

Betegbemutatók

Asbóth Dorottya dr., Torma Katalin dr.:

Gyermekkori perioralis dermatitis

(Fővárosi Önkormányzat Heim Pál Gyermekkorház, Bőrgyógyászati Osztály)

5 éves leány szája és orra körül jelentkeztek papulák, mérsékelten infiltrált bőrön, orvoshoz fordult, szteroid externát javasolt, melyre átmeneti javulást mutatott. 8 hónap múlva, nyáron hirtelen romlott, az ekkor alkalmazott közömbös externákra sem változott. Vizsgálatkor az ajkak körül, a nasolabialis redőben, az állon, éles szélű össze-függő plakkban, az alsó és felső szemhéjakon, elszórtan a törzsön és a felső végtagokon, fél cm átmérőjű plakkokban, élénk vörös-livid, közepesen infiltrált bőrön papulákat, pustulákat, helyenként csomókat láttunk, melyet hámlás, égő, viszkető érzés kísért (1. ábra).

Laboratóriumi leleteiben lényeges eltérést nem találtunk.

A szóródó jelenségekből, a felkarról vett szövettani vizsgálat a kórképnek megfelelő képet írt le.

A per os beállított 0,5 mg/ttkg/nap etretinat kezelés mellett antihisztamint, metronidazol és erythromycint kapott. *Streptococcus pyogenes* okozta tonsillitis acuta miatt cefuroxim kúrát alkalmaztunk. Bőrállapota eleinte stagnált, majd közömbös externák és ketokonazol krém mellé, lokális metronidazolt állítottunk be. Fokozatos a javulás, 1 hónapos kezelés után a infiltráció, livid erythema lényegesen csökkent, a csomók eloszlottak, a pustula képződés megállt, a papulák száma megkevesedett.



1. ábra

Száj körüli és szemhéj széli tünetek a kezelés előtt

A kórképet a gyermekkori előfordulás ritkasága, a nagy kiterjedés, a szóródás és az erős terápiarezisztencia, ill. a lokális metronidazol készítményt jó effektusa miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Gyurcsovics Klára dr.:

Toxoplasmosis okozta alopecia esete

(Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Bőr- és NG, Győr)

A 37 éves férfi beteg a bőrgyógyászati rendelésen 2000 februárban jelentkezett, hogy haja és szőrzete erősen hullik. Alapos laboratóriumi kivizsgálás és góckutatás eltérést nem mutatott. Th: cink és zselatin kapszula, szteroidos hajszesz.

2003 áprilisában jelentkezett ismét testszerte viszkető, hámló papulákkal. A fejtetőn összefüggő effluvium capillitii a tarkó felett alopecia areata.

Gyakori megfigyeléseink, hogy ilyen elváltozásokat Toxoplasmosis is okozhat, serologiai vizsgálatokat kértünk.

Eredmény: Toxoplasma ELISA IgM-pozitív (index: 8,5)

Toxoplasma ELISA IgG-pozitív >250 IU/ml

Toxoplasma IgG aviditás – magas (4 hónapnál régebbi fertőzésre utal)

Toxoplasma IgA negatív

A bőrgyógyászati gyakorlatban a Toxoplasmosis következményeit leggyakrabban a következő kórképekben láttuk:

Effluvium capillitii (hasonló mint, androgén alopeciánál)

Alopecia areata, totál alopecia (a fentieknél rámutató tünet: egy változó submandibuláris nyirokcsomó). Hazai szerzők közleménye: Toxoplasmosis előfordulása tonsillában – Fül-Orr-Gégegyógyászat 25 (46-48) 1979.).

Hidradenitis axillaris, morbilliform dermatitis, urticaria vasculitis.

Immunsuppressív állapotban a Toxoplasmosis aktiválódhat, ezért érdemes lenne az ilyen kezelés előtt a serologiai vizsgálat elvégzése.

Megjegyzés: a szűrővizsgálatok alapján a „lakosság több, mint fele (52,9%) átesik a fertőzésen”, oki kezeléssel a fenti kórképek eredményesen gyógyíthatók.

Kiss Judit dr., Marschalkó Márta dr., Temesvári Erzsébet dr., Hársing Judit dr., Németh Annamária dr., Horváth Attila dr.:

Metastaticus Crohn-betegség

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, II. Belgyógyászati Klinika, Budapest)

Az 53 éves nőbeteg nedvedző, sipolyozó bőrfolyamata az 1993-ban végzett myoma műtete területén kezdődött. Ezt követően számos eredménytelen reoperáció történt. 2 év múlva a gluteusokon és a jobb vállon subcutan csomók jelentek meg. 2002-ben több hónapon keresztül szedett naponta 24 mg Medrolt; ezalatt folyamata nem terjedt. A Medrol leépítésekor több régióban újabb subcutan csomók alakultak ki.

