

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika 2004. április 8. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Iványi András dr., Stumpf Rózsa dr.:

Porokeratosis Mibelli

(Károlyi Sándor Kórház Patológia. – Bőrgyógyászati magánrendelés)

A porokeratosis genodermatosis, változatos klinikai megjelenéssel. Lehet kicsi vagy nagy, atrophias vagy hyperkeratoticus. Jelentkezhet tünetmentesen de viszkető elváltozások kialakulhatnak. Két leggyakoribb formája a porokeratosis Mibelli és a disseminált superficiális actinicus porokeratosis.

Porokeratosis Mibelli: egy vagy több, kerek, ovális vagy gyűrűs, atrophias közepű plakk, szélén keratotikus gyűrű figyelhető meg.

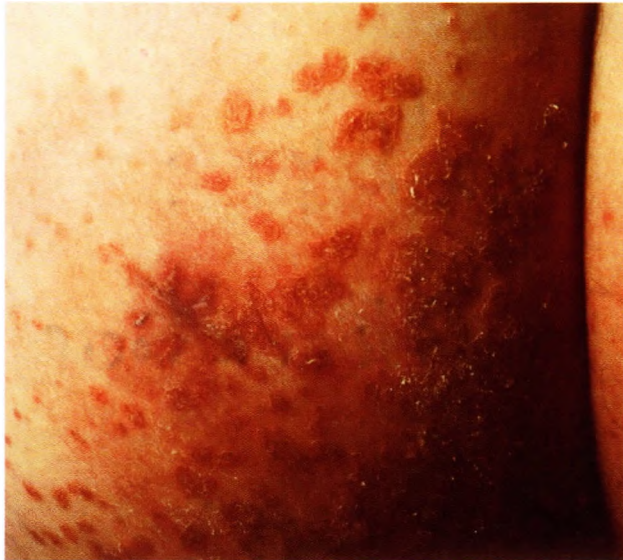
Disseminált superficiális actinicus porokeratosis: multiplex, annularis keratoticus léziók a végtagokon. Az 1 cm-nél kisebb plakkok szélén hyperkeratoticus szegély van.

Egyéb formák: Linearis, systematizált variáns, reticularis forma, porokeratosis plantaris discreta, porokeratosis punctata palmaris et plantaris.

Rokon elváltozás a porokeratotic eccrin ostial and dermal duct naevus.

A *cornoid lamella* parakeratoticus sejtek vékony oszlopa, alatta elvékonyodott, vagy eltűnt granularis réteg. A tüskés rétegben dyskeratoticus és vacuolás degenerációt mutató sejtek. Jellemző a porokeratosisban, de egyéb daganatos és nem daganatos elváltozásban is elfordulhat.

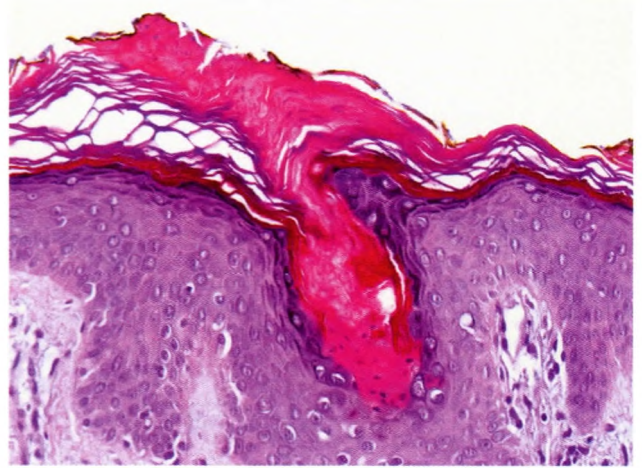
61 éves férfi esete került bemutatásra (1. ábra). A bal gluteális régióban néhány éve, lassan növekvő keratoticus elváltozás alakult ki. Psoriasis lehetősége merült fel, az ilyen irányú terápia eredménytelen volt. Biopszia történt. A gluteális tájékról eltávolított bőrrészlet felszínét többrétegű, elszarusodó laphám fed-



1. ábra

Porokeratosis Mibelli klinikai megjelenése a bal gluteális régióban. Kerek, ovális, gyűrűs elváltozások keratoticus szegéllyel

te. A középső területen a hám acanthoticus, hyperkeratoticus volt. A szaruréteg többnyire compact, orthokeratoticus jellegű, de ez helyenként parakeratoticus oszlopokkal, cornoid lamellákkal volt megszakítva (2. ábra). Utóbbiaknak megfelelően a



2. ábra

Psoriasisform hámhyperplasia, számos cornoid lamellával (parakeratoticus oszloppal)

granularis réteg hiányzott. A papillaris dermisben az erek körül lobos beszűrődés tűnt elő. A szöveti kép psoriasisnak nem felelt meg.

