

## Bevezetés

### Blue Rubber Bleb Nevus Szindróma

A blue rubber bleb nevus szindróma egy ritka, veleszületett érfejlődési rendellenesség, amely több, főként vénás malformációval járó daganatszerű elváltozást okoz a bőrön és a belső szervekben. A leggyakrabban érintett szervek: bőr, gasztrointesztinális traktus, máj, lép, tüdő, központi idegrendszer. A klinikai tünetek közül a legszembevetőbbek a bőrön lévő kékes, lilás, puha, kompresszibilis csomók, melyek nyomásra kiürülnek, majd újrátelődnek. A bőrön lévő elváltozások a leggyakoribbak, de a meglétük nem kötelező. Előfordulhat, hogy csak egy szerv, vagy szervrendszer érintett, például a gasztrointesztinális traktus, mely krónikus, de akár súlyos, akut vérzés forrása is lehet.

## Esetismertetés

### Háttér

Egy 79 éves, ismerten generalizált érbeteg esetét mutatjuk be, aki együttes dabigatran és a gasztrointesztinális vérzést megelőzően még újonnan, kiegészítésként kapott clopidogrel kezelés alatt is állt. Anamnézisében paroxizmális pitvarfibrilláció, arteria iliaca stent implantáció, iliofemorális bypass, ischaemiás stroke, valamint szekunder prevenció kapcsán végzett intracranialis arteria vertebralis angioplastica szerepelt.

### Diagnosztika

A beteg felvételére a Belgyógyászati és Onkológiai Klinikára többszöri transzfúziót igénylő felső emésztőrendszer traktusból gyanított vérzés, annak kivizsgálása miatt került sor.

A colonoscopy során a vastagbélben aktív vérzésforrás nem került látótérbe, azonban a terminális ileumban a vékonybél proximális szakaszából származó aktív vérzésre utaló jelek látszódtak.

Az első alkalommal végzett urgens gastroscopia során érdemi vérzésforrás nem került leírásra, azonban ismételt gyomortükrözés során a postbulbaris duodenumban 3-5 mm-es foltokban megjelenő, ép nyálkahártyával borított, submucosus elváltozások felvetették érmalformatio vagy melanoma malignum lehetőségét. Ez utóbbit a szövettani vizsgálat nem támasztotta alá.

Többszöri transzfúziót igénylő anaemizálódás, melaenásnak imponáló székletürítés kapcsán ismételt CT-angiographia történt, melyen egyik alkalommal intralumináris jejunális vérzés látszódtott, de egyértelműen interveniálandó ér hiányában intervenciós radiológiai beavatkozás nem történt. Sebészi konzílium alapján műtét a vérzés diffúz jellege miatt nem volt lehetséges.

További etiológiai kivizsgálás céljából kapszula endoscopia elvégzésére került sor a Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinikán. A vizsgálat során a vékonybélben multiplex, livid, submucosus, erodált felszínű eltérések mutatkoztak, melyek felvetették egy a vékonybélben igen ritkán előforduló kórkép, a blue rubber bleb nevus szindróma (Bean-szindróma) lehetőségét.

A pontos diagnózis felállítása érdekében vékonybél enteroscopyás vizsgálat történt a Belgyógyászati és Onkológiai Klinikán, melynek során a vékonybélben számos, feketés-kékes submucosusnak imponáló eltérések mutatkoztak, tovább igazolva vascularis eltérések lehetőségét.