Szövettani vizsgálat több alkalommal történt; chronicus granulomatosus gyulladást, valamint idegentest típusú reakciót írtak le többmagvú óriássejtekkel. A Ziehl-Nielsen festés nem mutatott ki Mycobacteriumot. Egy alkalommal a sebváladékból Streptococcus tenyésztett ki, de többnyire nem találtak kórokozót.

2003-ban klinikai felvételekor a gluteusokon, a jobb vállon, a hason, a bal mellen, a bal lapocka felett erythemás, csomós, nedvedző, sipolyozó bőrtüneteket láttunk (2. ábra). Térd- és vállízületi fájdalomról, a kéz gyengeségéről, szem- és szájszárazságról, valamint gyakori laza székletürítésről számolt be.



2. ábra

Gluteuson erythemas, nedvedző infiltratum, sipoly látható

Laboratóriumi vizsgálatait során emelkedett vörösvértest-süllyedést, CRP szintet, és SS-A, SS-B pozitivitást találtunk. Gombatenyésztés negatív volt.

Crohn-betegség gyanúja miatt végzett felső panendoscopy, colonoscopy, és szövettani vizsgálat Crohn-betegségre specifikus eltérést nem igazolt. A leukocytá scintigráfias vizsgálat eredménye utalhat gyulladásos bélbetegség diszkrét aktivitására. Ezért – valamint a súlyos bőrtünetek miatt – kezdett Pentasa, Klion és Budenofalk kezelés hatására bőrtünetei lényegesen javultak.

Az esetet az enyhe gasztrointesztinális eltérések mellett létrejött súlyos, perzisztáló granulomatosus bőrfolyamat miatt mutattuk be. Érdekesé teszi még az esetet, hogy a bőrtünetek a hasi műtétet követően alakultak ki.

Károlyi Zsuzsánna dr., Dózsa Anikó dr., Mórocz István dr.:

Ochronosis multisisztémás érintettséggel

(Semmelweis Kórház Bőrgyógyászati és Pathológiai Osztály, Miskolc)

A 49 éves nőbeteg fülkagylóján 15 évvel ezelőtt szürkés-kék elszíneződés jelentkezett, leánytestvérénél hasonló rendellenességet észlelték. Néhány éve mutatóujjainak radiális felszínén kékes-fekete, tömött tapintatú vonalas lefutású csfk alakult ki, subungualisan és sclerákon is kékes-szürke pigmentáció lépett fel (3. ábra). Csecsemőkora óta vizelete alkalmanként sötétté válik, fehérneműjét elszínezi. Bőrtüneteihez 5 éve súlyos, progrediáló térdízületi arthrosis és mitrális stenosis társul. A klinikailag felmerült alkaptonuria illetve ochronosis diagnózisát a vizelet lúgosításával kimutatott homogentizinsav, valamint a bőrbiospia során detektált sárgás-barnás pigmentlerakódás erősítette meg.



3. ábra

Ochronosis: szürkésfekete, lineáris lefutású tömött plakk a mutatóujj radiális felszínén, subungualisan halványkék pigmentáció

Az ochronosis vagy alkaptonuria ritka, autoszomális recesszív öröklődésű enzimopathia, mely a homogentizin-oxidase deficienciája következtében alakul ki. Az enzimdefektus folytán a phenylalanin és tyrosin katabolizmus intermediér metabolitja a homogentizinsav nagy mennyiségben ürül a vizelettel (alkaptonuria). Az oxidált és polymerizálódott homogentizinsav kékes-fekete pigmentként fokozatosan lerakódik a kötőszövetekben és porcokban (ochronosis). A betegség legelső és leggyakoribb tünete a vizelet sötét barna elszíneződése, később a sclerákon, orr- és fülkagylókon, extensor inak felett kékes-fekete elszíneződés jön létre. A homogentizinsav lerakódása az ízületi porcokban destruáló osteoarthrosishoz, a cardiovascularis ochronosis a szívbillentyűk stenosisához vezethet. A diagnózis megerősítéséhez a homogentizinsav kimutatása szükséges a vizeletből.

A szerzők esetüket a kiterjedt bőrtünetek és a változatos szervi manifesztációk miatt tartják bemutatásra érdemesnek.

Kondorosi Ildikó dr., Noll Judit dr.:

Akut ulceronecrotikus Mucha-Habermann betegség

(Főv. Önkormányzat Heim Pál Gyermekkórház, Bőrgyógyászati Osztály)

A pityriasis lichenoides et varioliformis acuta ismeretlen etiológiájú, akut vagy subacut lefolyású megbetegedés. Általában a törzsön kezdődik erythemás papulákkal, melyek hetek alatt pikkelyessé, pörkössé válnak, néha kifehélyesednek, súlyos esetben depigmentációval és heggel gyógyulnak. Lázzal társulhat. Általában gyermekeknél fordul elő az akut ulceronecrotikus forma, mely egyes elgondolás alapján valamilyen fertőző ágensre adott hyperszenzitív reakció lehet. Szövettan mérlegelendő, mert előfordulhat sejt atypia, krónikus esetben lymphomatoid papulosisba, cutan T sejt limfomába fordulhat a betegség.

