

A facialis oedemákról egy vena cava superior syndroma eset kapcsán

Facial edema: a case of Superior Vena Cava Syndrome

SZÁNTÓ HAJNALKA DR.¹, VÍZHÁNYÓ RITA DR.², DOBREAN NOÉMI DR.¹,
VERÉB KLÁRA DR.¹, OROJÁN IVÁN DR.¹

Bács-Kiskun Megyei Kórház Bőrgyógyászati Osztály¹, Onkológiai Osztály², Kecskemét,
Magyarország

ÖSSZEFOGLALÁS

Allergiás megbetegedés vagy tumor? A klinikai kép lehet nagyon hasonló facialis oedema vagy Quincke oedema esetében. Az 53 éves férfi beteg 1,5 héttel tüneteinek megjelenése után került felvételre fokozódó szemhéj- és facialis oedema miatt. Az elvégzett képalakító vizsgálatok során tüneteinek háttérben jobb oldali centrális tüdőtumor, vena cava superior syndroma és jobb oldali vena cava superior brachiocephalica occlusio igazolódott. A vena cava superior occlusio megszüntetése, ballontágítás során létrejött recanalizációt követően palliatív irradiációban részesült, melyre klinikailag jelentősen javult. Az eset bemutatása kapcsán a facialis oedema, és Quincke oedema kivizsgálására, a differenciáldiagnosztikai szempontból fontos kórképekre szeretnénk felhívni a figyelmet.

Kulcsszavak:
vena cava superior syndroma - facialis oedema - angiooedema

SUMMARY

Facial edema can be induced by different of pathologic conditions, including allergic reaction and malignancies. To indentify the underlying cause is of great significance.

The authors describe the case of a 53-year-old patient with facial edema who was admitted to their Dermatology Clinic due to bilateral edema in the eye lids and face. Subsequent radiology tests confirmed right side central lung tumor, Superior Vena Cava Syndrome, and brachiocephalic occlusion to be in the background of his symptoms.

Key words:
Superior Vena Cava Syndrome - facial edema - angioedema

Sok esetben a különböző szakterületeken dolgozó orvosoknak más jut először eszükbe a facialis oedemáról, Quincke oedemáról, annak etiológiájáról. A bőrgyógyászok, allergológusok a háttérben először allergiás folyamatra, az onkológusok először vena cava superior (VCS) syndromára, tumorra, míg a szájsebészek inkább sérülésre vagy luxatióra gondolnak. Ha azonban a beteg akut életveszélyben van, nagyon fontos az oedema etiológiai hátterének minél előbbi differenciáldiagnosztikája (1). Esetünk kapcsán szeretnénk átnézni, mely kórképekre is kell gondolnunk angiooedema esetén, illetve mi hívhatja fel a figyelmet facialis oedema jelentkezésekor arra, hogy más, nem allergiás eredetű, de szintén akut életveszélyt jelentő kórképpel állunk szemben.

Esetismertetés

2013 novemberében észleltük bőrgyógyászati ambulanciánkon az 52 éves férfi beteget, akinek korábbi anamnézisében 2000 óta ismert

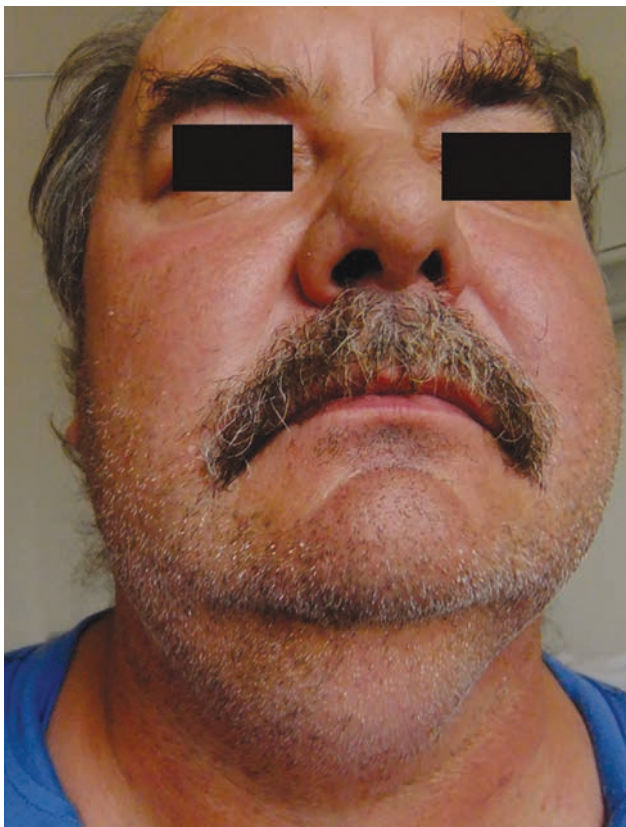
Levelező szerző: Dr. Szántó Hajnalka
e-mail: dr.hajnalka.szanto@gmail.com

hypercholesterinaemia, 2007-ben nyombélfekély, 2013. február óta II. típusú diabetes mellitus szerepelt.

