

Fővárosi Önkormányzat Szent István Kórház Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály betegbemutatásainak összefoglalói Továbbképző konferencia 2003. november 14.

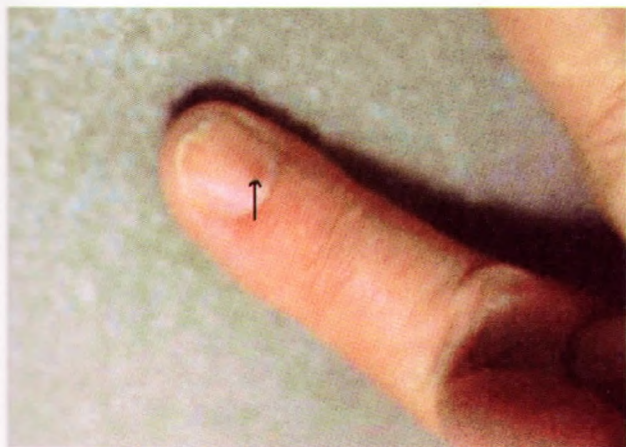
Daróczy Judit dr.:

Subungualis glomus tumor

(Főv. Önk. Szent István Kórház Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály)

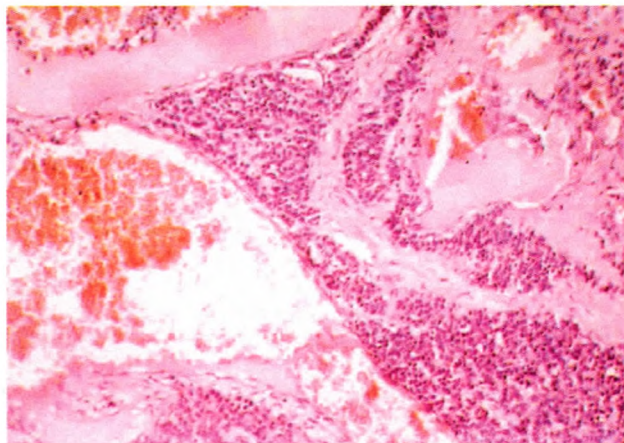
Anamnézis: 49 éves nő, 2 éve panasolja, hogy egyik kezujján a körömlemez alatt piros elszíneződést észlelt, ami nyomásra, hőmérséklet-változásra elviselhetetlen fájdalmat okoz. A fájdalom elsősorban hidegben jelentkezik, olyan mértékben, hogy a beteg az ujját nem tudta használni.

Klinikai kép: A jobb kéz II. ujján a körömágyhoz közel 2x3 mm nagyságú élénkpiros elszíneződés látható. A körömlemez szabad széle felé keskeny vörös színű csík látható, ami szálkavérzéshez hasonlít. A körömlemez felszíne egyenetlen, nyomásra hasító fájdalmat jelez a beteg (1. ábra).



1. ábra

A körömlemez alatt, közel a körömágyhoz (nyíl) fájdalmas, 2-3 mm nagyságú halványvörös elszíneződés van



2. ábra

A tágult dermalis vérereket ovális, orsó alakú, hyperchrom magvú, ún. glomus sejtek veszik körül. Haematoxylin-eosin festés, Nagyítás: 150x

nans) formák ismertek. Leggyakoribb végtagokon ujjvégeken, köröm alatt. Osteoporosis kísérheti. Szövődményként körömdystrophia alakulhat ki, nem teljes eltávolítás recidívával járhat.

Összefoglalás: Soliter, subungualis glomus tumor a dermalis glomus jóindulatú daganata. Legjellemzőbb tünet az életminőséget rontó spontán vagy hőmérséklet-változásra jelentkező erős fájdalom. A diagnózis megállapítható a klinikai és szövettani kép alapján. A hatékony kezelés a tumor in toto kiirtása, ezért javasolt ultrahang vagy MRI a pontos lokalizáció és kiterjedés megállapítására, egyébként a tumor kiújulhat. Szuperficialis tumor esetén CO2 laser, multiplex megjelenés esetén sclerotizálás javasolt.

Buczko Mónika dr.¹, Hazslinszky Péter dr.²:

Naevus Epidermalis Verrucosus Linearis Inflammatoricus – ILVEN

(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály¹, Patológiai és Kórszövettani Osztály²)

Anamnézis: A 45 éves férfibeteg vizsgálatakor elmondja, hogy bőrtünetei 9 éve kezdődtek. Első vizsgálata során észleltük jobb alsó végtagján a jellegzetes bőrelváltozást, amely fokozatosan terjedt, de orvost nem keresett fel panaszával, így ennek pontos diagnosztizálása és kezelése nem történt meg. A tünetek viszketése és bűzös felrakódása miatt kereste fel osztályunkat. Családi anamnézise negatív.

Státusz: A jó általános állapotú férfi bőrgyógyászati vizsgálata során kórosat nem észleltünk. Felvételekor a jobb lábán és lábszárán, combján a combtól terjedően, lineáris elrendeződésben: a Blaschko-vonalaknak megfelelően gyulladt alapú, hiperkeratotikus felszíni papulák voltak láthatóak, melyek helyenként szorosan rendeződve plakkokat alkottak (3. ábra).

Differenciál diagnózis: a klinikai kép alapján elsősorban inflammált verrukózus lineáris epidermalis naevusra gondoltunk, amelyet legfontosabb a lineáris psoriasisstól elkülöníteni. Esetlegesen felmerülő és elkülönített körképek: lichen striatus, lichen planus, lichen simplex chronicus, morbus Darier, ichthyosis hystrix, porokeratosis.

Vizsgálatok: rutin labor kóros eltérést nem mutatott.

Röntgenvizsgálat: nem látható csontelváltozás.

Mágneses rezonancia vizsgálat (MRI): a körömágyban kölesnyi angioma.

Szövettani vizsgálat: Tágult vérerek vannak nagy számban a kötőszövetben. Az ereket ovális, orsó alakú, hyperchrom magvú sejtek veszik körül. A kötőszövetben az erektől távolabb is láthatók a sziget-szerűen rendeződött orsó alakú ún. glomus sejtek (2. ábra). Immunhisztokémia: vimentin, CD34 és alfa-simaizom actin pozitivitást mutatnak a sejtek. Elektronmikroszkóp: a glomus sejteket basalis lamina határolja, a cytoplasmában myofilamentum rostok vannak.

Differenciál diagnózis: hemangioma, exostosis, idegentest, melanoma malignum.

Kezelés: in toto eltávolítás, műtét előtt a tumor pontos lokalizációja (ultrahang, mágneses rezonancia vizsgálat)** megtörtént, 1 éve tünetmentes.

Megbeszélés: A glomus tumor ritka, a cutan glomus arterialis szegmentjéből alakul ki. A glomus sejtek vascularis simaizomsejtek, kontrakcióra képesek. Soliter és multiplex megjelenés lehetséges, congenitalis és szerzett (35-65 év) familiaris* (autosomalis domi-

* Calduch L. és mtsai: *Pediatr. Dermatol* 2002, 19:402.

