

Angioedém na podkladě deficitu C1 inhibitoru

Ondrej Šantavý, Jaroslav Žák

Interní oddělení Karlovarské krajské nemocnice

Kazuistika popisuje případ pacienta s hereditárním deficitem C1 inhibitoru, který se iniciálně prezentoval obrazem ileokolitidy. Diagnóza byla laboratorně potvrzena 0% funkční aktivitou C1 inhibitoru, byla zahájena terapie antagonistou B2 receptoru s dobrým efektem.

Klíčová slova: angioedém, deficit C1 inhibitoru.

Angioedema caused by of C1 esterase inhibitor deficiency

Our case study presents patient with C1 esterase inhibitor deficiency, whose first manifestation was due to abdominal colic. Our diagnosis was confirmed by assessing the C1INH levels and C1INH functional deficit. Therapy was started with B2 receptor antagonist Icatibant with promising result.

Key words: angioedema, C1 esterase inhibitor deficiency.

Úvod

Deficit C1 inhibitoru je vzácné onemocnění, které je charakterizováno opakovaným výskytem epizod angioedému v různých lokalizacích, nejčastěji v orofaciální oblasti a v oblasti horních dýchacích cest. Rozlišujeme dvě formy, formu dědičnou – onemocnění zvané hereditární angioedém (HAE) a formu získanou, získaný angioedém (z anglického acquired, AAE). Incidence HAE je 1 : 50 000, AAE je onemocnění ještě přibližně o řád vzácnější. Získaný angioedém může být primárním, idiopatickým onemocněním bez nalezené vyvolávající příčiny, nebo je asociován s jinými onemocněními – lymfoproliferativními chorobami (monoklonální gammapatie, B-lymfomy) nebo autoimunitními záněty, popřípadě virové infekce (infekce virem HIV nebo HBV). Léčba jak HAE, tak AAE je obdobná, cíle léčby jsou dvojí: v první řadě prevence vzniku angioedému, v druhé řadě jeho samotná léčba v případě, že již dojde k rozvoji angioedému (1).

Popis případu

Naším pacientem je 73letý muž s arteriální hypertenzí a dyslipidemií, hypertonik s chronickou ischemickou chorobou srdeční kardiak po prodělaném STEMI před deseti lety. Od té doby bez jakýchkoliv zdravotních potíží, ve velmi dobré kondici, biologický věk nižší než kalendářní. V chronické medikaci aspirin, sartan, statin, betablokátor.

Pacient se poprvé objevil na akutním příjmu naší nemocnice v březnu. Byl přivezen pro kolikovitě bolesti břicha, zvracení, dehydrataci. V předchorobí si nikdy na podobné obtíže nestěžoval. Vstupní laboratorní vyšetření odhalilo mírnou elevaci CRP (22) a leukocytózu (16, 7), jinak bez pozoruhodností. Byl vyšetřen chirurgem, klinické vyšetření přineslo nález difuzně bolestivého břicha při jeho palpačním vyšetření, bez jasně vyjádřených známek peritoneálního dráždění. Bylo provedeno kontrastní CT dutiny břišní s nálezem dlouhého, kontinuálního postižení stěny prakticky celého ilea (vrstevnatá výrazně rozšířená stěna) přesahující proximálně na jejunum a distálně přes cékum na colon ascendens, nebyly popsány známky ischemie či venookluze. Vedlejším nálezem byl objemný ascites. Vzhledem k CT nálezu ileokolitidy byla vyjádřena suspekce na idiopatický střevní zánět (IBD), nemocný byl přijat na chirurgické oddělení. S odstupem tří dnů od admise byla provedena kolonoskopie, s nálezem klidné divertikulosy sigmatu. Biopsie nebyla provedena. Byla provedena kultivace a PCR analýza stolice a výtěr z anu, s negativním nálezem. Za hospitalizace byla podána symptomatická terapie (parenterální hydratace a spasmolytika), došlo k úplnému ústupu obtíží včetně vymizení průjmu. V klinicky uspokojivém stavu byl nemocný dimitován.

S odstupem 14 dnů se pacient pro totožné obtíže objevil na akutním příjmu naší nemocnice opět. V laboratoři tentokrát byla přítomna středně významná zánětlivá aktivace s leukocytózou (18) a elevací CRP