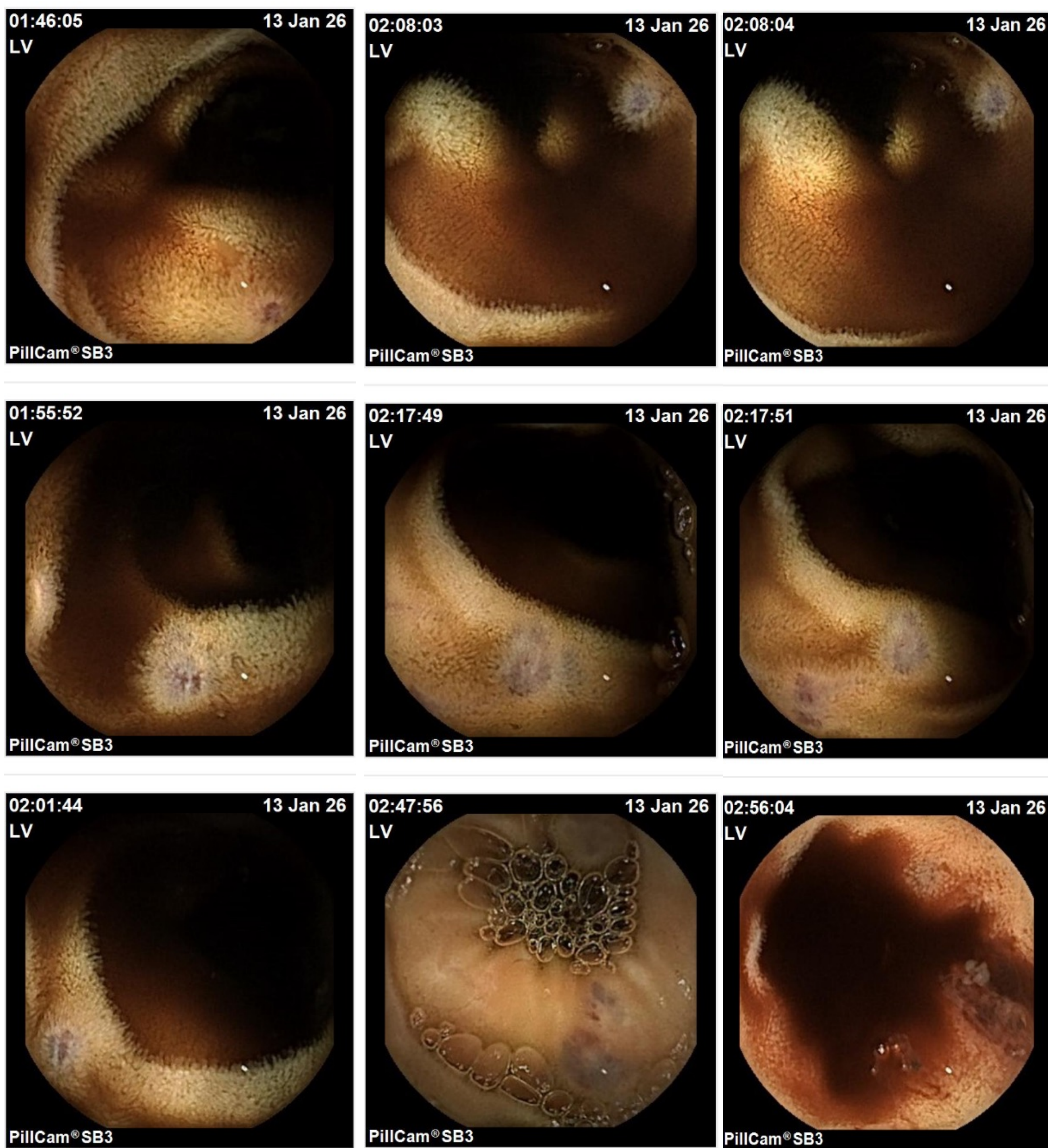
### Diagnosztikai nehézségek

Az eset kapcsán nehézségeink adódtak a pontos diagnózis felállításával kapcsolatban. A diagnózist tekintve az endoscopyák során vett szövettani mintákban malignitásra utaló eltérés (beleértve melanoma malignum) egyértelműen kizárásra került.

Bőrgyógyászati kivizsgálás során a bőrön blue rubber bleb szindrómára vagy melanoma malignumra utaló bőrtünetek nem igazolódtak. Teljes test CT felvételen malignitásra utaló eltérést nem találtunk.