7 éves fiú esetét ismertetjük, aki 2 hete meglévő, testszerte – hajlatokban is – jelentkező változatos, erythemás, enyhén beszűrt, helyenként finoman hámló, helyenként ulcerálódott, fájdalmas plakkokkal került felvételre osztályunkra (4. ábra). Az elvégzett szövettani vizsgálat a pityriasis lichenoides et varioliformis diagnózist alátámasztotta. A szövettani metszetten szabályos szerkezetű, parakeratotikus hámmal fedett bőrrészlet, a dermis felső részében a hámat is elérő kereksejtes beszűrődés, egysejtes necrosis látszott, mérsékelt oedema mellett.

A gyermek laborleleteiben eosinophiliát, hyperlipidaemiát találtak. Orr-, torokváladékából kórokozó baktérium nem tenyésztett ki. Hasi UH vizsgálat mérsékelt hepatomegaliát mutatott, hepatitisz szerológia negatív. Mellkas rtg. felvételén bronchitis ábrázolódott. Bentfekvése alatt zajlott emelkedett gyulladásos paraméterekkel társuló lázas periódusa. Per os makrolid antibiotikumot állítottunk be, majd a lokális kezelés mellett a lázas periódus lezajlása után 1 mg/ttkg/nap dózissal kortikoszteroidot, illetve a későbbiekben a nem kielégítő terápiás hatás miatt per os 25 mg/die acitretint. A kifejezetten inflammált tünetek miatt fényterápiára a gyermek nem volt alkalmas. Az alkalmazott kezelés mellett a tünetek regressziót mutattak.



4. ábra

A mellkason gallérszerűen elhelyezkedő, erythemás, helyenként ulcerált, fájdalmas plakkok

Az esetet a differenciáldiagnosztikai nehézségek, terápiarezisztencia, illetve súlyossága miatt ismertjük. A beteget a későbbiekben szorosán observálni kell az előforduló lymphoproliferatív betegség korai felismerése miatt.

Kovács András dr., Péter Iván dr., Zombai Erzsébet dr., Pytel Ákos dr.¹, Farkas Beatrix dr.:

Zoon balanitis

(PTE ÁOK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs, PTE ÁOK Urológiai Klinika, Pécs¹)

A szerzők egy 45 éves férfibeteg esetét ismertetik, aki 1994 óta szenvedett krónikus recidíváló balanoposthitisben (5. ábra). Ism-



5. ábra
Balanoposthitis

telten negatív eredményű komplett STD vizsgálatok mellett urológiai szakrendelésen lokális és szisztémás antibiotikus, antimikotikus és antivirális kezelésekben részesült, azonban bőrfolyamata perzisztált. 2001-ben glansból és praeputiumból próbaexcísió történt, amelynek hisztológiai vizsgálata balanoposthitis plasmacellularis igazolt. 2003-ban klinikánk STD ambulanciájának javaslatára circumcisió történt, amely gyógyulást eredményezett.

Lohinai György dr.:

Furunculus-szerű myiasis
(Budapest)

Az 51 éves férfibeteg elmondása szerint bőrelváltozása – esetlegesen – előzetesen fennálló anyajegy területén vagy fésülés okozta sérülés következtében jöhetett létre.

Vizsgálatakor a hajás fejbőr bal oldalán, az occipito – parietalis tájékon volt látható egy 2 cm átmérőjű, vérbő, gennyedző, pörkkel fedett csomó, mely klinikailag pyogen folyamatnak, atheromának felelt meg. Nyirokcsomó nem volt tapintható, de korábban volt fájdalma a fül és állkapocs közötti szögletben.

Ennek megfelelően clindamycin peroralis és salicylsavas helyi kezelést kapott.

A gennyedés megszűnt, a terime kissé összehibhúzódott, viszont véres-savós váladék ürült belőle. Mivel folyamata nem nyugodott meg, mechanikus pressio történt. Eközben az elváltozás 3-4 mm átmérőjű szájadéka 6-8 mm-re tágult, de gennycsap helyett zselés, kocsonyás állagú képződmény jelent meg, mintha a termie eventeráldna. A közepes erejű nyomást visszaengedve a hyalinos kinézetű massa visszabukott. Ez néhányszor megismétlődött. Ezután egy intenzív nyomásra a képződmény véres-gennyes savó kíséretében kilövellt és a földön állapotott meg. Középről megtekintve mintegy 1,5 cm hosszú, fél cm széles, többszörös horogkoszorúval felszerelt álca került napvilágra (6. ábra). A beavatkozás után egy héten belül meggyógyult a beteg.