Ismert gyógyszer-túlérzékenysége nem volt. Rendszeresen szedett gyógyszerei a Torvalipin (atorvasztatin), Meforal (metformin) és az Esomeprasole voltak.

Másfél hete kezdődő angiooedema miatt jelentkezett ambulanciánkon, mely reggelre fokozódott, estére csökkent. Emellett egy hónapja jelentkező száraz köhögéstről és reggeli szemkönnyezésről is beszámolt, de légszomja, szájnyálkahártya-, nyelv-, uvula oedemája nem volt (1. ábra). Vizsgálatakor általános rossz közérzetről számolt be, melyet bilaterális facialis, petyhüdt periorbitalis, valamint nyaki oedema kísért. Emellett a mellkas proximális részén teleangiectasiák voltak láthatóak (2. ábra).

Kivizsgálás miatt felvettük a bőrgyógyászati osztályra, ahol szigorú allergiás diéta mellett napi 2x Tavegyl (clemastin) infúziót kapott 3 napon keresztül. Laboratóriumi leletei közül kiemelendők: Na: 148 mmol/l, K: 3,3 mmol/l, GOT: 42 U/l, GPT: 68 U/l, egyéb eredményei negatívak voltak. A szájsebészetben elhanyagolt, góc pozitív fogazatot, ép nyálkahártyát írtak le, duzzanatot nem láttak, fülsorr-gégészeti vizsgálata negatív volt, a mellkasröntgenen jobb oldalon a hilus 10 cm hosszú és 3-4 cm széles éles szélű kiszélesedését írták le, mely felfelé a jugulumig ért, felette a mediastinum jobbra kissé kiszélesedett (3. ábra).



1. ábra
Bilateralis facialis oedema



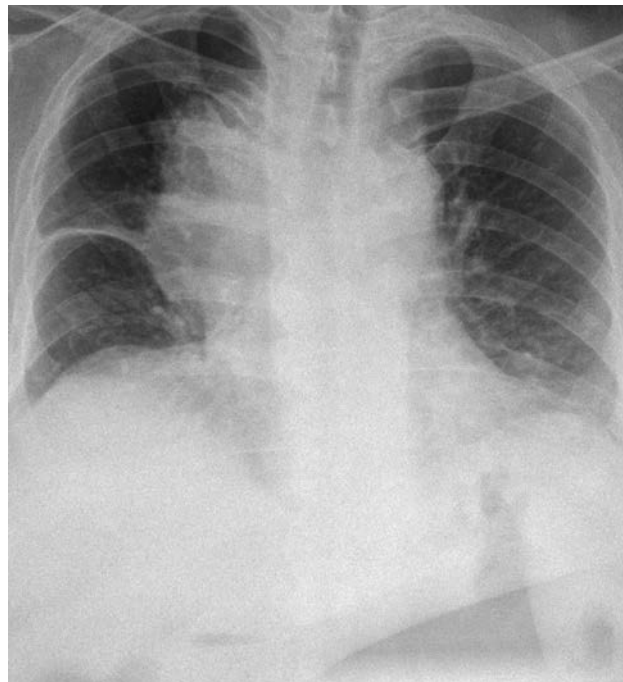
2. ábra
Teleangiectasia a mellkason

Az invazív kardiológián életmentő műtétként elvégezték a VCS és a vena brachiocephalica recanalizációt. A vena cava occlusiót dróttal passálták, majd ballon tágítást végeztek, melynek eredményeképpen 60%-os residuális szűkület maradt vissza. Így az ér átmérője 18 mm-es lett, de a pulmonalis embolia veszélye miatt további tágítást nem végeztek. A beteget LMWH terápiára állították.

A mellkas CT során mindkét oldalon pleurális folyadékgyülemet, a jobb tüdőben centrálisan a felső mediastinumba is betejedő tumort, a VCS-t csaknem teljesen elzáró, körülbelül 8 cm-es nyirokcsomó konglomerátumot, a jobb hilusban és a carina alatt néhány 1-2 cm-es nyirokcsomót és a jobb felső lebenyhörgő subtotalis stenosisát észlelték (4. ábra).