** Chen S. H., és mtsai: *Plas Reconstr. Surg.* 2003, 112-115.



3. ábra

A lábszáron lineáris elrendeződésben láthatók a hiperkeratotikus papulák

Szövettan: A szövettani képen jól látható volt az epidermis papillomatosisa és acanthosisa mellett a hiperkeratózis, amelyen belül ortho- és parakeratotikus részek váltakoztak, utóbbi részeken a granuláris réteg hiányzott, valamint a dermis felső részében az enyhe ke-reksejtes beszűrődés van.

Megbeszélés: A naevus, epidermalis verrucosus linearis inflammatoricus (ILVEN), amit elsőként Unna írt le 1896-ban, ritka, gyermekkorban megjelenő elváltozás nőkben gyakoribb. Valószínűleg szomatikus mutáció vezet ebben az esetben olyan cutan hamartoma kialakulásához, amelynél a meghatározóak az epidermis kóros folyamatai, a keratinizáció zavara: ortho- és parakeratotikus részek váltakoznak a hámban a szövettani képen. Ennek megfelelően megjelenése sporadikus, bár az irodalomban beszámoltak familiáris előfordulásáról is. Attól függően, hogy a mozaicizmushoz vezető mutáció az embriónális ectoderma fejlődésének mely szakaszában következik be, a típusos hiperkeratotikus felszínű, gyulladt alapú papulák plakkok megjelenhetnek uni- v. bilaterálisan, esetleg szisztémásan, s az elváltozás elhelyezkedése a Blaschko-vonalak lefutását követi.

Kezelés: spontán nem fejlődik vissza és kezelése sem könnyű feladat. A konzervatív terápiával átmeneti és szerény eredmények érhetők el. A sebészi megoldások tartósabbak, ezekkel is az ILVEN többlépcsős eltávolítását javasolják, a módszer kiválasztását pedig a lokalizáció határozza meg. Az excízió, majd félvastag bőrlebennyel való fedés kozmetikailag nem mindig ad kielégítő képet, viszont a recidíva kockázata kisebb. A dermabrázió kozmetikailag szebb eredményt hoz, de a kiújulás lehetősége nagyobb. Betegünk kérésére egyelőre konzervatív terápiát alkalmaztunk, amelynek eredményét a következő képek mutatják, egyelőre gyakorlatilag a hiperkeratózis leválását értük el.

Összefoglalás: esetünket azért tartottuk bemutatásra érdemesnek, mert ritka kórkép, amely nem típusos életkorban: felnőttkorban manifesztálódott. Pathogenezise nem tisztázott. A feltételezések szerint, tehát szomatikus mutáció okozta mozaicizmus vezet az embriónális ectoderma fejlődési zavarához, amely a hám kórfolyamatait és keratinizáció zavarát okozza. A beteg számára elsősorban kozmetikai problémát jelent, de fertőzésekkel, esetleg laphám carcinoma kialakulásával szövődhet. Betegünknel konzervatív kezelést alkalmazunk, rendszeresen kontrolláljuk a szövődmények elkerülése érdekében.

Csernus Krisztina dr., és Majthényi Piroska dr.:

Lichen planus bullosus

(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály)

Anamnézis: 66 éves nőbeteg 1987 óta tud bullosus lichen betegségéről, mely helyi kortikoszteroid, Neotigason kezelés hatására tünetmentesedett. 1991-ben a bőrtünetek ismételtelen jelentkeztek, a hólya-

gok helyén a lábakon kiterjedten sebek alakultak ki. Hypertonia és depresszió miatt kezelésben részesül. Felvételére a talpakon kialakult járásképtelenséget okozó fekélyek miatt került sor.

Klinikai kép: Testszerte nagy számban láthatóak a polygonális, laposan kiemelkedő papulák, melyek központi részén viaszos fénylést vagy kis nekrotikus pörköt, gallérszerű hámlás látható. A jellegzetes Wickham rajzolat is felfedezhető volt némely papula felszínén. A Köbner jel pozitív volt. A beteg mindkét talpán, a bokák körül, ill. jobb lábszárán nagy kiterjedésű, szabálytalan alakú, gyulladt környezetű, részben lepedékes, részben granulálódó alapú fekélyek vannak. A jobb lábszár nagy kiterjedésű fekélyének alapja túlsarjadt, karfiolszerű, körülötte pseudoepitheliomás burjánzásnak megfelelő területek észlelhetők (4. ábra). Mindkét lábszáron megfigyelhetőek a krónikus vénás elégtelenség és a társuló nyiroködéma tünetei.



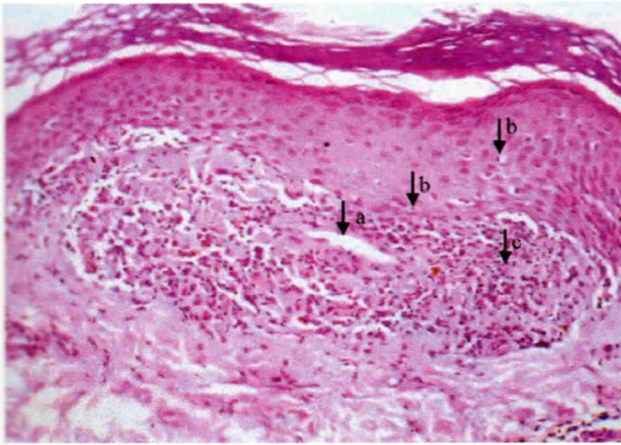
4. ábra

Kiterjedt fekély a jobb lábon, valamint pseudoepitheliomás burjánzás a lábszár feszítő alsó harmadában

Szövettan: Az epidermis egyenetlenül kiszélesedett, a str. granulosa szakaszosan többrétegű, basalis keratinocyták vacuoláris degenerációja, résképződés, a degenerálódó hámsejtek lecsöpögése következtében a dermisben eosinophil kolloid testek és szalagszerű lymphocytás beszűrődés látható. Néhány esetben a résképződés során a dermis és az epidermis szeparációja olyan mértékű, amely subepidermális bulla képződéshez vezetett (5. ábra).

Kezelés: A sebkezelés alginát tartalmú és impregnált sebfedőkkel történt, melynek hatására a fekélyek feltisztultak és jó ütemben granulálódtak, hámosodás megindult. A lichenes papulákra lokálisan kortikoszteroid kenőcsöt tettünk. Lábszári ödémát kompressziós pálya, nyiroktorna alkalmazásával mobilizáltuk.

