

Ajakduzzanat

DR. ROBERT T. BRODELL, DR. LAURA BUKAVINA, NEIL RANGWANI



A sürgősségi osztályon 30 éves férfi jelentkezik azzal a panasszal, hogy ajkai megduzzadtak, és állapotuk gyorsan romlik (lásd az ábrát); a duzzadás 3 órával korábban kezdődött. A kórtörténetében fejlődési zavar és magas vérnyomás szerepel; utóbbit 2 éve lizinoprillel kezelik.

A fizikális vizsgálat az alsó és a felső ajak lokalizált duzzanatát mutatja ki; egyéb jelentős elváltozás nincs, a beteg más testrészein nem látszik duzzanat.

KÉRDÉS

A kórtörténet és a fizikális vizsgálat alapján az alábbiak közül mi *nem* segít megállapítani a diagnózist és meghatározni a terápiát az adott esetben?

- a. A komplementrendszer összetevőinek (C1-gátló, C4, C3, C1q) mérése
- b. Az interleukin-5 mérése és az eozinofil sejtek számlálása a szérumban
- c. A szérum triptázszintjének és a 24 órás vizelet hisztamin tartalmának mérése
- d. Bőrszopszia
- e. A kapott gyógyszerek áttekintése



MEGBESZÉLÉS

A helyes válasz: a bőrszopszia (d). A dermatopatológiai eredmények nem segítenek megállapítani az angioödéma okát. Az angioödéma a szubkután szövet kapillárispermeabilitásának fokozódása miatt jön létre.¹ Rendszerint idiopátiás, és gyakran a 40-es, 50-es életévekben alakul ki.

A komplement összetevői közül a C1-gátló, a C4, a C3 és a C1q szintjének meghatározása hozzájárulhat az öröklött, a szerzett és az egyéb okú angioödéma elkülönítéséhez (lásd az összefoglaló táblázatot).² Az angioödémás epizód igazolásának első lépése a szérumban C4-szint mé-

rése; ha ez alacsony, a C1-gátló mérésére van szükség. Az öröklött és a szerzett angioödéma a C1q szintje alapján különíthető el: a szerzett formában alacsony a C1q-szint, az öröklött formában normális; a C4-szint mindkét esetben alacsony.³ Szerzett angioödémára utal a családi kórtörténet, az immunológiai zavar és a korábbi malignus betegség hiánya is.¹ A C1q-gátló-szint jelentős csökkenése az angioödéma szerzett formájában hajlamosít a C1q autoaktivációjára, ami beindítja a komplementkaskád klasszikus útját, s ez indokolatlan gyulladáshoz vezet. Az idiopátiás és az allergiás angioödémában a komplementmarkerek szintje a referenciatartományba esik. Az idiopátiás angioödémás betegek szérumban lehetnek, de nem mindig vannak autoantitestek.³

Ha angioödéma–eozinofília szindróma gyanúja áll fenn, meg kell határozni a szérumban interleukin-5-szintjét, mivel ez specifikusan szabályozza az eozinofil sejtek differenciálódását és kiáramlását a csontvelőből a keringésbe.³ Angioödéma–eozinofília szindrómában megemelkedik a szérumban interleukin-5-szintje, amit klinikailag csalánkiütéses és viszketéses rohamok, valamint a szérumban az eozinofil sejtek számának gyors növekedése jellemez.⁴

Az allergiás angioödéma kivizsgálásában hasznos marker a szérumban triptázszintje és a 24 órás vizelet hisztamin szintje. Mindkettő a hisztamin felszabadulás markere, és ha egy trigger vagy stresszor hatására allergiás reakció alakul ki, ezek a szintek megemelkednek.⁵

A gyógyszerek áttekintése azért fontos, mert a nem szteroid gyulladásgátlók (pl.

01. ÁBRA

A 30 éves férfi beteg ajakduzzanata 3 órával a tünetek kezdete után



ibuprofen, naproxen) és az ACE-gátlók (pl. lisinopril, captopril) használatakor angioödéma alakulhat ki.⁴ Ismert tény, hogy az ACE-gátlók örökletes angioödemában fellángolásokat válthatnak ki.¹ A gyógyszerek okozta angioödéma általában a gyógyszer szedésének kezdetét követő első héten lép fel, de hónapokkal-évekkel később is kialakulhat.