Ezek alapján a diagnózis jobb oldali centrális tüdőtumor és VCS syndroma volt.

További vizsgálatok történtek, melyek közül az angiographia a jobb VCS brachiocephalica átmenetben occlusiót írt le, valamint a VCS jobb pitvar határában intraluminalis masszát véleményezett – mely thrombus vagy tumor lehetett (5. ábra).



3. ábra
Mellkasröntgen



4. ábra
Mellkas CT

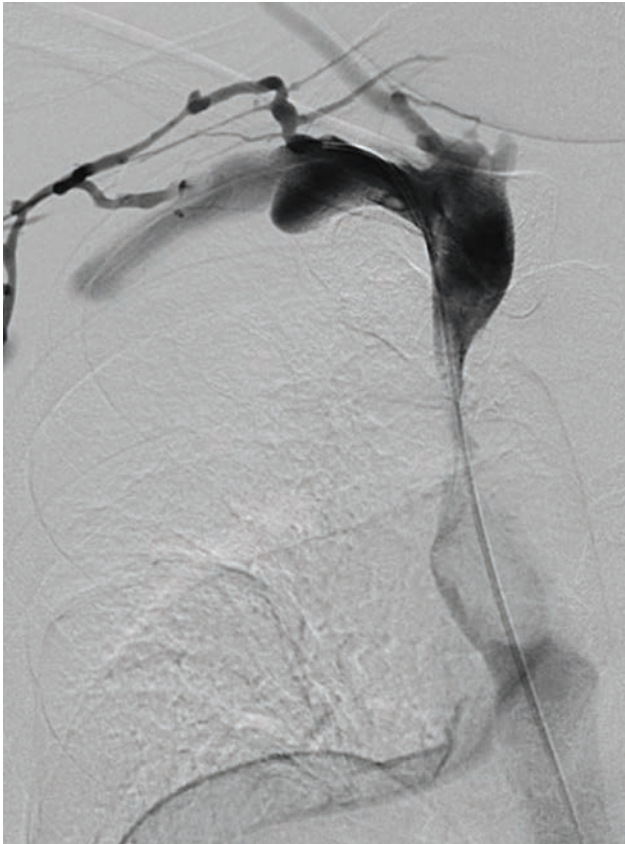
Ezt követően klinikailag stabilizálódott az állapota, majd az Onkoradiológiai Központba került kezelésre. Itt palliatív célú irradiációt kapott 30 Gy összdózisig.

A staging vizsgálatok során történt hasi ultrahang nephrolithiasist írt le, de metastasist nem igazolt.

Bronchosocopia során a tracheában, a bifurcatióban és a bal oldali tüdőfélben a vizsgálat eltérést nem igazolt, azonban a jobb felső lebenyt elválasztó carina kiszélesedését észlelték. Innen szövettani mintavétel történt negatív eredménnyel. Egyebekben a jobb oldalon is ép viszonyokat írtak le.

Mediastinosocopia során a trachea melletti nyirokcsomóból biopsia történt, melynek eredménye differenciálatlan kissejtes neuroendocrín carcinomát igazolt. Az onkoteam által javasolt terápia palliatív szisztémás kemoterápia volt. Hat ciklus CBP (carboplatin) + VEP (etoposid) és Sandostatin Lar (oktreotid) injectio – carcinoid syndroma miatt (kromogranin monitorizálás mellett) volt a javaslat.

A későbbi staging vizsgálatok során a mellkas CT jelentős regressziót mutatott, azonban a koponya CT, koponya MR soliter jobb agyféltekei metastasist igazolt.



5. ábra
Angiographia

Hasi és kismedence CT során a heparban írtak le multiplex göccs elváltozást, mely szintén metastasisnak bizonyult.

További kezelésként sugárterápiát kapott, koponya irradiációt 40 Gy osszdózisig, majd ismételt tüdő-onkoteam kemoterápiá folytatását javasolta.

A beteg a kezelésekre ellenére hepaticus metastasisok gyors progressziója miatt, mely a hepar parenchymas decompensációját okozta, 13 hónappal a bőrgyógyászati ambulancián történt jelentkezését követően exitált.

Összefoglalás

A vena cava superior syndroma (VCS) az ér elzáródása következtében alakul ki. Az obstructio oka lehet belső, intima sérülés, éren belüli elzáródás thrombogén folyamatok révén vagy a vénafalból kiinduló primer megbetegedések révén.