Megbeszélés: A lichen planus bullosus ritka kórkép, a lichen ruber planus ritka klinikai variánsa. Differenciáldiagnosztikai szempontból több hasonló klinikai képet adó kórkép szóba jöhet (lokalizált bullosus pemphigoid, lichen planus pemphigoides, herpes simplex



5. ábra

A hám kiszélesedett, a stratum granulosum jól fejlett, a dermisben résképződés (a), a hámban hydropicus degeneráció (b), és colloid test képződés (c). Haematoxylin-eosin festés, nagyítás 150x



6. ábra

A bal fül mögött 10x12 cm átmérőjű plakk látható, melyet a széleken sáncszerűen elhelyezkedő, összefolyó, a centrumban szigetszerűen kiemelkedő daganatszövet alkot

vegetans, iniciális elszarusodott laphám carcinoma, bullosus amyloidosis), ezért diagnózisa nem egyszerű.

Etiológia és pathogenezis tekintetében az irodalomban az idiopathiás eredet szerepel első helyen, de beszámoltak gyógyszer provokálta esetekről is. Elsősorban antihypertenzív szerekkel (ACE-gátlók), Ca-csatorna blokkolókkal, diuretikumokkal kapcsolatban írták le a kórképet. Ritkán vírus (HBV, HCV), vagy scabies fertőzés okoz hólyagokat lichenes plakkok területén. Malignus daganatokat kísérve megjelenhet a bullosus lichen paraneoplasticus tünetként.

Összefoglalás: A beteg esetében etiológiai faktorként gyógyszeres eredet nem zárható ki, az ACE-gátlók, Furosemid hosszan tartó szedése miatt. A súlyos recidíva és rossz gyógyhajlam miatt gyógyszerai hatóanyagának módosítása ajánlott.

Nebenfürer László dr.¹, Falus György dr.², Babarcsi Edit dr.³:

Óriás basalioma

(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály¹, Plasztikai Sebészeti Osztály², Patológiai és Kórszövettani Osztály³)

Kórelőzmény: A 60 éves férfi beteg korábbi kórelőzményében tonsillektómia, a bal térd porcműtété szerepel. Hypertonia miatt évek óta kezelés alatt áll.

Kb. 10 évvel ezelőtt a bal fül mögötti területen körülírt „csomó” keletkezett, amely fokozatosan növekedett a szélek felé és tenyérszerű nagyságot ért el. A beteg évekig nem fordult orvoshoz, végül 2002-ben fül-, orr-, gégészeti osztályra került, ahol szövettani vizsgálattal basaliomat diagnosztizáltak és fotodinámiás kezelést kezdtek. A kezelés 1 éve alatt érdemi javulás nem következett be. A beteg 2003 nyarán jelentkezett a Szent István Kórház Bőrgyógyászati osztályának ambulanciáján.

Vizsgálatakor a bal fül mögött és fölött 10x12 cm átmérőjű plakk volt látható (6. ábra). A plakk széli részét sáncszerűen kiemelkedő infiltrátum határolta, amelyet nekrotikus, véres-pörkös felrakódás fedett. A plakk teljes területén a hajszálak kihullottak, a szőrmentes területen félgömböszzerűen kiemelkedő papulák és csomók voltak megfigyelhetők. Nyirokcsomót nem tapintottunk. A beteget kórházunk Plasztikai Sebészeti osztályára irányítottuk.

Laboratóriumi leletei közül gyorsult süllyedés (23 mm/6) emelhető ki. A képkeltő vizsgálatok negatívak voltak és nem észleltek kóros elváltozást a daganat közelében fekvő koponyacsontokon sem.

A Plasztikai Sebészeten a daganatot in toto eltávolították, a sebet a combról vett bőrrrel fedték.

Szövettani vizsgálat: mikroszkóp alatt a bőrrészlet állományában mélyre terjedő daganatszövet látható. A tumor egy része jól körülhatárolt, nagy fészkekből áll, amelyek basalioid sejtekből épülnek fel, helyenként keratikus szövetmassza látható. A daganat mélyén a



7. ábra

Ugyanaz a terület a plasztikai sebészeti beavatkozás után: az eltávolított daganat után visszamaradt hámszínyt a combról vett bőrrrel fedték

fészkek kisebbek és infiltratív növekedésűek. Dg.: Cc. basocellulare partim exulcerans cutis, részben solid, részben keratikus típus, a mélyben infiltratív növekedéssel. A vizsgált metszetekben a resectívós síkban daganatszövet nem látható.

Kórlefolyás: az átültetett bőr megtapadt. A műtét után 4 hónappal készült felvétel esztétikailag is elfogadható állapotot mutat (7. ábra).

Megjegyzés: az extrém kiterjedésű basalioma kialakulásához a beteg félelme az orvosoktól és az 1 éven át folytatott eredménytelen fotodinámiás kezelés egyaránt hozzájárult.

Nebenfürer László dr.¹, Szalai Ferenc dr.², Nagy Péter dr.³:

Cután metastasisok

(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály¹, SE III. Sebészeti Klinika², SE I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet³)

Kórelőzmény: Az 50 éves férfi korábbi kórelőzményében appendectomia szerepel. 1998-ban a sacrum tájról ismeretlen természetű növedéket távolítottak el, erre vonatkozóan további információk nem állnak rendelkezésre.

2003 júniusában előbb a bal arcfélen, majd a törzs bőrén több csomó alakult ki. A beteg a III. Sebészeti Klinikára került, onnan küldték át a bőrgyógyászati ambulanciára konzíliumba.



8. ábra

A bal arcfélen félgömbyszerűen kiemelkedő, fedett, diónyi tömött csomó látható



10. ábra

Hasi CT: mindkét mellékvesében egy-egy 25 mm átmérőjű metastasis látható

Vizsgálatakor a bal arcfélen félgömbyszerűen kiemelkedő, erythemás bőrral fedett, tömött tapintatú csomó volt látható (8. ábra). A bal lapocka felett, bal oldalt a kulcscsont alatt és a nyak jobb oldalán subcutan elhelyezkedő, inkább tapintható, mint látható, mogorónyi-diónyi, ép bőrral fedett csomókat találunk.

Szöveti vizsgálat: Az arc bőrén és a bal lapocka felett lévő csomóból történt a kimetszés. A két mintában azonos daganat figyelhető meg. A dermisben és a subcutisban a daganatot kötőszövetes sővények tagolják. Fészkés, helyenként trabecularis elrendezésben figyelhetők meg a polymorph tumorsejtek, amelyek széles eosinophil cytoplasmával rendelkeznek. A magok polymorphak, számos osztódási alak és unicellularis nekrosis látható (9. ábra). Immunhisztokémiai reakcióval cytokeratin pozitívitas igazolható, a Vimentin és az S100 reakció negatív. Dg.: Carcinoma simplex. Nagy valószínűséggel áttéti daganat, a kiindulás eredetére vonatkozóan a szöveti kép nem nyújt információt.

Laboratóriumi leletek: Gyorsult vörösvértest-süllyedés (72 mm/6), egyéb lényeges laboratóriumi eltérés nem volt kimutatható.

