

APLAZIE LYMFATICKÝCH CÉV DOLNÍCH KONČETIN

MUDr. Jana Štrinclová

Dermatovenerologické oddělení Nemocnice Semily

Předkládáme kazuistiku dnes 34letého muže s aplazií lymfatických cév dolních končetin a s mnohočetnými recidivami erysipelu. Toto kongenitální postižení bylo v dětství řešeno radikálními operacemi bérců, po letech následoval pokus korigovat stav technikami manuální lymfodrenáže. Nadějí na zlepšení kvality života a prevencí dalších recidiv erysipelu se stalo podávání systémové enzymoterapie.

Úvod

Aplazie lymfatických cest je vzácnou vývojovou poruchou manifestující se lymfedémem v postižené oblasti (3). Vzhledem k přítomnosti dalších malformací je pacient veden pod diagnózou syndromu Klippelova-Trénaunayova-Parkesova-Weberova (synonyma: haemangiektasia hypertrophica, naevus varicosus osteohypertrophicus, syndrom osteoangiohypertrofie, kvadrantový syndrom), který je definován jako lokalizovaný, většinou kvadrantově umístěný obrovský útvar s cévní hyperplazií a cévními malformacemi na podkladě embryonální vývojové poruchy. Důkazy o dědičnosti neexistují, mužské pohlaví je postiženo častěji. Ke klinickému obrazu patří naevus flammeus, nejčastěji jednostranně na dolní končetině, někdy s rozptýleným nevus anemicus, varikózní venektazie v névu i mimo něj, hypertrofie (vzácně atrofie) měkkých i kostěných částí postižené končetiny, podmíněné někdy arteriovenózní anastomozou. Syndrom bývá často neúplně vyvinut nebo se kombinuje s jinými syndromy nebo vývojovými poruchami. Byly pozorovány ulcerace na bércích, prodloužení končetiny a zvýšení teploty končetiny, někdy je hmatný vír nad arteria femoralis (2, 5).

Popis případu

Pacient se narodil v r. 1970 z 6. gravidity, věk matky 34 let, jedno z dětí zemřelo perinatálně na aspiraci, v rodině není znám jiný případ vrozené vývojové vady ani pozdější manifestace lymfedému. Dítě se narodilo s hypertrofií levé poloviny trupu a jednostranných končetin, s asymetrickým obličejem, s generalizovanými naevi flammei (obličej, krk, trup i končetiny) a s hypertrofií a lymfedémem obou nohou a bérců více vyjádřenou vlevo. Trpěl častými respiračními infekty, dyslalíí.

První diagnostická vyšetření podstoupil v 9 letech – při lymfografii dolních končetin se nezobrazily ani lymfatické cévy nártů, arteriografie a flebografie byly bez výraznějšího patologického nálezu. Z těchto nálezů vzešlo doporučení na provedení plastické operace

lymfedému bérců. V 10 letech (1980) byla provedena radikální operace pravého lýtky s Thierschovými plastikami a současně amputace 3. prstu pravé dolní končetiny, levý bérce byl operován v 18 letech věku (1989).

V 17 letech prodělal flebotrombózu levé dolní končetiny. V dokumentaci je zaznamenáno přes 35 atak erysipelu, a to převážně dolních končetin, méně horních končetin, 1x v obličeji. Několik let byl intermitentně pendeponizován. Ve 23 letech prodělal toxoalergický exantém po podání V-penicilinu pro lakunární angínu provázenou parainfekční artritidou kloubů levé horní končetiny s následnou ankylozou levého zápěstí. V anamnéze je i anafylaktický šok po mezokainu. Dále je pacient léčen a dispenzarizován pro hypertrofii močového měchýře a chronickou anemii a intermitentní leukopenii, které lze interpretovat i jako stav vyčerpaní dřeně při chronickém dráždění během chronického onemocnění a defektech dolních končetin (provedení sternální punkce pacient zatím odmítl). Trvale užívá Zoxon tbl., Actiferrin gtts, Acidum folicum, Glyvenol cps. a od ledna 2004 Wobenzym drg. Žije v ústavu sociální péče, převazy končetin provádí převážně sám.