Az etiológia szerint 80%-ban malignus betegség, 20%-ban benignus betegség áll a háttérben. A vena cava occlusiója miatt létrejött, esetenként acut életveszélyt jelentő és azonnali beavatkozást igénylő kórkép. Az elzáródás történhet acut, subacut és chronicus formában.

Az obstructiót kívülről kompresszió vagy direkt ráterjedés útján térfoglaló folyamat okozhatja. Mediastinalis térfoglaló folyamatok, malignus tumorok (pulmonalis 75% vagy lymphomák, haematológiai tumorok), mediastinalis vagy substernalis struma, illetve ritkán egyéb benignus folyamat állhat a háttérben.

Jellemző tünetek:

- Oedema, cyanosis, tágult vénahálózat – a fej és felső végtag területén lévő pangás miatt nyak-, arc-, felső végtagi oedema alakul ki, mely fekvő helyzetben kifejezett, álló helyzetben csökken, emellett teleangiectasia, tágult vénák láthatóak a mellkason.
- Felső légúti tünetek – orrdugulás, orrvérzés, rekedtség, stridor, apnoe, dyspnoe, glottis oedema, larynx oedema léphet fel.
- Központi idegrendszeri tünetek lehetnek: fejfájás, szédülés, hányinger, nyelési nehézség, kettős látás, szikralátás, somnolentia, eszméletvesztés és akár coma is kialakulhat. Mivel lehajlaskor a beteg collabálhat, a diagnózis ismeretében figyelmeztetni kell, hogy guggoljon, ne hajoljon.

A tünetek súlyossága függ az alapbetegség előrehaladottságától, a folyamat progressziójától és a kialakuló col-

Osztály	Kategória	Becslés szerinti megoszlás (%)	Leírás
0	Tünetmentes	10	Tünetek nélkül, radiológiailag kimutatott vena cava superior obstructio
1	Enyhe	25	Fej- vagy nyaki oedema (vascular distention), bőr cyanotikus
2	Mérsékelt	50	Fej- vagy nyaki oedema, enyhe nyelészavar, köhögés, enyhe vagy mérsékelt fej-, állkapocs- vagy szemhéj mozgásképeség csökkenés, ocularis oedema okozta látászavar
3	Súlyos	10	Enyhe vagy mérsékelt cerebralis oedema (fejfájás, szédülés) vagy enyhe/mérsékelt gégeoedema vagy csökkentett cardiac reserve (lehajlás utáni eszméletvesztés)
4	Életveszélyes	5	Jelentős cerebralis oedema (zavartság, tudatvesztés), vagy jelentős gégeoedema (stidor), vagy jelentős keringészavar (kiváltó ok nélküli eszméletvesztés, alacsony vérnyomás, veseelégtelenség)
5	Végzetes	<1	Halál

1. táblázat

Javasolt osztályozási rendszer a VCS szindróma besorolásához (2)

lateralis keringés kompenzáló kapacitásától. Az 1. táblázatban a VCS súlyosságának megítélésére javasolt pontozási rendszert foglaltuk össze (2).

Megbeszélés

Igen fontos a VCS syndroma mielőbbi diagnosztizálása és etiológiájának felderítése, az életmentő terápia és a különböző elváltozások, tumorok specifikus kezelésének mielőbbi megkezdése. A VCS syndroma felismerésében mellkas CT, bronchosopia, mediastinoscopia, thoracosopia, Doppler ultrahang, angiographia, MRI, és PET-CT vizsgálatok jelentenek fontos diagnosztikus segítséget (3). A terápia elsődleges célja az akut életveszély elhárítása, oxigénadás, folyadékbevitel csökkentése, diuretikumok, szteroid, thromboliticus és antikoaguláns terápia alkalmazása. Szükség szerint – mint esetünkben is – invazív kardiológiai érsebészeti beavatkozás, az occlusio megszüntetése, stent beültetés, a recanalisatio elérése életmentő műtétként alkalmazható. Az etiológiai háttér ismeretében az alapbetegség kezelése, kemoterápia és sugárkezelés válhat szükségessé. Életet veszélyeztető tünetek esetén sürgős sugárkezelés is indikált lehet. A kezelés jó esetben kuratív, sok esetben palliatív (4, 5). A túlélést befolyásolja a kiváltó folyamat benignus vagy malignus volta, a betegség stádiuma az észleléskor, a beteg életkora, társbetegségei és a kezelés során fellépő szövődmények (6, 7, 8, 9).

