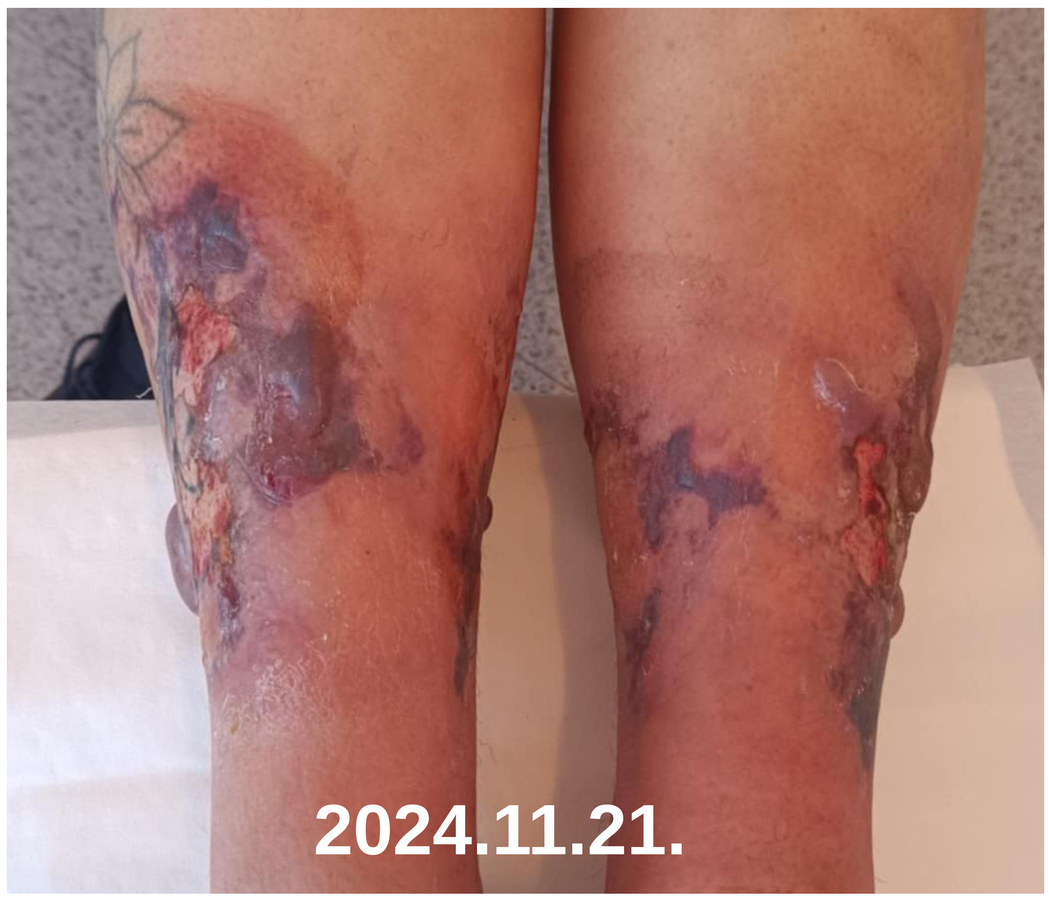
Calciphylaxis: Diagnosztikai és sebkezelési kihívások egy végstádiumú vesebetegnél

1.Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza Kórház, Bőrgyógyászati Osztály, Szolnok