Képkalkoló eljárások:

Mellkasi natív és kontrasztanyag CT vizsg.: A mediastinumban több megnagyobbodott, 20 mm-es nyirokcsomó. A jobb hilusban almányi nyirokcsomó konglomeratum. J. oldalon a 8-as borda axillaris vonalában diónyi metastasis. A hátsó mediastinális nyirokcsomók a nyelcsövet is diszlokálják. **Teljes hasi natív és kontrasztos, valamint medencei natív CT:** Mindkét mellékvesében van egy-egy 25

mm átmérőjű metastasis (10. ábra). Bal oldalon az os ileumon metastasis.

Kórlefolyás: a fentiek alapján a beteg a III. Sebészeti Klinikáról onkológiai osztályra, végül tüdőosztályra került. Az itt elvégzett bronchoszkópiás vizsgálat igazolta, hogy az áttéteket képező primer daganat a hörgőkben van. Ezt követően 2003. augusztusában és szeptemberében kemoterápiás kezelésre került sor. 2003. októberében bekövetkezett az exitus. Boncolás nem történt.

Megjegyzés: betegünknel a bőrátétek megjelenése indította el a vizsgálatokat, amelyek végül a primer daganat és az áttétek felderítésére vezettek.

Szitkay Sándor dr.:

Lymphangiomatosis

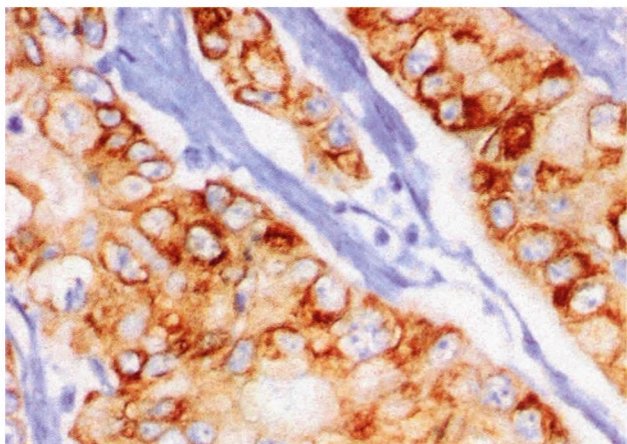
(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály)

Anamnesis: 30 éves nőbeteg lymphangiomatosis betegségben szenved. Műtétsorozata, ami a kórosan tágult nyirokereket kiirtását szolgálta (partialis resectio, exstirpatio, plastica) születését követően kezdődik, 6 éves koráig összesen 7 alkalommal, 1993-ban ismételtén 4 alkalommal műtét. 2002. óta Országos Onkológiai Intézet gondozza. A jobb felső végtagon gyakori az erysipelas. Osztályunkon a jelenleg zajló erysipelas és az 1 éve tartó nyirokcsorgás miatt jelentkezik.

Klinikai kép: A j. felső végtagon válltól csuklóiig, a j. mellkasfélén, a háton térsza tapintatú, a j. emlőn és az elülső-felső bordaíven erythemás alapon, fájdalmas, kemény tapintatú nyirokdéma, az emlőn egész területén livid, élesen elhatárolt, térképszerű „tűzfolt”. Több területen szőlőfürtszerűen elődomborodó, kékes színű, csoportosan rendeződött képletek, helyenként nyirokcsorgással (11. ábra). Ezek a területeken „békalcse”-szerű képletek, lymphangiectasiák, bal oldalon izomatropia.

Vizsgálatok: Hasi UH: a lép gócos elváltozása, echocardiográfia: neg., hasi és mellkasi CT: a mellkasfal és lép haemangiomái, MRI: a jo. mellkasfél teljes egészében, valamint a felkar és a j. emlő cavernosus szerkezettel átépült. A cavernosus haemangiomatosis képletek ráterjednek az axillára és a j. oldalon a mély hátiizomzatra is. Egy-egy intercostalis izomzatot érintenek, de úgy tűnik, hogy a tüdőállomány és a pleuraúr nem érintett. A máj ép szerkezetű. A mediastinumban kóros nyics. nem látható. A canalis spinalisba a folyamat nem hatol be. Cavernosus képletekkel kitöltött a pectoralis major és minor alatti terület is. Az izomzat itt kissé elvékonyodott. Vél.: a cavernosus folyamat a vállöv magasságától a köldök magasságáig követhető a mellkasfalon.

Szöveti vizsgálat: A dermis felső rétegében cysticusan tágult, egyrétegű endothellel bélelt nyirokér, coagulált plasma massa és lymphocytá bennékel, néhány lumenben vörösvérsejtek vannak (12. ábra). A



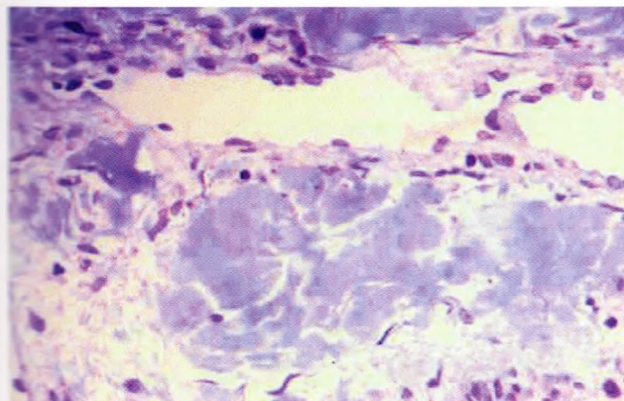
9. ábra

A dermisben a subcutisban fészkés, helyenként trabecularis elrendezésű, széles eosinophil cytoplasmájú, polymorph daganatsejtek láthatók



11. ábra

Ödémás jobb felkar (felemelve) és mellkasfél, látható a diffúz erythema, sárga nyirokfolyadékkel telt lymphangiomák, vérrrel telt angiomák, amik nyirok-vérér shunt-ök



12. ábra

A hám alatt cystikusán tágult endothellel bélelt nyirokerek. Toluidin-kék festés, nagyítás: 450x

cysta felet a hám acanthosis, papillomatosis, hyperkeratosis jeleit mutatja.

Osztályozás: a nyirokerek malformatiója és a társuló haemangiomák alapján az elváltozások lehetnek: ad 1 lymphangiomák, vagyis focalis proliferatio (simplex, azaz capillaris, cavernous és cysticus), mely a 2. életév előtt jelenik meg, lassan növekvő, a fej, nyak, axilla régióban, majd betörhet a mediastinumba. Ad 2 lymphangiectasiák, vagyis patológiás dilatatio (primer és secunder). Ad 3 lymphangiomatosis (multiplex, sok szervet érintő elváltozás), mely a késő gyermekkorban kerül diagnosztizálásra, nemtől független, minden szövetet érintő, acut és chr. tünetek sokféleségével.