6. ábra
Dermatobia hominis lárva hajás fejbőrön

Ezután rákérdezve 2003. márciusi vizsgálata előtt 1,5 hónappal Quatemalában és Mexikóban járt, 1500–3000 m tengerszint feletti magasságban, hűvös, de trópusi éghajlatú területeken. Óserdő közvetlen közelében, kávétermesztő területet is látogatott, ahol a Dermatobia hominis nevű légy is tartózkodik. Ez phoresis révén 50%-ban szúnyog – 50%-ban légyfélékre rakja saját a petéit, melyek, mint közvetítők szállítják azt az emberre. Vagy a vérszívó által ejtett nyíláson vagy aktívan az ép bőrön hatol be a testmelegen kikelt lárva. Sebváladékkal, szövettermeléssel táplálkozik és természetes cyclusában, 1-4 hónapos táplálkozás után távozva a talajon bábozódik. A nyugalmi szakasz 1-3 hónapig tart. A kifejlett legyek már nem táplálkoznak.

Ottó Iringó Ágnes dr., Kopcsányi Henriette dr., Feldmann Julianna dr.:

Acroosteopathia ulceromutilans

(Pest megyei Flór Ferenc Kórház, Bőrgyógyászati Osztály, Kistarcsa)

59 éves, kb. 20 éves ismert diabeteses (10 éve inzulinval kezelt) férfibeteg esetét mutatjuk be. Anamnesisében hypertonia, ischaemiás szívbetegség, hyperlipidaemia, obesitas szerepelnek.

2003. májusában jelentkezett először osztályunkon. Felvételi status: mko. alsó végtagon ujjbenyomatot tartó oedema. Mindkét oldalon a tibia feletti bőr barnásan indurált, tömött tapintatú. Lábszárakon néhány régebbi ulcus gyógyult hege. Mutilált bal láb, deformált, destruált II-IV-es ujjak. Jobb oldalon destruált IV-V-ös ujjak. A lábfejek egészében megrövidültek, a mediális kontúr lelaposodott, a talpboltozat összeesett, ún. „hintalóláb” képét láttuk. A bal talpon 3 db (2-1-0,5 cm-es), lepedékes, kb. 4 mm mély, hyperkeratosissal övezett malum perforans pedis (7. ábra). A jobb talp laterális részén egy kb. 2,5 cm átmérőjű, túlsarjadó ulcus; a jobb talpon még 2 db kisebb, mély, reakciómentes környezetű fekély. Neurológiai vizsgálata során az alsó végtagi mélyreflexek nem voltak kiválthatók, mko. alsó végtagokon zokniszerű lokali-



7. ábra

Acroosteopathia ulceromutilans – torpid, lepedékes, talpi fekélyek

zációban paraesthesia volt kimutatható. Angiológiai vizsgálat Ryder-Seifer féle kalibrált hangvilla teszttel súlyos fokú neuropathia diabeticát, Doppler UH-gal diabeteses macroangiopathiát erősített meg. Systemás antimicrobás, keringésjavító infusios és localis dezinficiens, hámosító kezelés hatására cellulitise szanálódott, ulcusai hámosodni kezdtek.

Következő felvételére 2 hónap múlva került sor. Ekkor anasarca nem volt, a talpi ulcusok egy része behámosodott. Keringésjavító infusios, antimicrobás és localis therápiában részesült. Dyspnoe, mérsékelt anemia miatt ambuláner mellkas CT készült, mely a mediastinum kontúrajait kiboltoztató, diffusan tömegesebb zsírszövetet, néhány 5-8 mm-es felső mediastinalis nyirokcsomót írt le trachea compressio, pulmonális eltérések nélkül. Lábfejejről készült röntgen súlyos osteolyticus elváltozásokat, csontfragmentatiót mutatott.

Legutóbbi jelentkezése előtt 2 nappal láz, hidegrázás kíséretében a bal lábfejen fájdalmas erythema alakult ki; a talpi fekélyekből purulens, odorosus váladékcsgörgást, csont sequesterek ürülését észlelte. Sebváladékból *Proteus vulg.*, *Staphylococcus aur.* tenyésztett ki. Clindamycin, ciprofloxacin po. és localis dezinficiens kezelés hatására lázalanodott, az erythema és a fájdalom megszűnt. Ezzel párhuzamosan acut látásromlást tapasztalt a bal szemén. Szemészeti osztályos kezelése során acut iridocyclitist hypopyonnal, vitritis, üvegtesti haemorrhagia igazolódott.