Během let se na bércích vytvořila četná ložiska hyperkeratóz, na prstech a v záprstí veruciformní hyperplazie epidermis. Téměř trvalá macerace mezprstí a distálních částí plosek byly vždy ideálními podmínkami pro rozvoj erysipelu. Naevi flammei během dětství regredovaly, pozůstatkem jsou jen diskrétní hyperpigmentace, zůstala lehká asymetrie obličeje. Po laterálních stranách hrudníku a v proximálních partiích stehen se vinou varikózy, výraznější vlevo. Od 27 let se na zbytnělých prstech a v jizevnatém terénu obou nártů a bérců tvoří mnohočetné ulcerace. O rok později byl pro hemoragii amputován pravý halux.

V roce 2001 byl pacient hospitalizován na našem pracovišti. Poprvé byla aplikována manuální lymfodrenáž s bandážemi s cílem snížit otok prstů, tvorbu defektů a především masivní prosak tkáňové tekutiny oběma ploskami, který nejvíce pacienta limituje svým množ-

stvím a sekundárním zápachem. Během této fyzikální terapie se však postupně zvyšovala lymforhea a po 9 dnech se v záprstí obou nohou začaly tvořit buly s pevným krytem a čirým obsahem, do průměru 1 cm. Proto byla tato terapie po 14 dnech ukončena. Jediným pozitivem aplikace manuální lymfodrenáže a bandáží v tomto konkrétním případě bylo znatelné změkčení jizevnatých tkání obou lýtek.

V roce 2002 byla provedena lymfoscintigrafie obou končetin se závěrem: úplná blokáda lymfatické drenáže dolních končetin – radiofarmakum po celou dobu vyšetření městnalo v místě aplikace, nezobrazily se lymfatické cévy ani uzliny, nebyl patrný transport radiofarmaka podkožím. Také byla doplněna skiagrafie nohou (viz obr.), na které jsou patrné těžké změny skeletu, ageneze 5. prstu a metatarzu vpravo, fibulární deviace kloubů. Při barevné duplexní sonografii byly popsány alterace průtoku na tepnách levé dolní končetiny ve smyslu poststenotických změn, významné změny v.s. již v ilické oblasti (vlevo monofázické toky na a. femoralis com., distálněji s náznakem turbulence, a. poplitea průchodná, pomalé nízkoodporové průtoky, vpravo aa. femorales com. et spf. s monofázickými toky, ale bez výraznější alterace rychlosti, a. poplitea volně průchodná, trifázický tok), normální toky na hlubokém žilním systému femoropopliteálně oboustranně. V dospělosti zatím nebyla zopakována angiografie dolních končetin.

Laskavostí firmy Mucos byla v lednu t.r. pacientovi dána možnost ovlivnit stav dolních končetin cestou systémové enzymoterapie.

Obrázek 1. RTG nohou



Obrázek 2. Celkový snímek



Obrázek 3. Detail pravé nohy



Začal užívat preparát Wobenzym drg. v dávce 20 tablet denně (7-6-7) a zatím bez redukce dávky tato medikace trvá. Změny po 10 měsících shrnuji takto: Kůže proximálních 2/3 bérků se zacelila, tj. vymizely bodové eroze, erytém i mírná macerace. Uzavřely se téměř všechny eroze na nohou a distálních částech bérků, do plochy se rozšířila hluboká ulcerace pravé nohy, celkový počet defektů se tedy snížil – vpravo z 12 na 7, maximum bylo 23, vlevo z 8 na 3. Ustal prosak lymfy ze záprstí, z plosek trvá dle vjemu pacienta ve stejné míře, výrazně se omezil zápach provázející postižení. Zvětšily se obvody končetin od kotníků distálně – v úrovni kotníků o 2 cm, přes všechny prsty o 5 cm oboustranně. Vymizela macerace meziprstí. Užívání Wobenzym drg. nebylo provázeno žádnými vedlejšími nežádoucími účinky. Poslední ataku plně klinicky rozvinutého erysipelu pacient prodělal v dubnu 2002, v době užívání systémové enzymoterapie byla perorální antibiotická léčba ordinována 1x praktickým lékařem pro zarudnutí v oblasti levého ramene a levého kotníku současně, celkové symptomy přítomny nebyly.