Szandányi Réka dr., Hársing Judit dr., Wikonkál Norbert dr., Horváth Attila dr.:

Kaposi szarkóma

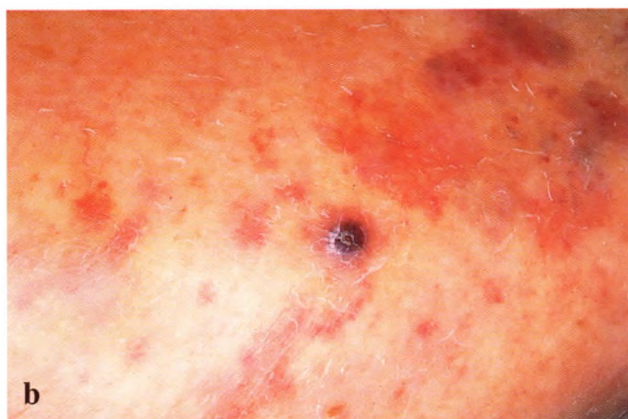
(Semmelweis Egyetem, ÁOK, Bőr-Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

71 éves nőbeteg távolabbi anamnézisében mastopathia chr. fibrocystica miatt opus szerepel. 1991-ben bal térdízületi fájdalmas duzzanata, láz miatt septicus v. reactiv arthritis gyanújával vizsgálták reumatológián, ahol a gyorsult (90 mm/h) süllyedés, emelkedett LDH, AP és a röntgenvizsgálat eredménye alapján osteosarcoma lehetőségét vetették fel. A bal femur distalis harmadában talált litikus elváltozásból biopszia történt, ami reticulosarcomát írt le. Hisztológiailag csontvelői kiindulású B-sejtes blasztos NHL igazolódott. Polichemotherapiás kezelésben részesült. A kezelést követően a femur patológiás törése miatt lemezes osteosynthesis történt. Ezt követően került sor a chemotherapiás kezelés completálására, összesen 1000 mg CPA-t, 50 mg ADM-et, 200 mg Vepesidet, 600 mg Alexant, 15 mg Bleomycint, 2 mg Vincristint, 200 mg Methotrexatot kapott. Ezen kívül a bal fibula prox. harmadában lévő litikus elváltozást 1x3000 R masszív rtg rácsbesugárzásban részesítették. Rendszeres kontrollvizsgálatok során a folyamat recidíváját nem észlelték.

2003. márciusban a beteg elesett, a korábban operált bal femur proximális részén törést szenvedett, mely műtéti ellátást igényelt. Csontscintigráfias, ill. CT vizsgálat, valamint a műtét során nyert anyag szövettani vizsgálata a NHL recidíváját nem igazolta.

Bőrtünetei 2003. végén kezdődtek: bal oldalon a térd és a lábszár mediális oldalán erythema, ödéma, majd livid enyhén beszűrt plakkok jelentek meg, melyek azóta folyamatosan lassan terjedtek. Két helyen sötétebb színű, nodularis jellegű elváltozás látható. A klinikai kép felvetette Kaposi-szarkóma (KS) lehetőségét, melyet a szövettani vizsgálat igazolt (2a-b. ábra).

A Kaposi-szarkómát 1872-ben írta le Kaposi Mór, mint a kelet-európai, Földközi-tengeri vagy zsidó idős férfiak ritka megbete-



2a-b. ábra
Kaposi-szarkóma a lábszáron

gedését. Az 1980-as években ugrásszerűen megnőtt prevalenciája, az AIDS-es betegek leggyakoribb rosszindulatú daganatává lépett elő.

1994-ben fedeztek fel egy új human herpesvírust (HHV), melyet HHV-8-nak neveztek el, és ami a KS léziók szinte mindegyikében kimutatható. A HHV-8 a herpesvírusok családján belül a gamma-herpesvírusok közé tartozik.

A Kaposi-szarkóma klinikai variánsai:

1. Klasszikus. Főként 50 év feletti férfiakban fordul elő, kékes-vörös maculák, plakkok, formájában, általában az alsó végtagon. Lassan terjed, sokszor bilaterálissá válik, de lefolyása benignus, visceralis v. mucosalis érintettség a betegek kb. 10%-ában figyelhető meg.
2. Endémiás. Ez az afrikai típus, 4 klinikai subvariánssal
 - a) Nodularis
 - b) Florid
 - c) Infiltratív
 - d) Lymphadenopathiás
3. Iatrogen. A szervtranszplantáció kapcsán vagy autoimmun betegség miatt alkalmazott immunszuppresszív kezelés a KS predisponáló tényezője. Először 1969-ben írták le vesetranszplantált betegen KS kialakulását. Ezen betegeknél a KS incidenciája 150-200-szorosa a normál populációénak. Tipikusan vagy a terápia alatt, vagy néhány évvel a kezelés után jelenik meg. A kezelés befejeztével általában spontán regressziót mutat.
4. Epidémiás, AIDS-asszociált. Homoszexuális fiatal férfiak körében előfordulása 20-szor gyakoribb, mint a többi rizikócsoportnál. A nyirokcsomó, gastrointestinalis érintettség általános, a bronchopulmonális involváció ritka.