Az esetet – fájdalmatlan talpi fekélyek, perifériás alsó végtagi polyneuropathia és acroosteolysis triádját (Bureau-Barriere syndroma) – súlyos formában történő megjelenése miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Pap Orsolya dr., Szepes Éva dr., Zombai Erzsébet dr., Farkas Beatrix dr.:

Lichen planus bullosus et hypertrophicus

(PTE ÁOK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

A szerzők egy 59 éves nőbeteg esetét mutatják be, akinek klinikai felvételét megelőzően másfél hónapja kezdődtek viszkető bőrtünetei, melyek anticscabieses kezelés mellett progrediáltak. A törzsi dominanciával jelentkező részben hyperkeratotikus, részben haemorrhagiás pörkkel fedett papulák mellett szájnyalvoktatá-tüneteket is észleltek (8. ábra). A polymorph klinikai kép miatt próbaexcisiót végeztek, a hisztológiai készítmény lichen planust igazolt bullosus és hypertrophicus részletekkel.

Localis steroid, majd RePUVA terápiára a kínzó viszketés megszűnt, a lichenes eruptio ellapultak, a folyamat kifejezett regressziót mutatott.



8. ábra

A törzsön nagyszámú erythemás, erodált felszínű, hámló papulák

Paragh György dr., Maka Erika dr., Kárpáti Sarolta dr., Horváth Attila dr.:

Blepharochalasis

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 13 éves fiú egyéni és családi anamnesisében említésre méltó esemény nem volt a két éve kezdő szemhéjpanaszain kívül. Ezek hirtelen jelentkeztek és hetek alatt progrediáltak a jelenleg is látható klinikai tünetet eredményezve. Reggelente mindkét szemén szemhéjoedema jelentkezik, amely nappal csökken, de a felső szemhéjakon jól látható ráncosság, tasakszerűen lecsüngő szemhéj észlelhető (9. ábra). Az alsó szemhéj normális megjelenésű. Fizikai vizsgálat egyéb eltérést



9. ábra

A felső szemhéjakon jól látható ráncosság, tasakszerűen lecsüngő szemhéj

nem mutatott. Az elvégzett laboratóriumi tesztek emelkedett szérums IgE, gyengén pozitív lupus anticoaguláns és antiadranális ellenanyag pozitivitást mutattak. Az eset ismertetése kapcsán be kívánjuk mutatni a ritkán megfigyelhető blepharochalasis kialakulásában szerepet játszó lehetséges kórképeket, és felkívánjuk hívni a figyelmet az anitadrenerg ellenanyagok feltételezett patogenetikai szerepére.

Pónyai Katinka dr., Ablonczy Éva dr., Horváth Attila dr.:

Lichen ruber verrucosus és hepatitis-C-vírus fertőzés
(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

75 éves nőbetegünk távolabbi anamnézisében hypertonia, osteoporosis, varicectomia, struma nodosa szerepel. Elmondása szerint transfúziót nem kapott. 2002 novemberében a jobb külboka felett 3-7 cm nagyságú ovális, erősen beszűrt, a bőrfelszínből kiemelkedő, verrucosus, kissé hyperkeratotikus felszínű, livid erythemás, erősen viszkető plakk alakult ki (10. ábra), amely lokális terápiára nem javult. 2003 februárjában mindkét lábszáron, combon, alkarokon erythemás, 1-2 cm-es papulák jelentek meg. A jobb külboka feletti plakk területéről biopszia történt. A szövettani vizsgálat lichen ruber verrucosus diagnózisát állította fel. Rutin laboratóriumi vizsgálatok során a normál érték háromszorosának megfelelő GOT, és GPT szintet észleltünk. Felmerült krónikus májbetegség, ill. esetleges vírusfertőzés lehetősége. Az anti-HCV ELISA pozitív volt, kontroll HCV PCR vizsgálat megerősítette a krónikus hepatitis C vírus fertőzés fennállását. A beteg helyileg occlusióban alkalmazott kortikoszteroid kezelésben részesült, valamint négy alkalommal 1-1 Gy terápiás sugárzást kapott a jobb külboka feletti plakkra. Az alkalmazott lokális terápia mellett a tünetek visszahúzódtak. A hepa-

titis C infekció kezelése a területileg illetékes hepatológiai osztályon történik.

A HCV vírus bizonyítottan megbetegíti a keratinocytákat a lichen ruber léziókban, bár replikációjára megdönthetetlen bizonyíték nem áll rendelkezésre. A keratinocyták érintettsége szerepet játszhat a lichen ruber planus kialakulásában krónikus hepatitis C fertőzésben szenvedő betegekben.

Míndezek alapján lichen ruber planus esetén mindenképpen ajánlott a HCV szűrővizsgálat elvégzése, és annak pozitívítása esetén a beteg megfelelő hepatológiai szakellátása.