A differenciáldiagnosztikai szempontból fontos angiooedema átmeneti oedema a laza kötőszövetes területeken. Oka vascularis permeabilitás fokozódás következtében létrejött subcutan, illetve submucosus interstitialis folyadék szaporulat. Ez lehet allergiás vagy nem allergiás eredetű. Az allergiás eredetű angiooedema IgE mediált, I. típusú, azonnali hyperszenzitivitási reakció következtében jön létre, gyakran jár urticariával és társulhat anaphylaxiával. Kiváltó okai lehetnek különböző ételek, rovarcsípés, latex, gyógyszerek (10). A nem allergiás eredetű angiooedemákhoz tartoznak a krónikus, recurráló angiooedema, a gyógyszerek okozta nem IgE mediált angiooedema, az eosinophiliával társult angiooedema és a C1 észteráz inhibitor deficiencia (HANO) (11). A gyógyszerek okozta nem IgE mediált angiooedemához tartoznak az ACE gátlók, az angiotensin receptor blokkolók, a röntgen kontrasztanyagok, Aspirin és a nem szteroid gyulladáscsökkentők (NSAID) okozta angiooedemák (12). Az eosinophiliával társult angiooedemához sorolható a hypereosinophil syndroma, melynek tünetei legalább 6 hónapja fennállnak. Jellemző az 1500/μL-nél nagyobb eosinophil sejtszám és a cardialis, pulmonalis, neurológiai diszfunkció.

Az angiooedemát utánzó kórképek közé tartozik a vena cava superior syndroma, az arcra lokalizálódó contact dermatitis, trauma, napégés okozta facialis oedema, infekciók okozta facialis oedemák, Grave's kór, macroglossia, orofacialis oedema, cheilitis glandularis, dermatomyositis, mandibula luxatio, Morbus Morbihan.

A fertőzések okozta facialis oedemák létrejöhetnek parasita infectiót követően, mint például a Dél-Amerikai

trypanosomiasis, Trichinosis, tropical filariasis által létrejött periorbitalis oedema. A bacterialis fertőzés során facialis cellulitis okozhatja a duzzanatot. Vírusinfekció során (például Parvovírus B19, Varicella-Zoster esetében) szintén észlelhetünk arcoedemát. Az autoimmun pajzsmirigy betegség, Grave's kór esetén, a periorbitalis duzzanat myxoedema mucin felhalmozódás miatt alakul ki. A macroglossia pedig legtöbbször szisztémás amyloidosishoz társul.

Az orofacialis oedemához sorolható a Melkersson-Rosenthal syndroma, melyre az ajak persistáló oedemája, granulomatosus infiltratio, fissurált nyelv, nervus facialis bénulás jellemző az orofacialis oedema mellett. Szintén ide sorolható a cheilitis granulomatosa, mely a háttérben álló Crohn betegségre, sarcoidosissra utalhat. Ebben az esetben nem észlelhető a fissurált nyelv, és facialis paralysis sem fordul elő.

A cheilitis glandularis az alsó ajak hypertrophiájával, a mucosalis nyálkahártyán vörös maculákkal, szűrő fájdalommal járó kórkép, melynek oka a secretoros kivezető nyílások gyulladása.

A Morbus Morbihan ritka kórkép, melyre jellemző a recurráló, majd persistáló szemhéj-, illetve centro-facialis oedema; a rosacea különálló entitásának vagy ritka, terápiareszisztens formájának tartják, specifikus labor és szövettani eltérés nélkül. Összefoglalva, számos kórképre jellemző az arcoedema, duzzanat, ami összetéveszthető az angiooedemával. Ha az oedema tartós, néhány napnál tovább tart, és nem reagál antihistaminra, szteroidra, egyéb – nem allergiás – etiológiára kell gondolni. A legtöbb esetben a körültekintő anamnesis, fizikális és laboratóriumi vizsgálatok, illetve az ezek alapján szükségessé váló egyéb képalkotó eljárások segíthetnek a differenciáldiagnosztikában. Sok esetben az időben észlelt kiváltó ok eliminációja életmentő lehet!

Köszönetnyilvánítás

Szerzők köszönetüket fejezik ki Prof. Dr. Bata-Csörgő Zsuzsannának és Gyimesi Andreának a közlemény elkészítéséhez nyújtott szakmai, illetve technikai segítségért.