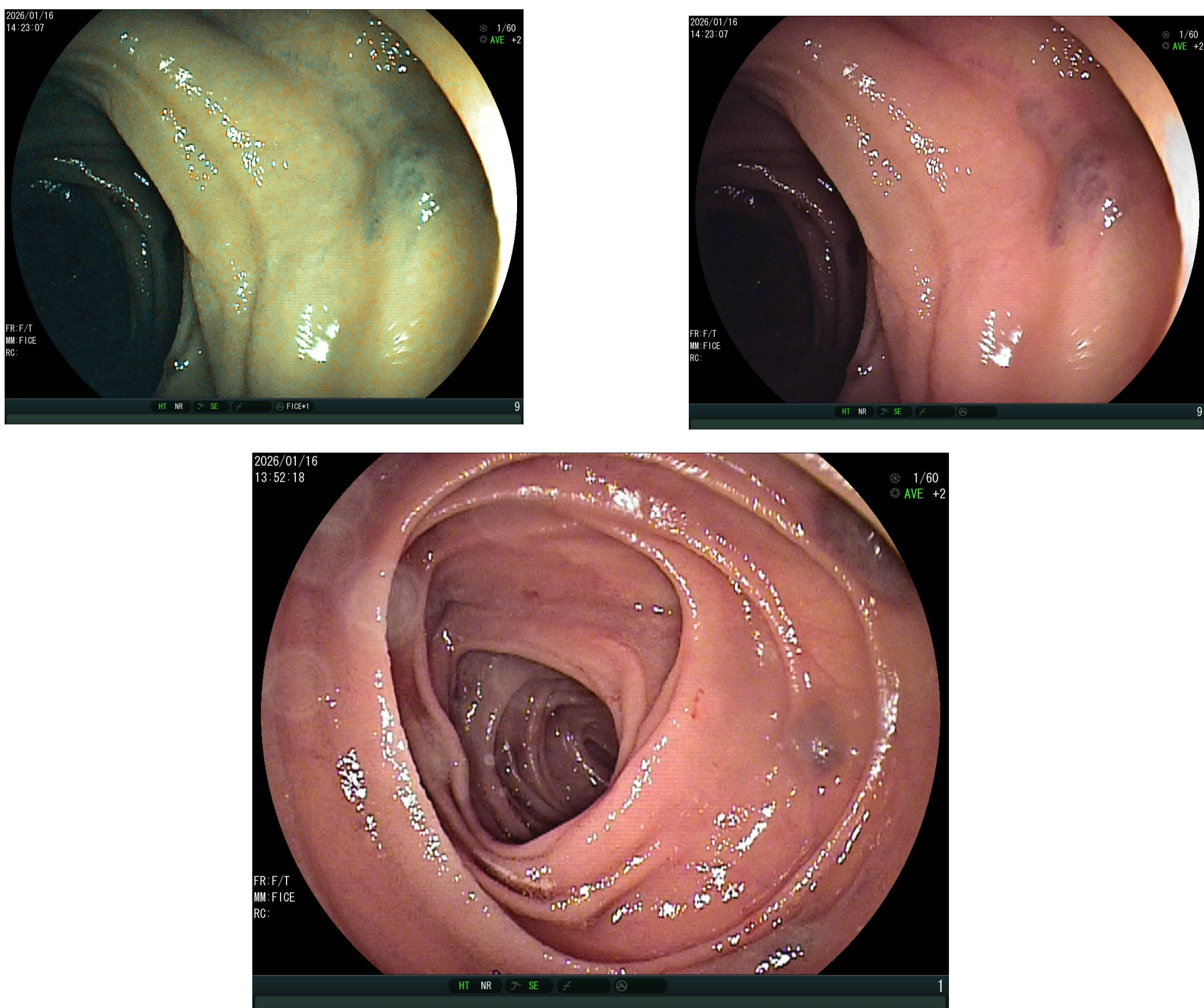
A kapszula endoscopia és enteroscopya során készült endoszkópos képek és a klinikum alapján gasztrointesztinális traktusra lokalizált blue rubber bleb szindróma diagnózist állítottunk fel a vérzés hátterében. A gyógyszeres terápia revideálása multidiszciplináris döntés alapján történt. A thrombocyta aggregáció gátló, és az anticoaguláns elhagyását követően a vérzés lassan szanálódott, a beteg emittálható lett.

## Kapszula endoscopia képek



Dr. Müllner Katalin képanyaga, Semmelweis Egyetem

## Enteroscopya képek



Dr. Barkai László képanyaga, Semmelweis Egyetem

### Diskusszió

A gasztrointesztinális vérzések etiológiájának tisztázása olykor kihívás elé állítja a gasztroenterológusokat, különösen akkor, ha a háttérben esetlegesen egy nagyon ritka kórkép áll, melynek a diagnózisa leginkább a klinikai képen alapszik. A beteg kórtörténe ismerete, és a társszakmák bevonása sok esetben elengedhetetlen ahhoz, hogy a páciens a számára legmegfelelőbb ellátásban részesülhessen.