Scharrer Krisztina dr.:

Lokalizált kontakt meleg urticaria

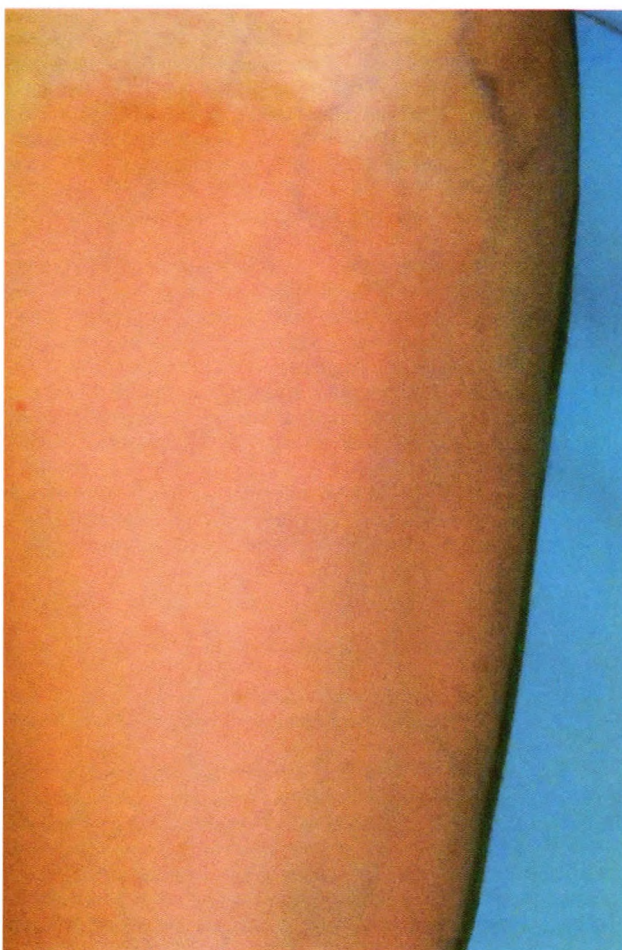
(MH Központi Honvédkórház Bőrgyógyászata, II. sz. Szakrendelő)

Az 56 éves nőbeteg anamnézisében tonsillectomia szerepel. Panaszai 2003 januárjában, a rendelőben való jelentkezése előtt 2 héttel kezdődtek melegvíz hatására bőrpírral, viszketéssel, szívdobogásérzéssel, szédüléssel. Tünetei minden alkalommal hő hatására, körülírt bőrtüneten mutatkoztak és 1-1,5 óra alatt spontán szűntek. Vizsgálatok bőrtünetet nem észleltünk. 40 fokos vízzel 10 percig az alkar bőrét provokálva a provokáció helyén urtica képződést észleltünk (11. ábra). A beteg heves viszketésről és a már fent említett szubjektív panaszokról számolt be. Provokáció során tachycardiát és vérnyomás emelkedést tapasztaltunk. Hideg provokációra tünetek nem jelentkeztek, dermografizmus nem volt. A góckutatás során bal oldali cholesteatomát találtunk, melynek műtéti megoldása után sem változtak a beteg panaszai. Általános laboratóriumi vizsgálatok negatívak voltak. Meleg provokáció előtt és 15 perccel utána hisztamin szint meghatározására küldtünk szérumot, melynek meghatározása még folyamat-



10. ábra

Verrucosus, kissé hyperkeratotikus felszínű, livid erythemás plakkok a jobb lábszáron



11. ábra

Meleg provokációra kialakult kontakt urticaria

ban van. Flowcytometriás vizsgálattal a provokáció utáni mintában a keringő granulocyták citoplazmájában a hisztamin tartalom 17-20%-os csökkenését állapítottuk meg, ami a sejtek degranulációjára utal. A provokáció sem össz. IgE, sem C3, C4 változást nem okozott. A beteg saját szérumát termosztátban 40 °C-on 10 percig inkubálva, majd szobahőre lehűtve intracutan próbát végeztünk saját savó és fiziológiás sóoldat egyidejű i. c. adása mellett. Az inkubált szérum befecskendezési helyén 15 mm-es urtica képződését észleltük, mely felveti annak a lehetőségét, hogy bizonyos szérum faktorok hőre való megjelenése van a tünetek hátterében. A normál bőrön és a provokált területből vett punch biopsiás minta szövettani vizsgálata cresil festéssel a provokáció után az erek körül több mastocyta felszaporodását írta le.

A kontakt meleg urticaria nagyon ritka rendellenesség, melyet először Duke írt le 1924-ben. Azóta világszerte mindössze 49 esetet közöltek. A betegek antihisztamin kezelésre nem, vagy kis mértékben reagálnak. Mi is több antihisztamint próbáltunk ki effektus nélkül. A beteg melegtoleranciájának ismételt és fokozatos meleg provokációkkal való kialakítása hozott terápiás sikert.