Szindrómák: a társuló elváltozások szerint lehet: Gorham - Stout: + osteolysis, pulmonalis lymphangiectasia: chylothorax, intestinalis lymphangiectasia: chylosus ascites és/vagy enteropathia, lymphaticus dysplasia: chylothorax + yellow nail + lymphoedema.

Diagnosis: Rtg (mellkas, csont), CT, MRI, lymphoscintigráfia, immunhisztokémia: VIII factor, CD31 meghatározás (endothel markerekkel).

Szövődmények: A leggyakoribb szövődmény a nyirokcsorgás, ami azért alakul ki, mert a tágult nyirokúterek felett az elvékonyodott hámon sipolyonyílás alakul ki. A nyirokcsorgás rontja a beteg szocializációját, az állandóan átvedesedő ruházat miatt. A hámsérülés területén gyakori a fertőzés és erysipelas kialakulása.

Kezelés: nehéz a recidívák miatt, fő cél: korai diagnózis, ödéma-mentesítő kezelés a szövődmények elkerülése céljából. Műtéti megoldások: szklerotizáció, tágult nyirokúterek kiirtása.

Összefoglalás: Veleszületett, szövetcsökkentő műtétekkel kezelt lymphangiomatosisban szenvedő betegnél komplex ödéma-mentesítés történt. A kompressziós pólya felhelyezését és a nélkülözhetetlen nyiroktornát megtanítottuk a betegnek. A konzervatív kezeléssel a szövődmények kivédhetőek. A betegnél a nyirokfolyás megszűnt.

Daróczy Judit dr. és Salacz Orsolya:

Dialysishez szükséges arteriovenosus shunt képzése után kialakult nyiroködéma

(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály)

Anamnézis: 54 éves nőbetegnél 1995-ben chronicus pyelonephritis, 1998-ban veseelégtelenség alakult ki. 1999-ben v. subclavia katéter és dialysis kezelés kezdődött. 2000–2001-ben a bal karon ismétlődő erysipelas, szövődményként abscessusok, több alkalommal sebészi feltárás, fokozatosan pogrediáló nyiroködéma. 2002-ben a-v axillojugularis bypass.



13. ábra

Krónikus nyiroködéma klinikai tünetei: feszes cipőszerű ödéma a kézfejen, ujjak tövében csecsemőráncok, ujjak kolbásszerűek

Klinikai kép: A bal kar megvastagodott, az alkar 6 cm-rel, a csukló 5 cm-rel vastagabb, mint a jobb oldalon. A bőr fényes, feszes, ujjbenyomatot tartja, csillag alakú hegek láthatók. Az ujjak tövében csecsemőráncok, az ujjak duzzadtak, a Stemmer-féle jel pozitív (13. ábra).

Angiographia: V. subclavia occlusioja látható.

Kezelés: Konzervatív kezelés, ami komplex ödéma-mentesítésből áll: manualis nyirok drainage, kompressziós pólya alkalmazása és speciális gyógytorna. A mobilis ödéma megszűnte után karharisnya és kesztyű viselése javasolt (14. ábra). Fontos a bőrápolás és a beteg megtanítása a pólya alkalmazására.

Körlefeldolgozás: A kezelés hatására a mobilis ödéma kiürült, megtanulta a kompressziós pólya alkalmazását, 1 éve nem volt erysipelas. Rehabilitációs program keretében fél évente ismételt komplex fizioterápia.



14. ábra

A kezelés után a mobilis ödéma kiürült, harisnya és kesztyű viselése javasolt



15. ábra

A lábháton, ujjakon bőrszínű félgömbyszerűen kiemelkedő pseudotumorok vannak. Az ujjak tövében csecsemőráncok láthatók

Összefoglalás: A dialysissel kezelt vesebetegek karödémája nem ritka. Ennek oka, hogy a dialysishez használt véna katéter gyakran elzáródik, és az arteriovenosus shunt készítésekor a nyirokerek károsodnak, ami ödémaképződéshez vezet. A súlyos nyiroködéma nem gyakori. A nyiroködéma szövödményeként erysipelas alakulhat ki, ami tovább rontja az ödémát. Abszcessus kialakulást, mint a csökkent lokális immunitás következményét, tudomásunk szerint elsőként észleltünk. Az ödéma korai felismerése és a komplex odémamentesítő kezelés elhárítja a szövödményt. A kompressziós pólya alkalmazását a betegnek meg kell tanítani.

Daróczy Judit dr.¹, Gyetván János dr.²:

Elephantiasis-szerű myxoedema kialakulása hyperthyreosisban
(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati és Lymphológiái Osztály¹, Egészségszervi és Plasztikai Osztály²)

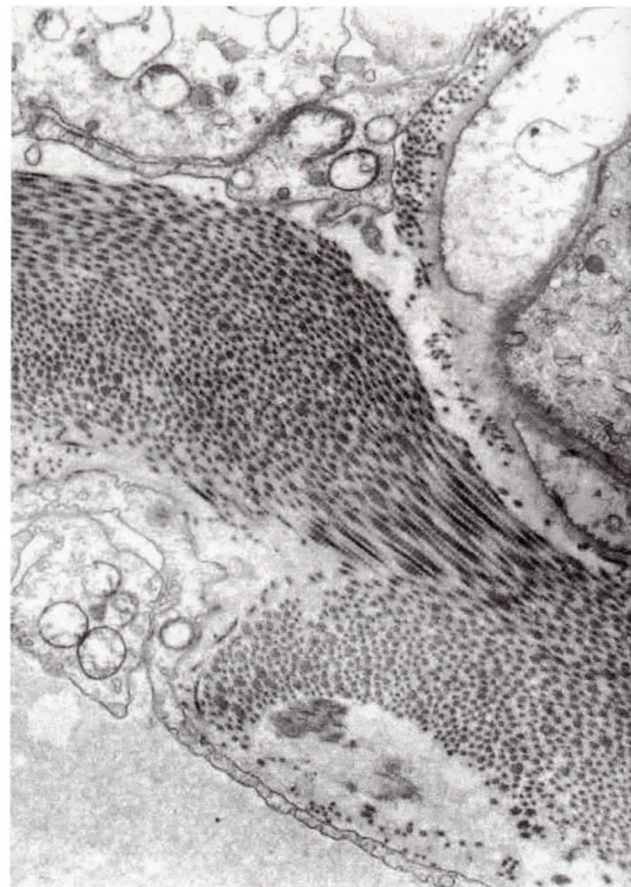
Anamnézis: 47 éves nő, 1992 óta szenved Graves betegségben, endocrín ophthalmopathiában mely a súlyos exophthalmus miatt a betegnél depressziót okozott. 1994-ben pretibialis myxoedema tünetei kezdődtek, és szimmetrikusan mindkét lábszáron és a lábfejen bőrszínű csomók jelentek meg. A hyperthyreosis miatt 1997-ben subtotalis thyreoida resectio, irradiáció történt. 1999-ben nyiroködéma tünetei is megjelentek, azonban nem vette igénybe a felajánlott odémamentesítő kezelést. 2003-ban állapotromlás miatt jelentkezett, euthyreosis állapotban.