Esetünket az etiológiai háttér bizonytalansága miatt mutattuk be. Az anamnézis miatt felmerül a iatrogén Kaposi-szarkóma lehetősége, ezt azonban a klinikai lefolyás (a kemoterápia és a KS között eltelt hosszú idő) nem támasztja alá. Összességében a legvalószínűbb, hogy esetünkben a Kaposi-szarkóma mint második primer malignitás jelent meg.

Marschalkó Márta dr., Szentpéteri Ilona dr.:

Heg és tatu sarcoidosis

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, bőrgyógyászati magánrendelés)

57 éves nőbeteg anamnézisében asthma, gyerekkorban a nyakról csomóeltávolítás, ezután hosszú gyógyszeres kezelés szerepel. (Dokumentációval nem rendelkezik.) Két hónapja a nyakán és a környékén lévő hegek megduzzadtak, az ajkán, a 2 évvel ezelőtt végzett tetoválás területén is kis csomók jelentek meg. Szemhéjon lévő tetoválásnál elváltozás nem keletkezett, ráncfeltöltés területén sem észlelt elváltozást.

Vizsgálatakor a hegek körül, ajakkontúrnak megfelelően 2-3 mm átmérőjű, bőrszínű csomók észlelhetők, a heg megduzzadása mellett (3. ábra). Szöveti vizsgálat a könyökhöz lévő elváltozásból sarcoid granulomát mutatott. Mellkasfelvétellel és mellkasi CT vizsgálattal a felső és középső mediastinumban, valamint a hilusban bilaterálisan több 1 cm alatti, valamint néhány 1-2 cm nyirokcsomó mutatatható ki. A tüdő területén mindkét oldalon, főleg a 3, 6 segmentum területén finom nodularis, reticularis elváltozás található, mely a fali pleurán behúzódottságot eredményezett. Szemészeti vizsgálat, rutin laboratóriumi vizsgálat – serum Ca szint is – negatív volt. Allergiás vizsgálat, epicutan teszteszt, a tetoválásra használt piros festékkel is, tuberculin reakció, intracutan bakteriális antigénnel végzett teszteszt negatív volt.



3. ábra
Az ajakkontúrnak megfelelően 2-3 mm átmérőjű csomók

A tüdőmanifesztáció miatt a beteg kezelését a Korányi Szanatóriumban végzik.

A heg sarcoidosisos előfordulása, mint a szisztémás folyamat specifikus bőrtünete, nem ritka. Tetoválás utáni lokalizált sarcoidosis reakció, valamint szisztémás sarcoidosis kialakulási mechanizmusa nem világos.

Feltételezett a tatuban lévő festék etiológiai szerepe, de más vélemény szerint a tatu területén jelentkező reakció a szisztémás betegség cutan manifesztációja. Tatu sarcoidosis esetén a festék eltávolítását javasolják, ez azonban esetenként nehezen megoldható feladat.

Pónyai Katinka dr.:

Multiplex M. Bowen

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

79 éves nyugdíjas szénbányász férfitbetegünk anamnézisében említésre méltó megbetegedés nem szerepel.

Elmondása szerint évtizedek óta észleli törzsén több gócban megjelenő keratotikus stabil plakkok jelenlétét. A területi bőrgyógyászaton bőrtünetét psoriasishoz véleményezték, és lokális hámlasztó, ill. gyulladáscsökkentő kezelést alkalmaztak, amely mellett javulás nem jelentkezett.

1985-ben, 2000-ben, 2002-ben és 2004-ben cc. basocellulare eltávolítása történt a törzsről, ill. a jobb combról.

A területileg illetékes bőrgyógyászat utalta Klinikánk ambulán-

ciájára 2004 márciusában, a nyak jobb oldalán észlelt, szövettani vizsgálattal igazolt m. Bowen terápiás ellátása céljából.

Felvételek a nyak jobb oldalán sötét erythemás, a bőrfelszínből ki nem emelkedő, beszűrt tapintatú plakkot, ill. a háton, mellkason, felkarokon elszórtan számos, 0,5-2 cm nagyságú, erythemás, helyenként sárgás varral fedett beszűrt plakkokat lehetett látni.

A nyak jobb oldalán lévő plakk radioterápiája megtörtént 50 Gy összdózisban, amely mellett teljes regresszió következett be.