Schmidt Helga dr., Török László dr., Kocsis Lajos dr.:

Segmentális purpura

(Bács-Kiskun Megyei Önkormányzat Kórháza, Bőrgyógyászat, Kecskemét)

A segmentálisan elhelyezkedő purpura ritka. A bemutatásra kerülő betegünk 12 éves, akinek az elmúlt év tavaszán jelentkeztek először bőrtünetei. Változó gyakorisággal könyökhajlatokban, alkarjai hajlító felszínén, illetve egy alkalommal jobb lábszárán és a térd medialis oldalán alakultak ki lineáris jellegű petechiák, melyeket viszketés, valamint érintésre való kifejezett fájdalom kísért (12. ábra). A bőrtünetek szabálytalan időközönként jelentkeztek. Kialakulásukat általában kisebb mértékű rossz közérzete előzte meg, mely hamar megszűnt. A beteg kivizsgálása során lényeges kóros eltérést nem találtunk. A szövettani kép capillaritis jeleit mutatta. A bőrtünetek minden esetben néhány napon belül, spontán, maradványtünetek nélkül elmúltak.



12. ábra
Lineáris petechiák karokon

A betegség ismertetését a tünetek érdekes alakja és elhelyezkedése, ismeretlen eredete, valamint a szakirodalomban való ritka előfordulása miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Somlai Beáta dr., Hársing Judit dr. és Bottlik Gyula dr.:

Benignus lichenoid keratosis több eset kapcsán

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A benignus lichenoid keratosis, vagy lichen planus szerű keratosis 1966 óta ismert önálló entitás, mely klinikailag leginkább keratosisra, szövettanilag pedig lichenre emlékeztet.

Az egyetlen nem melanocyter elváltozás, mely dermatoszkóppal regressziós tüneteket mutathat, ezért ismerete differenciáldiagnosztikailag különösen hasznos.

A klinikailag nem egységes megjelenésű kórképet több eset kapcsán mutatjuk be, demonstrálva a szövettani jellemzőket és a dermatoszkópos eltéréseket is.

Svajda Bernadett dr., Szepes Éva dr., Zombai Erzsébet dr.,

Farkas Beatrix dr.:

Herpes gestationis

(PTE ÁOK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

A szerzők egy 28 éves gravida esetét ismertetik, aki terhessége 31. hetében jelentkezett 5 hónapja köldöktájton kezdődő, majd has bőrén szóródó, végül testszerte jelentkező viszkető, hólyagos bőrfolyamat miatt (13. ábra). A bőrelváltozásból elvégzett szövettani vizsgálat herpes gestationis igazolt. A megkezdett alacsony dózisu steroid adása mellett bőrtünetei regressziót mutattak, a szülés időpontjáig a steroid adagjának csökkenése mellett sem észleltek újabb, aktivitásra utaló jeleket.

Egészséges leánygyermekének világrahozatalát követően recidív tünetekkel jelentkezett, mely miatt a szerzők a korábbi, de magasabb dózisu steroid adására tértek vissza. 10 nap után ismételt dózisleépítést



13. ábra
Herpes gestationis

kezdték. A napi 10 mg fenntartó adagú prednisolon szedése mellett recidíva nem jelentkezett.

Szandányi Réka dr., Pónyai Katinka dr., Marschalkó Márta dr., Karászi Viktória dr., Hársing Judit dr., Holló Péter dr., Gergely Péter dr., Wikonkál Norbert dr., Horváth Attila dr.:

Ritka bőrtünetek juvenilis Sjögren szindrómában
(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

Esetismertetésünkben két fiatal nőbetegnél diagnosztizált juvenilis Sjögren szindróma esetét mutatjuk be, akiknél a betegség 10, ill. 11 éves korban alakult ki.

Mindkét betegnél az első tünetek extraglanduláris jellegűek vol-



14. ábra

Lábszáron található livid purpurák és barna hyperpigmentáció



15. ábra

Annuláris erythema az arcon

tak (ízületi fájdalom, ill. alsó végtagi purpurák). A kivizsgálás során a diagnózist a következő SS-ra jellemző eltérések alapján állítottuk fel: parotitis (1 esetben), tünetmentes sicca-szindróma, gyorsult süllyedés, leukopenia, anémia, SS-A, SS-B, RF, ANA pozitivitás. Szisztematizációra utaló tünetet nem találtunk, kezelésben nem részesültek.

Jelen felvételnél első betegünkönél extrém magas poliklonális gammopathiát találtunk, mellyel összefüggésbe hozható a bőrtünet: a mindkét lábszáron nagy számban diffúzan jelentkező lividvörös purpura, barna hyperpigmentáció (14. ábra). Szövetteni vizsgálat és a klinikai kép alapján a tünet hypergammaglobulinaemiás purpurának felel meg.