Klinikai kép: Mindkét lábszáron, lábon, lábujjakon tömött tapintatú, a bőr felszínéből félgömbyszerűen kiemelkedő, bőrszínű, 2-3 cm átmérőjű csomók. A lábujjak tövében csecsemőráncok, az ujjak szaladészerűek, az ízületeknél befűződés (15. ábra). A csomók felszínén nincs hypertrichosis. Az ödéma a lábszáron nem tartja az ujjbenyomatot. Súlyos exophthalmus észlelhető.

Laboratóriumi vizsgálatok: 2000. 07. Szubklinikus hyperthyreosis – kezelés nélkül – TSH: 0,016 uIU/ml, T4: 24,72 pmol/l, T3: 2,66 nmol/ml. – 2002. 01. Szubklinikus hyperthyreosis – kezelés nélkül, TSH: 2,7 umol/ml, T4: 27,67 pmol/l, T3: 4,4 nmol/ml. – 2003. 07. Hyperthyreosis – Methoxyrin 1 tbl/nap, TSH: 0,8 umol/ml, T4: 12,22 pmol/l, T3: 2,8 nmol/ml.

Szövettan: Mucin felszaporodás a dermis középső és első harmadában. Nagy mennyiségű fibroblast, mastocytá, nyúlványos adipocytá és kötőszöveti rost látható. A „Jaza” kötőszövet annak a következménye, hogy a mucin a fixálás-dehidráálás folyamataiban zsugorodik (Alcián-kék). A krónikus nyiroködéma következtében felszaporodott gyulladásosejtek és fibroblastok fokozzák a sejtközi alaphalmány felszaporodását, a fibrosist és kóros kötőszöveti rostok kialakulását (16. ábra).

Differenciál diagnózis: myxoedema, lymphangiectasia, lymphangiohemangioma fibroelastoma, fibromatosis.



16. ábra

Elektronmikroszkópos képen a kötőszöveti kollagén rostok megszaporodása és az egyenetlen rostátmérők, „virágzirom” kollagén látható. Nagyítás: 12 500x.

Kezelés: A pseudotumorok sebészi eltávolítása megkezdődött. A sebgyógyulással egy időben komplex odémamentesítő fizioterápia történik.

Megbeszélés: Praetibialis myxoedema kialakulhat euthyreoid (hyperthyreoid, hypothyreoid) állapotban is*. Általában súlyos fokú exophthalmus kíséri (Graves-féle betegség). Thyreoidia stimuláló hormon receptor – TSHr – a pajzsmirigy folliculusban az autoantigén, mely szerepet játszik a hyperthyreosis kialakulásában. A receptor expresszió létrejön a pajzsmirigyen kívüli szövetben és szerepet játszik az ophthalmopathia és a myxoedema kialakulásában. TSHr ki-

* Bahn R. S.: Clin Endocrinology & Metabolism 1998, 83:998

mutatható az orbita zsírszövetében és fibrocytáin*. A TSHr antitestek számára közös target a bőrben és a thyreoidéában**. TSH receptor antitestek titerre magasabb a myxödémában szenvedő betegek szérumban. A nyiroködéma kialakulhat priméren és a nyirokerek kompressziója következtében másodlagosan is.

Összefoglalás: Súlyos Graves-féle ophtalmopathiához társuló pseudotumor képződéssel járó pretibialis myxödéma és szekunder nyiroködéma együttes előfordulása ritka. Nyiroködéma súlyosbítja a tüneteket. A lábszáron és a lábon, ujjakon tumoros nagyságot elérő myxödéma, a megjelenés miatt az elephantiasis elnevezést kapta. A beteg depresszióval reagált a stigmatizáló megbetegedésre, nem alkalmazta az előírt kezelést. Az endokrinológiai ellenőrzése mellett, a ritka syndroma kezelésében ödémamentesítő kezelés, plasztikai sebészeti beavatkozások, pszichológiai-mentálhygiénés módszerek alkalmazhatóak. Megkezdődött a pseudotumorok eltávolítása, aminek sikeres végrehajtása javíthatja a beteg együttműködő készségét.

**Tóth Béla dr.¹, Daróczy Judit dr.¹, Sáfrány György dr.²:
Kozmetológiai vákuumkezelés súlyos szövődménye
(Főv. Önk. Szent István Kórház, Bőrgyógyászati Osztály¹,
Égéssebészeti és Plasztikai Sebészeti Osztály²)**

Anamnézis: 47 éves nőbeteg hétvégi ügyeletben jelentkezett a jobb comb medialis felső harmadában kialakult 15 cm átmérőjű szövethiány miatt. Elmondása szerint ezt megelőzően 5 napig kozmetológián ún. „vákuumos cellulit kezelés”-en vett részt. A kezelés 6. napján belázasodott, a jobb comb felső harmadában élnkvörös bőrpírt észlelt. Az ügyeletes orvos vírusos fertőzést véleményezett. Másnapra a bőrpír területén vérrrel telt hólyag alakult ki, melynek fala éjszaka megpedt, fájdalmas, vérző seb alakult ki.

Felvételi diagnózis: Erysipelas haemorrhagicum et bullosum.



17. ábra

A jobb comb medialis felső harmadában 15x15 cm nagyságú, 3 mm mély szövethiány alapján tapadó, vaskos necroticus felrakódás van. A seb körül lángnyelvyszerű erythema, feszes falú bullák, és füstszerű, livid-szürke elszíneződés van

Klinikai kép: Felvételekor a beteg lázas, tachycard, fizikális belgyógyászati vizsgálatnál egyéb eltérés nem volt. A jobb combon ujjbenyomatot nem tartó feszes ödéma észlelhető, a medialis felső harmadban 15x15 cm nagyságú, 3 mm mély szövethiány alapján tapadó, vaskos necroticus felrakódás van. A seb körül lángnyelvyszerű erythema, füstszerű, livid-szürke elszíneződés, illetve több 2-3 cm átmérőjű feszes falú, szalmasárga folyadékkal telt bulla látható (17. ábra). A jobb inguinalis hajlatban több nyomásérzékeny, babnyi nyirokcsomó tapintható.

Vizsgálatok: A beteg laborértékeiből említést érdemel a leukocytosis, balra tolt vérkép, macrocytaer anaemia, és az emelkedett se glucose érték. A mellkasröntgen negatív volt.

* Bahn R. S.: Clin Endocrinology & Metabolism 1998, 83:998

** Cho S. és mtsai: In J. Dermatol 2001, 40:276.

Bakteriológiai leoltás (necrosis és az ép szövet határán): Streptococcus pyogenes és Pseudomonas aeruginosa tenyésztett ki.