A mellkason lévő bőrelváltozások psoriasissnak nem feleltek meg, klinikailag inkább keratosis solaris, incipiens spinalioma, ill. m. Bowen merült fel. Szövettani vizsgálatot végeztünk az egyik elváltozásból, amely a m. Bowen diagnózisát állította fel. Az elváltozások radioterápiája megkezdődött, és minden alkalommal teljes regressziót lehetett látni.

A m. Bowen in situ carcinoma, amelynek hátterében a krónikus arzén expozíció, a HPV vírusok, a krónikus ionizáló sugárzás-, psoralen kezelések, ill. napsugárzás kóroki szerepe is felmerült. Klinikailag egy lassan növekvő, éles határú, kezdetben a bőrfelszínből ki nem emelkedő, erythemás, vékony pörkkel borított psoriasiform plakk, amely főként idősebbekben jelentkezik, erős viszketés kíséretében. Az esetek mintegy 40%-ában jelentkezik multiplex lézióként, és ebben az esetben bizonyos carcinogének szerepét kell feltételeznünk, ill. gondolnunk kell esetleges paraneoplasias tünetegyüttesre is.

Foglalkozási ártalomként ismert az ujjakat érintő m. Bowen főként fogorvosoknál, és radiológusoknál. Az arzén, mint carcinogén expozíció következményeként megjelenhet mezőgazdasági munkát végzőknél (permetezés, bortermelek), tinkál (borax – a bőr szintelen átlátszó kristályos vegyülete) bányában dolgozóknál.

1888-ban Jonathon Hutchinson fedezett fel összefüggést a psoriasis, ill. egyéb bőrbetegség arzénos keverékekkel történő kezelése, ill. a kialakult bőrtumorok között.

Egyes országokban, így Taiwanon, Malaysiában, Szlovákia, ill. hazánk egyes területein az ivóvíz arzénszintje magasabb a megengedettnél, ami krónikus arzén expozícióhoz vezet.

Az arzén expozíció, mint foglalkozási betegség, már az antik világban is megjelent, ugyanis az ekkor használt fémek, elsősorban a bronz tartalmazta szennyeződésként jelentős mennyiségben. Egyes elképzelések szerint a kovácsok istene Hephaistos is azért volt sántaként ábrázolva, mert halandó kollégái is ebben a betegségben szenvedtek, hála a krónikus arzén expozíció által okozott polyneutrophathiának. Persze az adatokat meghamisíthatja, hogy a születésüktől fogva sánta gyermekeket kovácsnak adták, az istenek példáját követve.

Betegünknel nem az arzén-, inkább a krónikus napfény expozíció lehetősége jön szóba.

Differenciáldiagnosztikai szempontból fontos, hogy a lassan növekvő, soha regressziót nem mutató psoriasissos plakk esetén, többek között fel kell, hogy merüljön a m. Bowen diagnózisának lehetősége is.

Kondorosi Ildikó dr., Szalai Zsuzsanna dr.:

Diffúz cutan mastocytosis

(Főv. Önk. Heim Pál Gyermekkorház, Bőrgyógyászati Osztály)

A 16 hónapos kised 5., zavartalan terhességből, 2500 grammal, 36. gestációs hétre, PVN született. Kardiorespiratorikus adaptációja rendben zajlott.

Bőrtüneteit 3 hónapos kora óta észlelik, eddig compliance hiányában a gyermek kivizsgálása nem történt meg. Jelen felvételére vidéki kórház kérésére került sor, ahová epileptiform rosszullétek kivizsgálása céljából került. Az áthelyező diagnózis Recklinhausen kór volt.

A beteg bőre kis fokban megvastagodott, elszórvva, szinte konfluálón látjuk a sárgásbarna színű, enyhén infiltrált, a bőrfelszínből alig kiemelkedő, változó átmérőjű plakkjait, melyek fizikális behatásra urticariform elváltozást mutatnak, helyenként apró hólyagcsák jelennek meg (4. ábra).

A gyermek a nagyon ritka diffúz cutan mastocytosisban szenved. Az epilepsziát nem igazolták, rosszullétei, melyek hirtelen megmelegedéssel, légzésleállással jártak, apnoés epizódok voltak, melyeket a hízósejtekből hirtelen felszabaduló, nagy mennyiségű hisztamin



4. ábra

A gyermek bőrén konfluálón látjuk a sárgásbarna kiskobban kiemelkedő, változó átmérőjű plakkokat, helyenként urticariform tünetekkel, hólyaggal

okoz. Fizikális behatásra a hízósejtekben mitokondriálisan elhelyezkedő hisztamin felszabadulhat. Nagy mennyiségű hisztamin hirtelen mobilizálódása bronchusgörcsöt, collapsust idézhet elő. A gyermek jelenleg a szisztémás panaszokra és a kiterjedt, bullosus tüneteire való tekintettel a per os antihisztamin kezelés mellett 0,5 mg/ttkg/die dózissal kortikoszteroid terápiaiban részesül. Az ilyenkor még jól bevált UV-A fototerápia compliance hiányában még felnőtt segítségével sem kivitelezhető.