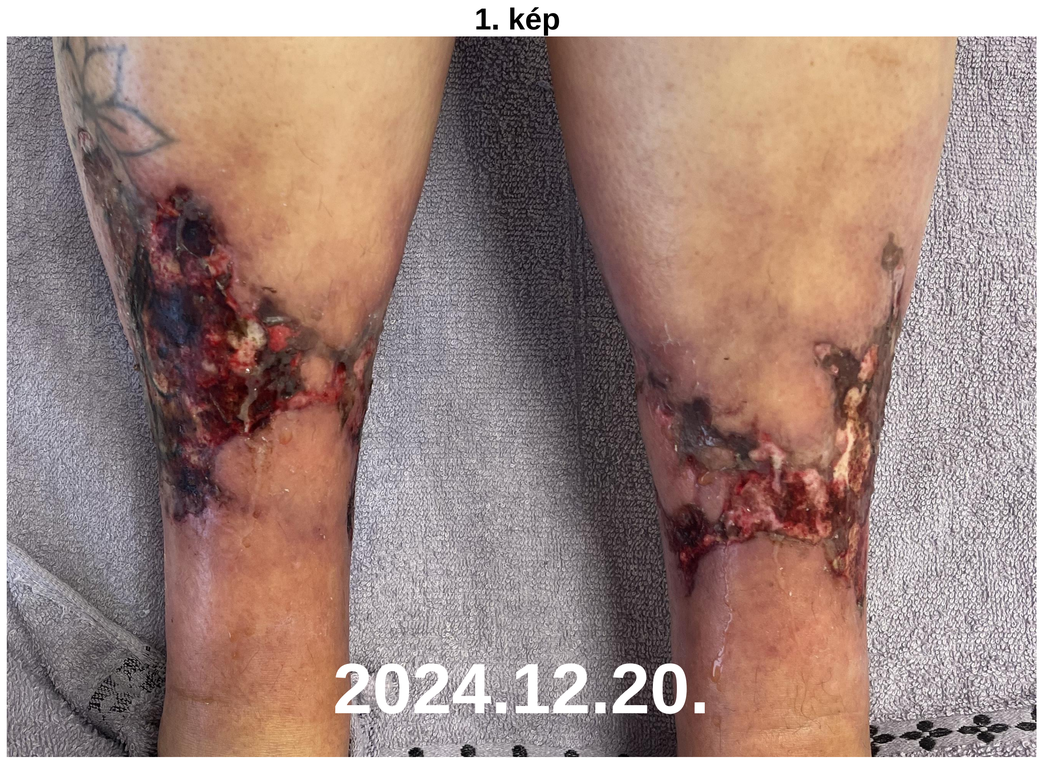
2. SZTE SZAOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

3. Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza Kórház, Nephrológiai Osztály, Szolnok

Dr. Jakab Andrea Emese, PhD (1,2), Dr. Abasiute Abigél Ime (1), Dr. Répási Péter (3), Dr. Bakos Noémi, PhD (1)



1. kép



2. kép

3. kép

4. kép

Bevezetés

A calciphylaxis ritka, de súlyos, ischaemiás bőrnekrózist okozó kórkép, amely főként dializált betegeknél fordul elő. (1) Klinikai megjelenése megtévesztő, gyakran más dermatológiai kórképekre (pl. vasculitis, heparin-indukálta nekrózis) hasonlít (2), ezért a diagnózis gyakran késik.

Eset

Esetbemutatásunkban egy 37 éves, haemodializált nőbeteg esetét ismertetjük, akinél biopsziával igazolt mesangioproliferatív glomerulonephritis és C3 nephritis igazolódott, amely rapidan progrediált végstádiumú vesebetegségbe. Renalis osteodistrophia tünetei mellett a mellékpajzsmirigyben autonóm adenoma alakult ki, mely tercier hyperparathyreosisként volt értékelhető. Ez emelkedett calcium-foszfát szorzatot és rapid arteriolosclerosist és lágyrészekben is megjelenő calcium depositumokat eredményezett, mely szöveti ischaemiahoz és necrosishoz vezetett.

A bőrgyógyászati konzílium a beteg alsó végtagjain kialakult hólyagos, necrotizáló elváltozások miatt történt (1. kép), melyet kezdetben vasculitisként kezeltünk, majd a kép alapján heparin-indukálta necrosist véleményeztünk (2. kép).

Többszöri konzultáció után alternatív vérhígítókra tértünk át, majd végül a szövettan calciphylaxist igazolt. Intenzív sebkezelés, nátrium-tioszulfát, foszfátkötők, széles spektrumú antibiotikum és fájdalomcsillapítás mellett dialízisidőtartam-hosszabbítást is alkalmaztunk. A pszichés vezetést, továbbá a mellékpajzsmirigy-adenoma miatti izotópvizsgálatot a beteg elutasította.

A terápia kezdetben mérsékelt javulást mutatott, de a compliance hiánya több vizsgálatot és terápiás lehetőséget is korlátozott. A sebek krónikus vérveszteséget, anaemiát okoztak (3-4.kép). A kórlefolyás végén vérzéses szövődmény alakult ki, amit sebészi úton már nem lehetett kontrollálni, és a beteg elhunyt.

Alkalmazható kötszerek:

-speciális szívó-öblítő hatású kötszer feltisztításra

-szilikon kontakt réteggel ellátott habszivacs kötszer

Konklúzió

Az eset jól mutatja, hogy a calciphylaxis felismerése nehéz, kezelése komplex. A korai diagnózis, a célzott terápia és a multidiszciplináris együttműködés létfontosságú a kimenetel javítása érdekében.

Hivatkozások

1. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. *Calciphylaxis.* N Engl J Med. 2018;378(18):1704–1714.

2. Weenig RH. *Pathogenesis of calciphylaxis: Hans Selye to nuclear factor-κB.* J Am Acad Dermatol. 2008;58(3):458–471.