Szövettan (műteti anyag): Panniculitis

Kezelés: Sebkezelés: mechanikus necrectomiát, alginát sebfedőt és Betadine ecsetelőt alkalmaztunk. Szisztémás kezelés: antibiotikum iv. Augmentin 1,2 g/nap dózisban 9 napon keresztül, 10 napig naponta 16 mg Medrol tablettát. A kezelés következtében a gyulladás csökken, a necrosis demarkálódott, a zsírnecrosis progrediált, ezért sebészeti necrectomia és a szövethiány plasztikai fedése céljából áthelyeztük kórházunk Égéssebészeti- és Plasztikai Sebészeti Osztályára. A műtét során necrectomia történt Humby-késsel a fasciáig, a sebre a combról vett hálósított bőrfedés került, melynek 1/3-a tapadt meg. A további pótlás félvastag bőrrel történt, melynek nagyobb része megtapadt, a sebkezelés impregnált lappal és Nitrofurantoinos nedves lapokkal történt (18. ábra).



18. ábra

Fasciáig terjedő necrectomia után plasztikai műtettel a seb fedése félvastag bőrrel történt

A műtétet követően a seb környékén nyiroködéma alakult ki, mivel a műtét során sérült a térd magasságában mediál felé hajló nyiroker köteg. Ezért a rehabilitáció rövid megnyúlású kompressziós pólya, gyógytorna és orvosi gyógyharisnya alkalmazásával egészült ki.

Megbeszélés: Az eset azért érdemel figyelmet, mert a nagy kiterjedésű zsírnecrosis egy olyan kezelés szövődményeként alakult ki, melyet a szépségszalonok „vákuumos cellulit kezelés”-ként reklámoznak. A kezelést azoknak az egyéneknek javasolják, akiknek „cellulit” van a combján. A cellulit elnevezés laikus megfogalmazása a pontosan meg nem határozott tünetegyüttesnek, melyben keverednek a lipödéma, narancsbőr, obesitas, lymphödema tünetei. A kezelést egy vákuumot létrehozó bőrre tapadó csővel történik, melynek hatását úgy magyarázzák, hogy „a beszippantott bőrterület alatti zsírmolekulák szétpukkannak, így a folyadék a nyirokrendszeren át távozik a szervezetből a vizelettel együtt”. A vacuum hatására a bőr alatti zsírszövet roncsolódik és a felszabadult sejt-törmelék a kis erekbe jutva azokat elzárhatja, ezáltal okozhat bevértést és szövetnecrosist. A felszabaduló telítetlen zsírsavak, illetve ezek oxidációs termékei is szerepet játszhatnak a zsírnecrosis kialakulásában.

Összefoglalás: A zsírnecrosis és a szövődményes erysipelas tudomásunk szerint az első eset, mely a szépségszalonokban gyakori „vacuum cellulit” kezelés szövődményeként alakult ki. A zsírnecrosis kialakulásának oka elsősorban a vacuum kezeléssel előidézett durva mechanikus trauma, melynek következtében érkárosodás, hypoxia keletkezett, ami szövetelhaláshoz vezetett. A szövetsérülés területén fertőzés és bullosus erysipelas képződött. A necroticus zsírszövet sebészeti kimetszése és plasztikai fedés történt. A másodlagos nyiroködéma rehabilitációja fizioterápiát igényel. Fontos felhívni arra a figyelmet, hogy a nem megfelelő indikációval történő szépsészeti okból végzett beavatkozások szövődményekkel járhatnak.

Telkes Márta dr.¹, Babarczy Edit dr.²:

Erythema elevatum et diutinum

(Főv. Önk. Szent István Kórház Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály¹, Pathológiai és Kórszövettani Osztály²)

Anamnézis: 46 éves férfibeteg, légzési panaszai 1993-ban kezdődtek. Pulmonológiai Osztályon pleuropneumóniát állapítottak meg. Szisztémás antibiotikus, antituberculositikus, kezeléseket kapott. Panaszai – nehézlégzés, köhögés – krónikussá váltak, a bal oldali tüdőlebegekben beszűrődés alakult ki. Sem az ismételt bronchosopia, sem a többszörös transthoracalis tübiopsia nem vezetett diagnózishoz. 2001-ben sebészeti osztályon pleura decortikációt végeztek és a műtét során néhány megnagyobbodott mediastinalis nyirokcsomót távolítottak el. A szövettani vizsgálat rheumatoid pleuritist mutatott, a nyirokcsomó elváltozások reaktívnak bizonyultak. Bőrfolyamata 2003 tavaszán kezdődött.

Klinikai kép: A hát bőrén 12x12 cm nagyságú, erősen beszűrt, barnás-vörös plakk volt, széli részein 3-5 mm nagyságú papulákkal és csomókkal. A bal tenyéren 2-3 cm átmérőjű, félgömb alakú csomókat észleltünk, melyek felszínét vasos hyperkeratosis borította (19. ábra). Ugyancsak csomók jelentek meg a hajas fejbőrön, ezek részben csoportosan, részben egyedileg helyezkedtek el, sárgás színűek és nyomásra fájdalmasak voltak (20. ábra).



19. ábra

Bal tenyéren 2-3 cm nagyságú hyperkeratoticus felszínű csomók



20. ábra

A hajas fejbőrön 0,5-1 cm nagyságú sárgás színű, fényes, feszes bőrrel fedett csomók

Szövettan: A dermisben a kis erek körül az erek falában és lumenében neutrophil sejtekből álló beszűrődés van. Az érfalban fibrinlerakódás látható. A dermisben fibrotikus átalakulás észlelhető, a megszapordott számú kötőszöveti rost között kötegekben rendeződött orsósejtekkel.

Vizsgálatok: laborvizsgálatok gyorsult vvt. süllyedést, emelkedett

IgA szintet, béta 1,2 és gamma globulint és ezen belül IgA és IgG lamdalánc gammopathia, plasmocytoma.

Mellkas röntgen vizsgálat: hepatopathia és az axillaris régiókban megnagyobbodott nyirokcsomók jelenléte igazolható.

Annak eldöntésére, hogy állhat-e malignus haematologiai betegség az IgA paraproteinaemia hátterében a beteget kórházunk haematologiai osztályára irányítottuk. Az itt elvégzett vizsgálatokkal smoldering plasmocytoma igazolódott.

Kezelés: Naponta 75 mg Dapson

Megbeszélés: Az erythema elevatum diutinum (EED) a leukocytoclastic vasculitisek csoportjába tartozó, ritkán előforduló cutan vasculitis. Elsősorban az ízületek felett szimmetrikusan jelentkezik barnás-vörös papulák, plakkok, csomók formájában. Pathomechanizmusa pontosan nem ismert. Társulhat immunológiai kórképekkel, szisztémás fertőzésekkel, haematologiai betegségekkel (myeloma, plasmocytoma), HIV fertőzéssel, colitis ulcerosával, Crohn-féle betegséggel.