A diffúz cutan mastocytosis ritka megbetegedés. A demisben felszaporodó hízósejtek a bőr diffúz megvastagodásához vezetnek. Belső szervekben a hisztamin felszabadulásához köthető: flush, diarrhoea, bronchospasmus, hypotensio, peptikus ulceráció, erős viszketés. Általában kora gyermekkorban jelenik meg, de felnőttkorban is előfordul. A gyermekkori formáknál a korral lényeges javulás figyelhető meg, a felnőttkori formáknál lymphoma előfordulhat.

Az esetet ritkasága és érdekessége miatt mutattuk be.

Kondorosi Ildikó dr.¹, Berecz Margit dr.²:

Psoriasis. Iatrogén Cushing szindróma

(Főv. Önk. Heim Pál Gyermekkorház¹, Országos Bőr- és Nemikórtani Intézet²)

A 23 éves fiatalember kórelőzményében varicella, mumps, appendectomia, tonsillectomia szerepel. Psoriasis 7 éve jelent meg a hajas fejbőrön. 1,5-2 éve, havi 2-3 alkalommal (márciusig bezárólag) Diprophos injekciót kapott egy háziorvostól. A beteget sem a kezelés megkezdése előtt, sem közben, az injekciót beadó orvos – a beteg elmondása szerint – nem vizsgálta. Saját háziorvosa a Diprophos kezelést szakmai okokra hivatkozva megtagadta, lokális nagyhatású kortikoszteroid kezeléssel látta el. A beteget március 30-án vettük fel. A felvétel indoka a Diprophos kezelés kihagyása után a psoriasissos bőrtünetek nagyfokú progressziója, a kezelés beállítása.

Felvételek generalizáltan az egész testen mérsékelten hámló psoriasissos plakkok voltak láthatóak, melyek a törzsön kiselleműek, lábszárakon összefolynak, erősebben gyulladtak és beszűrtek. A hajas fejbőrön beszűrődés, parakeratosis. Mindkét arcfélen, homlokon teleangiectasia. Mindkét hónaljban, a felkarokra is ráterjedve, a törzs mindkét oldalán, a hason, csípőkön, mindkét combon számos, 0,5-1,5 cm széles, 8-25 cm hosszú, livid stria látható, mely tüneteket szteroid mellékhatásként értékeltünk (5. ábra). A mellékvese kéreg funkció tisztázása céljából végzett Synacten-próba szupprimált, de működő mellékvesét igazolt. Székletben vér nem volt kimutatható. Vércukor profil a normál tartományban, vérnyomása a felső határértéken van. Mellkas rgt. felvételen emphysema látható.



5. ábra

A beteg törzsén látható livid striák és psoriasisos plakkok

A beteg 7 napja 40 mg Neotigason kezelésben részesült. A felvételi állapothoz viszonyítva a parekeratosis és gyulladás mérséklődött.

A psoriasis szóródását a szteroid kezelés megvonására vezetjük vissza. Kivizsgálása során fogászati gócot is találtunk, szanálása a későbbiekben történik.

A psoriasis többféle kezelési lehetősége közül – lokális kezelés, különböző hatóanyagokkal, fényterápia változatos formái, valamint belső kezelés Neotigason, Methotrexate, Sandimmun – nyilván az elterjedt alkalmazás miatt, a kontrollálatlan, nagyhatású lokális szteroid kezelés is sok problémát okoz. Az utóbbi időben megszapordott a belsőleg alkalmazott szteroid kezelés, mely psoriasisban kontraindikált.

A beteget a belső szteroid kezelés súlyos mellékhatásai miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek. Az eset felhívja a figyelmet annak következményére, ha a beteg egyszerre több orvossal kezelteti magát, valamint a szakmai felelősség fontosságára is.

**BŐRGYÓGYÁSZATI
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

**BŐRGYÓGYÁSZATI
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

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika

2004. május 13. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Csikós Márta dr.:

SLE

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

46 éves nőbeteg anamnézisében neurosis, súlyos reaktív depresszió, thoracolumbalis discopathia, hiatus hernia, vesecysta, nephrolythiasis, myoma uteri, haemorrhagiás metropathia miatt számos alkalommal végzett frakcionált cürettage szerepel.