IRODALOM

1. Weldon D.: Differential Diagnosis of Angioedema. *Immunol Allergy Clin N Am.* (2006) 26, 603-613.
2. Yu J. B., Wilson L. D., Detterbeck F. C.: Superior vena cava syndrome – A Proposed Classification System and Algorith for Management. *J Thorac Oncol.* (2008) 3, 811-814.
3. Parish J. M., Marschke R. F. Jr., Dines D. E. és mtsai.: Etiologic considerations in superior vena cava syndrome. *Mayo Clin Proc.* (1981) 56, 407-413.
4. Cirino L. M. I., Coelho R. F., Rocha I. D. és mtsai.: Tretament of superior vena cava syndrome. *J Bras Pneumol* (2005) 31, 540-550.
5. Escalante C. P., Manzullo E., Weiss M.: Oncologic Emergencies and Paraneoplastic Syndromes. *Cancer Management* [Internet]. May 1, 2014. Available from: <http://www.cancernetwork.com/cancer-management/oncologic-emergencies-and-paraneoplastic-syndromes>
6. Nogueira C., Mincer F., Botstein C.: Long survival in patients with bronchogenic carcinoma, complicated by superior vena caval obstruction. *Chest.* (1979) 75, 325-329.

7. *Perez-Soler R., McLaughlin P., Velasquez W. S és mtsai.*: Clinical features and results of management of superior vena cava syndrome secondary to lymphoma. *J Clin Oncol.* (1984) 2, 260-266.
8. *Goodman R.*: Superior vena cava syndrome. Clinical management. *JAMA.* (1975) 231, 58-61.
9. *Ostler P. J., Clarke D. P., Watkinson A. F. és mtsai.*: Superior vena cava obstruction: a modern management strategy. *Clin Oncol* (1997) 9, 83-89.
10. *Champion R. H., Roberts S. O. B., Carpenter R. G. és mtsai.*: Urticaria and angioedema. A review of 554 patients. *Br J Dermatol* (1969) 81, 588-592.
11. *Agostoni A., Aygoren-Pursun E., Binkley K. E. és mtsai.*: Hereditary and acquired angioedema: proceedings of the third C1 esterase inhibitor deficiency workshop and beyond. *J Allergy Clin Immunol* (2004) 114, S51-131.
12. *Slater E. E., Merrill D. D., Guess H. A. és mtsai.*: Clinical profile of angioedema associated with angiotensin converting-enzyme inhibition. *JAMA* (1988) 260, 967-970.

Érkezett: 2015. 12. 01.

Közlésre elfogadva: 2015. 12. 30.

Dr. Klaus Wolff professzor úr 80. születésnapja az Osztrák Bőrgyógyászati Társaság 125. jubileumi kongresszusán

(Bécs, 2015. december 4-6.)

2015. december 4-6. között került megrendezésre az Osztrák Bőrgyógyászati Társaság (ÖGDV) 125. éves jubileumi kongresszusa Bécsben. A Társaság elnök asszonya, *Prof. Dr. Angelika Stary*, aki 2011 óta az MDT tiszteletbeli tagja, e két fontos alkalom kapcsán ünnepi konferenciát szervezett, melyre az MDT képviselőjében elmentem. Az első nap délutánján *Wolff professzor úr* születésnapjára köszöntése és a társaság születésnapjának ünneplése kapcsán az osztrák bőrgyógyászat jelenlegi kiválóságai tartottak előadásokat a műhelyeikben, klinikáikon folyó munkákról. A társaságot 125 évvel ezelőtt Kaposi Mór alapította, hangzott el *Stary professzor asszony* bevezetőjében. Minden előadásból kiderült a hagyomány ereje és *Wolff professzor* iskolateremtő munkájának elismerése. Az Egyesült Államokból érkezett *Steven Katz professzor úr* előadásában *Wolff professzor úr* amerikai kapcsolatairól, a közös munkákról beszélt. A délutáni előadásokat születésnap vacsora követte, itt volt mód arra, hogy *Wolff professzor úrnak* az MDT apró születésnap ajándékát átadjam. Professzor úr szoros baráti és szakmai kapcsolatban van magyar dermatológusokkal, az MDT tiszteletbeli tagja, a magyar dermatológiai képzésben nagyhatású tanácsadó, a „Fitzpatrick’s Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology” miatt mindannyian tanítómestereinknek tekinthetjük. A konferencia és a vacsora különleges meglepetése volt neves osztrák bőrgyógyász kollégák magas színvonalú komoly zenei programja.



Prof. Bata-Csörgő Zsuzsanna
az MDT elnöke