Összefoglalás: Az eset ritka előfordulása, szokatlan lokalizációja, krónikus lefolyása és a társult IgA paraproteinaemiával járó smoldering plasmocytomával, valamint krónikus pleuropneumóniával való társulás miatt érdemes bemutatásra.

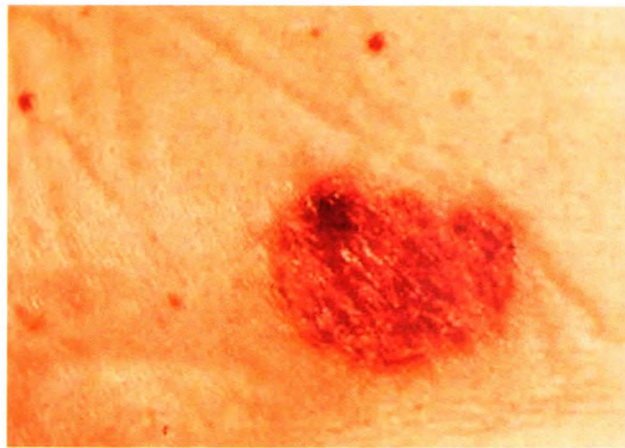
Szitkay Sándor dr.¹, Dömötör László dr.²:

Multiplex superficialis basalsejtes carcinoma

(Főv. Önk. Szent István Kórház Bőrgyógyászati és Lymphológiai Osztály¹, Kórbonctani és Kórszövettani Osztály²)

Anamnézis: 37 éves nőbetegnél a bal subclavicularis régióban tömött tapintatú nyirokcsomót találtak, szövettani vizsgálat alapján 1987-ben M. Hodgkint diagnosztizáltak. Szisztémás kortikoszteroid kezelés, irradiáció és chemoterápia történt. 1993 óta tünet- és panaszmentes. 1992 óta a bal alsó végtagon nyiroködéma alakult ki, 2003-ban a háton és a mellkas elülső felszínén enyhén hámló, viszkető foltok jelentek meg, melyek fokozatosan növekedtek.

Klinikai kép: Az interscapularis régió jobb oldalán egy 3 cm nagyságú, a bal scapula alatt egy 2 cm átmérőjű, a bőr szintjében lévő, ovalis, elmosódott szélű, barnás-vöröses színű, lisztes hámlást mutató, szakaszosan gyöngyházfényű szegélyt mutató folt van (21. ábra). A bal supraclavicularis régióban egy 0,5 cm nagyságú, pityriasiform hámlást mutató, halványvörös folt látható.



21. ábra

Vöröses-barna színű, liszteszerűen hámló szakaszosan gyöngyházfényű szegélyt mutató folt a háton

Differenciál diagnózis: Nummularis ekzema, superficialis mycosis, basalsejtes naevus syndroma, superficialis basalsejtes carcinoma.

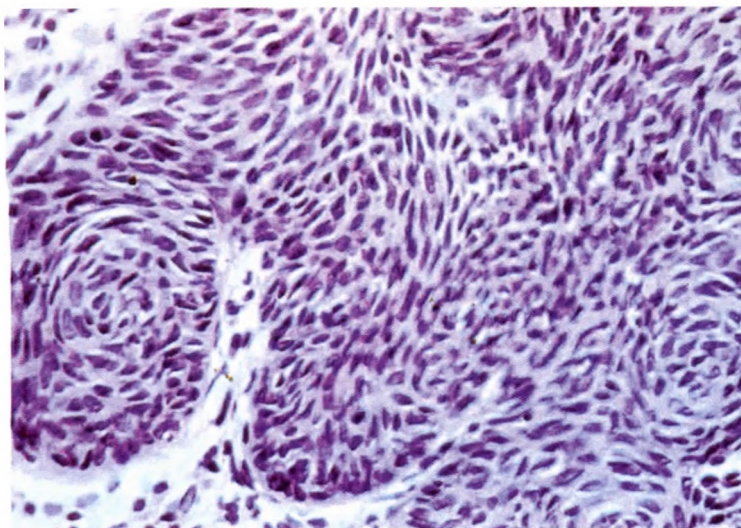
Szövettan: mikroszkóp alatt a bőrészlet felszíne körülírtan pajzszerűen elődomborodik. Itt a többrétegű laphám felszínét hyper- és parakeratoticus szaruréteg borítja, tüskés rétege sorvad. A felszínt borító hámmal összefüggésben több apró fészekben palisad elrendezésben henger alakú, hyperchrom magvasú basalis sejtek láthatók

(22. ábra), melyek körül enyhe fibrosis és kevés lymphocita ismerhető fel.

Vizsgálatok: elsősorban a basalsejtes nevus syndroma jellemző tüneteinek a kizárására történtek vizsgálatok: neurológiai vizsgálat (electroencephalographia), csont-röntgen, fogászati röntgen, szemészeti deformitások, betegségek, nőgyógyászati status. Kisfokú osteoporosison kívül az elvégzett vizsgálatok nem mutattak kóros eltéréseket.

Kezelés: A beteg jó együttműködése lehetővé tette, a multiplex, felületes tumor fluorouracil kezelését. A kezelést a betegnek megtanítottuk, naponta egy alkalommal occlusus kötésben helyezte fel a cytostaticus krémet. 4 hetes kezelés után jó kozmetikai eredménnyel gyógyultak a tumorok. 1 éve nincs recidíva. Félévente jelentkezik kontrollon.

Összefoglalás: Hodgkin kór miatt cytosztatikus kezelésben részesült betegnél multiplex superficialis basalsejtes carcinoma alakult ki. A klinikai kép nem volt jellegzetes, csak szakaszosan volt látható a gyöngyházfényű szegély. A panaszokat okozó makacs viszketés miatt ekcéma lehetősége is felmerült. Sebészeti kimetszés, chemo- és cryosurgery, localis cytostaticum, photodinámias módszer közül választható meg a kezelés. Lokalis fluorouracil kezelés hatására 1 éve tünet- és recidíva mentes.



22. ábra

Paliszád elrendeződésű, hyperchrom magvú keratinocyt proliferáció hematoxylin-eosin festés, nagyítás: 250x

BŐRGYÓGYÁSZAI
ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE

A MAGYAR DERMATOLÓGIAI TÁRSULAT
HIVATALOS KÖZLEMÉNYE
Szerkesztőség címe: 1085 Budapest, Mária u. 41.
Internet: www.derma.hu
E-mail: huderm@bor.sote.hu

BŐRGYÓGYÁSZAI
ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE

OFFICIAL JOURNAL OF THE HUNGARIAN
DERMATOLOGICAL SOCIETY
Address of editorial board: 1085 Budapest, Mária u. 41.
Internet: www.derma.hu
E-mail: huderm@bor.sote.hu