1998 nyara óta jelentkeztek fényérzékeny, szövettanilag is verifikált, klinikailag discoid lupus erthematodesnek megfelelő bőrtünetei a homlokon és az orcákon. A beteget számos alkalommal hospitalizáltuk klinikánkon, első alkalommal 1999-ben, akkori felvételét megelőzően discoid bőrtünetei progressziót mutattak, a felkarokon és a háton is újabb plakkok jelentek meg.

Szisztematizáció irányában vizsgáltuk, anaemia és thrombocytopenia, ANA pozitívítás igazolódott, azonban egyéb szervi manifesztációt nem észleltünk. Számos góc szanálását végeztük, tonsillectomia és *H. pylori* eradikáció történt, valamint hypererg Mantoux próba miatt tuberculosis irányában vizsgáltuk, azonban aktív folyamat nem igazolódott. Az aktív discoid plakkok szénsavhó fagyasztása történt, valamint Roaccutan (20 mg/die) kezelést kezdtünk, jó terápiás effektussal.

2001. szeptemberében leukopenia, thrombopenia, gyengeség, lázas állapot, a bőrtünetek progressziója miatt ismételt kezelést osztályunkon. Kivizsgálása során rutin laborkémiái és immunszerológiai vizsgálatában szisztematizációra utaló eltérést nem észleltünk, és állapota per os Medrol (48 mg/die) adása mellett gyorsan rendeződött. A szisztémás szteroid adását a későbbiekben fokozatosan 8 mg/die fenntartó dózissig csökkentettük.

Rendszeretelenül jelentkezett területi és klinikai ambuláns kontroll vizsgálatokra, lokális szteroid, tacrolimus, átmeneti Delagil és cryotherápiában részesült. Fényérzékenységre, leukopenia, subfebrilitás a kórlefolyásban többször felvetette a betegség szisztematizációjának lehetőségét. 2004. februári osztályos kezelésére a bőrtünetek ismételt progressziója miatt került sor. A felvételekor látott klinikai kép ismételt erythematosus discoid bőrtünetek felelt meg. Típusos lokalizációban, homlokon, orcákon, orron, nyakon, felkarokon és a hát felső harmadában discoid lupus erythematosusnak megfelelő plakkokat észleltünk, a beteg bizonytalan ízületi fájdalmakra volt panaszos. Rutin laborvizsgálatok leukopenia, thrombocytopenia mellett szignifikánsan proteinuriát és haematuriát találtak. Immunszerológiai eredményei közül emelkedett anti-DNS, CRP, SS-A szint és ANA pozitívítás emelhető ki. Légzésfunkciós vizsgálata kislégúti obstrukciót, nyugalmi nyáltermelés vizsgálata sicca szindrómát igazolt, Schirmer teszt során eltérés nem volt. Nyugalmi és terheléses EKG vizsgálata negatív lett, serositás a szív ultrahang vizsgálata és a korábbi pulmonológiai vizsgálata során nem igazolódott. Mindezek alapján a folyamatot ekkor mérsékelt aktivitást mutató, az ARA kritériumokat több pontban teljesítő, discoid bőrtüneteket mutató SLE-nek véleményezzük, és megemelt dózissal per os szteroid (32 mg/die) adása mellett bocsátottuk otthonába.

Ismételt osztályos felvételére nagyfokú gyengeség, elesettség, pszichés instabilitás, izom- és ízületi fájdalmak miatt került sor status rögzítés és a kezelés módosítása céljából.

Típusos lokalizációban, homlokon, orcákon, orron, nyakon, a jobb fül mögött, helyenként a hajás fejbőrön, felkarokon és a hát felső harmadában 1-4 cm nagyságú, szabálytalan alakú, barnás-erythemás szegélyű, közepén atrophias, teleangiectasiákkal fedett plakkokat láttunk. Az ajkakon és a végtagokon hypertrichosis volt észlelhető. Figyelemreméltó volt a beteg kiterjedt solaris expositióra utaló bőrtünete, ami elégtelen compliance-re utalt.

Laborleleteiben a szisztémás szteroid adása mellett mérsékelt emelkedett vörösvértest-süllyedés értéket, normál fehérvérsejtszámot, thrombocytopeniát, emelkedett koleszterinszintet észleltünk, gyűjtött vizeletében fehérjevesztés nem volt. EKG és mellkas röntgen vizsgálata eltérés nélküli volt. Aktuális immunszerológiai vizsgálata emelkedett anti-DNS, CRP, SS-A szint és ANA pozitívítást jelzett. Pszichiátriai konzíliuma szorongásos-depresszív tünetegyüttest vélelményezett. Nem megnyugtatóan rendezett, haemorrhagiás metropathia utaló nőgyógyászati panaszai miatt ismételt szakvizsgálatot kezdeményeztünk.

A beteget a típusos, discoid lupusnak megfelelő bőrtünetek és a szisztematizáció irányába mutató kórlefolyás miatt mutattuk be.