Diskuze

Systémová enzymoterapie se v současné době jeví pro našeho pacienta jako jediný možný konzervativní postup, který by mohl a částečně již zlepšil extrémní postižení dol-

ních končetin kongenitálním lymfedémem, ulceracemi i prodělanými operacemi.

Farmakologické efekty těchto kombinovaných enzymových preparátů zasahují na úrovni téměř všech patofyziologických mechanismů, které vyvolávají a udržují lymfedém. V případě již plně vyvinutého lymfedému jsou schopny výrazně zlepšit trofiku indurované a sklerotizované tkáně a umožnit lymfoterapeutovi efektivnější fyzikální léčbu s dlouhodobějším efektem. Jsou schopny redukovat nebo eliminovat komplikace lymfedému, jako jsou lymfatická píštěl, erysipela a mykózy (7).

Domnívám se, že po očekávaném zlepšení trofiky měkkých tkání končetin bychom mohli znovu přistoupit k bandážování prstů a nohou, a to i přes první neúspěch fyzikální terapie, a pokusit se tak „zvrátit“ tok lymfy z nohou a prstů centripetálně. Dosud nebylo objasněno, od jaké etáže bérků jsou lymfatika zachována (stehna lymfedémem postižena

nejsou). Krajním řešením zůstává amputace nohou a protetická náhrada, s velice nejistým hojením pahýlu – i o této možnosti byl pacient informován.

Závěr

Při kongenitálním lymfedému, nejen na podkladě aplazie lymfatických cév, je podávání systémové enzymoterapie spolu s technikami lymfodrenáže a bandážováním metodou volby (1, 4). Z dostupných preparátů je optimální Wobenzym drg., obsahující proteinázy trypsin, chymotrypsin, bromelain, papain, amylázu, lipázu, pankreatin a flavonoidový glykosid rutin. Jejich proteolytický, fibrinolytický, antiedematózní, edém-protektivní a reologický efekt vedou ke zlepšení trofiky měkkých tkání. Nezanedbatelný není ani jejich vliv na složky imunitního systému a efekt vehikula, kterým proteinázy zajišťují zvýšené koncentrace antibiotik v krvi i tkáních (6).

Literatura

1. Bechyně M, Bechyňová R. Mízní otok – Lymfedém. Praha: Phlebomedica 1996.
2. Braun-Falco O, et al. Dermatolgia a venerolgia. Martin: Osveta 2001: 1163–1164.
3. Foldi M, Foldi E, Kibik S. Textbook of lymphology. Muchen-Jena: Urban and Fischer 2003.
4. May C, et al. Randomized open controlled clinical study on the efficacy and tolerance of and oral enzyme preparation in lymphadenectomy patients. Int. J. Immunotherapy, XVII (2/3/4) 2001; 149–152.
5. Trapl J. Vývojové poruchy kůže. In: Obrtel J. Dermatovenerologie, Praha: SZN 1965: 651.
6. Wald M, Honzíková M, Lysíková M, Nouza K, Šebková V. Systémová enzymoterapie pro praxi. Praha 2001: Mucos Pharma CZ, s.r.o.
7. Wald M, Prausová J, Křížová H, Adámek J, Zemanová R. Lymfedém – komplikace komplexní léčby karcinomu prsu, Moderní gynekologie a porodnictví 13/2004, č.3.