SWELLING OF THE LIPS • VOL 91 / NO 1 / JAN 1, 2015 / AMERICAN FAMILY PHYSICIAN



Levelezési cím:

rbrodell@umc.edu.

Küldönlenyomatot a szerzők nem küldenek.

A szerzők munkahelye:

Dr. Robert T. Brodell,¹ Dr. Laura Bukavina,² Neil Rangwani³

¹Mississippi Egyetem, Orvosi Központ, Jackson (Mississippi, USA), ²Summa Egészségügyi Központ, Akron (Ohio, USA),

³Északkelet-ohioi Orvosegyetem, Rootstown (Ohio, USA)



Irodalom:

1. Wen L, Atkinson JP, Giclas PC. Clinical and laboratory evaluation of complement deficiency. *J Allergy Clin Immunol* 2004;113(4):585–593

2. Zuraw BL. Clinical practice. Hereditary angioedema. *N Engl J Med* 2008;359(10):1027–1036

3. Cecil RL, Goldman L, Schafer AL. *Goldman's Cecil Medicine*. Elsevier, Philadelphia, 2012

4. Habif TP, ed. *Clinical Dermatology: A Color Guide to Diagnosis and Therapy*. Mosby, Edinburgh, 2010

5. Vasekar M, Craig TJ. ACE inhibitor-induced angioedema. *Curr Allergy Asthma Rep* 2012;12(1):72–78

ÖSSZEFOGLALÓ TÁBLÁZAT

▶ Az angioödemák csoportosítása a kiváltó ok szerint

ÁLLAPOT	JELLEMZŐK	KOMPLEMENTSZINTEK
▶ Örökletes	Gyermekkorban kezdődik; megjelenhet a bőrön, a gégeben vagy gasztrointesztinálisan; antihisztaminokra és szteroidokra nem reagál	C4, C1-gátló: alacsony C1q, C3; normális
▶ Szerzett	A 40-es, 50-es életévekben kezdődik; malignus és autoimmun folyamatokhoz kapcsolódik; triggere lehet trauma vagy stressz	C4, C1-gátló, C1q, C3: alacsony
▶ Gyógyszerhez kapcsolódó	A leggyakoribb kiváltó okok az ACE-gátlók és a nem szteroid gyulladásgátlók	C4, C1-gátló, C1q, C3: normális
▶ Allergiás	Viszketés, csalánkiütés vagy anafilaxia is jelentkezhet; expozíció váltja ki	C4, C1-gátló, C1q, C3: normális
▶ Idiopátiás	Gyakori rohamok; reagál az antihisztaminokra és a szteroidokra; csalánkiütéshez kapcsolódik	C4, C1-gátló, C1q, C3: normális
▶ Angioödéma–eozinofília szindróm	Időszakos rohamok, amelyeket csalánkiütés és viszketés kísér; az eozinofil sejtek száma magas; magától megszűnik	C4, C1-gátló, C1q, C3: normális

Irodalmi adatok² alapján

ELADÓ PRAXIS

BUDAPEST XIII. KERÜLETÉBEN MODERN, SZÁMÍTÁSTECHNIKÁVAL, EKG-VAL ÉS EGYÉB ORVOSI BERENDEZÉSEKSEL FELSZERELT RENDELŐBEN KB. 1400-AS LÉTSZÁMÚ HÁZIORVOSI PRAXIS ELADÓ. A 24 ÓRÁS ÜGYELETET KÖZPONTILAG LÁTJÁK EL, ÍGY NEM KELL ÜGYELNI, A HÉTVÉGÉK ÉS AZ ÜNNEPNAPOK IS SZABADOK. A PRAXIS JÚNIUSTÓL ELFOGLALHATÓ.

IRÁNYÁR: 3.000.000 FT. FIZETÉS MÓDJA MEGEGYEZÉS SZERINT.

DR. BUDA ÉVA

TELEFON: 06-20/344-3745