Horváth Barbara dr., Wikonkál Norbert dr.:

Reiter szindróma, arthritis psoriatica

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

Betegünk már többször szerepelt betegbemutató üléseinken, a Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemlében 1997-ben Preisz doktornő és mtsai. már ismertették az esetet.

A ma 49 éves férfi távolabbi kórelőzményében tonsillectomia és appendectomia szerepel. A betegnél 1993-ban Reiter szindrómát diagnosztizáltunk. Akkor egy enteritis lezajlása után 3 héttel észlelte bőrtünetei jelentkezését. A tenyéren és a talpon hyper-, ill. és parakeratotikus hámlás, pustulák, a glans penisen erythemas circumferens plakkok, a kézi és lábi körömpercek erythemás duzzanata, conjunctivitis és ízületi panaszok voltak jelen. A HLA tipizálás során HLA B27 fenotípus igazolódott, a széklet bakteriológiai vizsgálata Salmonella derby-t mutatott. Akkor a betegnél szisztémás antibiotikus, szteroid terápia mellett retinoid terápias állítottunk be 20 mg Tigason formájában, amelyre tünetei regredáltak.

1994, 1995 és 1997-ben évente többször jelentkeztek recidívái lázas állapotban, pustulosus bőr, ill. ízületi tünetekkel, balanitissal. A recidívákat hasmenés vagy urethritis nem előzte meg egy ízben sem. Az ízületek közül leggyakrabban a sacroiliacalis, humeroscapularis, térd, ill. a végtagok kisízületei voltak érintettek. 1998-ban Chlamydia pneumoniae szerológiája pozitív volt, tüdőeltérések nélkül.

A beteg Klinikánkon történő hospitalizációja mellett folyamatosan progrediáló ízületi érintettsége miatt rendszeres reumatológiai gondozásban részesült, többször hospitalizálták a Budai Irgalmasrendi Kórházban.

2000-ben recidíva alkalmával bőrről és a húgycsőből MRSA tenyésztett ki, majd 2001-ben, ill. 2002-ben ismét hospitalizációra került sor.

2002-ben reumatológiai javaslatra bázis-terápiának a retinoid mellé methotrexát került beállításra heti 10 mg dózisban, melyet 2003 júniusában terápiás ineffektivitás miatt elhagytunk, retinoidján emeltünk: Neotigasonját 30 mg, később 50 mg napi adagra emeltük. Legutóbb 2003. szeptemberében hospitalizáltuk a beteget, akkor ismét elesett, lázas állapotban került sor felvételére, kiterjedt pustulosus bőrtünetekkel, balanitissal, flexiós kontraktúrákkal, ízületi deformitásokkal, körömpercek destruktívájával.

Vizelettenyésztéséből *S. aureus* tenyésztett ki.

Akkori statusában mko bokától distalisan, a lábfejekre terjedően, a térd felett, a bal combon, perianalisan, a könyökízület felett, mko csuklótól distalisan több, tenyéryi, livid-erythemás, egymással confláló, beszűrt éles szegélyű, parakeratotikus hámló plakkok, a hajás fejbőrön vaskosan infiltrált keratotikus hámló plakkok, a glans penisen kerek erythemás plakkok, kézüjjak flexiós kontraktúrája, mutációja volt megfigyelhető.

Jelen felvételére legutóbbi emisszióját követő folyamatos progresszió miatt került sor. 2004. januárjában a beteget ismét a BIK-ben hospitalizálták, ahol ízületi panaszaira lokális rtg. terápia, intraarticularis injekciók, ill. Salazopytin terápia bevezetése történt a beteg elmondása szerint kevés terápiás effectussal.

Jelen felvételek a korábbi hospitalizációkkal ellentétben mérsékelt tüneti exacerbatiót láttunk. A beteg kielégítő általános állapotban érkezett, felvételek mko könyökön, gluteálisan egy-egy 1-2 cm-es beszűrt, éles szélű, perekarotikusán hámló plakk volt látható, tenyereken-talpakon vaszkos pustulákkal tarkított hyperkeratosis, és a preputium, ill. glans erythemás duzzanatát, beszűrtségét észleltük, folyása nem volt. Tekintettel a relatíve jó általános állapotra a betegnél a beállított 35 mg Neotigason és 2x500 mg Salazopyrin terápian nem változtattunk, leoltásokat követően szisztémás antibiotikus és lokális radiotherápiát indítottunk. Laborleleteiből emelkedett süllyedése 90 mm/h, thrombocytosisa és mérsékelt anaemiája emelendő ki.