Második betegünkönél az arcon unilaterálisan, évek óta fennálló centrálisan gyógyuló erythemás plakkot észleltünk. Szövetteni vizsgálat DLE-re, SCLÉ-re jellemző eltéréseket nem írt le. A típusos klinikai kép alapján az elváltozást erythema annularéknak tartjuk.

Irodalmi adatok szerint a juvenilis Sjögren-szindróma (SS) a diagnosztizált esetek 5%-át teszi ki. A leggyakrabban észlelt gyermekkori tünet a recidív parotitis, bőrtünetek közül alopecia, erythema nodosum, bőrszárazság, hámlás, purpurák fordulnak elő.

A gyermekkori SS diagnosztikus nehézséget okozhat, mivel a felnőttkorban általában vezető tünetként jelentkező sicca-szindróma a juvenilis formában nem okoz panaszt. Az első betegnél megfigyelt hypergammaglobulinemiás purpura a juvenilis esetekben sem ritka, a második betegnél leírt annuláris erythema (15. ábra) nem ázsiai betegnek nagyon ritkán kerül közlésre.

Tabák Réka dr., Holló Péter dr., Szakonyi József dr., Hársing Judit dr., Bottlik Gyula dr., Somlai Beáta dr.:

Nephrosis szindrómához társuló angiolymphoid hyperplasia eosinophiliával

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

Az angiolymphoid hyperplasia eosinophiliával egy ritka, differenciáldiagnosztikai nehézséget okozó, de szövettanilag jól meghatározott recidív vasularis proliferatio, amely leggyakrabban nőknél jelentkezik a fej-nyak régióban.

A 48 éves nő anamnesisében psoriasis, hypertonia szerepel. 1999-ben jelent meg a homlok-hajás fejbőr határán egy ép bőrrel fedett, mobilis subcutan terime, amelyet külső intézményben kimetszettek, a szöveti képet nem specifikus gyulladásos reakciónak értékelték (16. ábra). Az elváltozás 2 évvel később recidívált, majd az ekkor jelentkező nephrosis szindróma miatt indított nagy dózísú steroidkezelés mellett teljesen regrediált. A steroid elhagyása után újabb recidíva alakult ki, amelyet 2002-ben sebészileg eltávolítottak. 2003-ban kereste fel klinikánkat első alkalommal, ismételt recidíva miatt. A típusos klinikai kép és anamnesis alap-



16. ábra

Angiolymphoid hyperplasia eosinophiliával típusos lokalizációban

ján angiolymphoid hyperplasiát eosinophiliával diagnosztizáltunk, melyet a szövettani vizsgálat igazolt.

Az irodalmi adatok alapján a betegség egyik kóroki tényezőjeként felmerül a HHV-8 szerepe. PCR a szövetmintákból és serumból folyamatosan van. Az eset érdekessége a nephrosziszindrómával való társulás, melyre az irodalomban 3 közlést találtunk.

Torma Katalin dr., Szalai Zsuzsa dr., Molnár Katalin dr.:

Terápiarezisztens dermatomyositis intravénás immunglobulin kezelése

(Fővárosi Önkormányzat Heim Pál Gyermekkórháza
Bőrgyógyászati Osztály)

A 14 éves fiú 10 éves kora óta áll gondozás alatt dermatomyositis (17. ábra) miatt a Heim Pál Kórház Bőrgyógyászati Osztályán. Kortikoszteroid és immunszuppresszív szerek – cyclosporin, methotrexat, azathioprin, cyclophosphamid- elégtelen terápiás hatása, illetve mellékhatások jelentkezése miatt új terápiás megoldás vált szükségessé. A beteg intravénás immunglobulin kezelésben részesült 2 g/ttkg adagban, összesen 6 ciklusban. A kezeléseket követően bőrtünetei maradványtünetek hátrahagyásával gyógyultak, izomereje rendeződött. Az intravénás infúzió beadásakor minimális lokális irritáción kívül egyéb mellékhatás nem jelentkezett.



17. ábra

A kéz kisizületei felett Gottron papulák

Az IVIG az irodalmi adatok szerint hatékony terápiarezisztens dermatomyositiszes szerekkel kombinálva, csökkenti azok dózisait. Az IVIG hatásmechanizmusa pontosan nem tisztázott, számos elmélet létezik. Feltételezik, hogy Fc receptor blokádnak, idiotipus-antiidiotipus kölcsönhatásoknak, komplement aktiváció kompetitív gátlásának, B és T sejt működés gátlásának, patogén autoantitest elimináció fokozásának révén hat. A bőrtünetek regressziója és az izomerő növekedés lassan, fokozatosan következik be. A terápiarezisztens esetekben bár költséges, de hatékony, biztonságos és kevesebb immunszuppresszív szerre van szükség.