A Reiter kórt 1916-ban Hans Reiter írta le először. A jellegzetes triászban – NGU, conjunctivitis és arthritis – kívül psoriasiform bőrtünetek, keratoderma blenorrhagicum, balanitis circinata, és általános tünetek, mint láz, elesettség jellemzik a körképet. Primer kialakulása enterális vagy genitális infectiót követően genetikusan prediszponált, HLA-B27 férfiakon alakul ki, mai tudásunk szerint a fertőzésre adott kóros immunválasz következményeként. Irodalmi adatok szerint a leggyakrabban Ch. trachomatis, U. urealyticum, enterális kórokozók közül Yersinia pseudotuberculosis a kimutatható pathogén ágens. Több esetben közöltek Salmonella, Shigella és Campylobacter enterális fertőzéseket követően.

A Reiter szindróma és a HLA-B27 fenotípus közötti oki kapcsolatot már többen kutatták. Feltételezik, hogy bakteriális peptidok kötődnek a HLA-B27 molekulához és ez vezet egy CD8+CTL aktivációhoz, amelyek a reaktív arthritis kialakulásáért felelős. Mások azt találták, hogy ezek a baktériumok olyan saját sejtfehérjék aktivizációját fokozzák, amelyek a CD8 CTL aktivációt kiváltják. Fontos momentum, hogy in vitro a HLA-B27 auto-reaktív CD8 CTL aktivációja a baktérium eliminálását követően is fennmaradt. Emellett magán a HLA-B27 molekulán belül is találtak egyes baktériumok fehérjéivel nagyfokú homológiát mutató szekvenciákat, eszerint egy keresztreakció eredménye a tünetek kialakulása.

Összefoglalva az esetet elmondható, hogy a krónikus lefolyás az esetek döntő többségében, így jelen esetről is jellemző. Irodalmi adatok alapján a folyamat krónikussá válása HLA-B27+ férfiakban alakul ki, akiknél kezdetben a balanitis is manifesztálódik. Fontos megfigyelés, hogy a recidívák kialakulásához nincs szükség újabb bakteriális fertőzésre.

Szandányi Réka dr., Tabák Réka dr., Hársing Judit dr.,
Becker Krisztina dr., Horváth Attila dr.:

Erythema nodosum háttérében diagnosztizált sarcoidosis
(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai
Klinika)

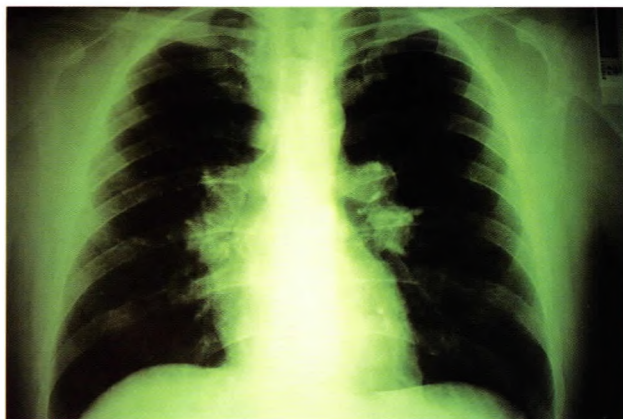
A 30 éves férfibetegünk anamnézisében tonsillectomia szerepelt. Felvétele előtt másfél héttel jobb bokája körül és a jobb lábszáron erythemat, ödémát észlelt, ezzel egyidőben magas láza volt. A klinikai kép alapján erysipelasnak diagnosztizáltuk, parenterális penicillinkezelést kapott. Három nappal később a bal lábszáron is hasonló erythema jelent meg, ezzel egyidőben a régebbi léziók közül néhány noduláris jellegűvé vált. Ekkor vált egyértelművé a diagnózis, contusiform erythema nodosum fennállása (1. ábra).

Az erythema nodosum leggyakoribb lehetséges okai: TBC, streptococcalis, góc, gyulladásoos bélbetegségek, intestinales bypass műtétek utáni állapot (vak bélkacs syndroma), gyógyszerek (oralis contraceptivumok, ösztrogének, sulfonamidok, salicylátok, aranyosok), sarcoidosis, malignus tumorok, terhesség. Ezen háttérbetegségek kizárására tájékozódó jellegű vizsgálatok történtek. A mellkasröntgen felvételen típusos bilaterális hilaris lymphadenopathia (BHL) látszott (2. ábra).

A sarcoidosis ismeretlen eredetű rendszerbetegség, melyet szövettanilag el nem sajtosodó granuloma képződése jellemez. Klinikai lefolyását tekintve két típusa létezik. Az akut forma (Löfgren synd-



1. ábra
Mindkét lábszáron erythemás, nodularis tünetek



2. ábra
Mellkas rgt. típusos bilaterális hilaris lymphadenopathia

roma) jellemzői: erythema nodosum, láz, acut iritis, BHL. A krónikus lefolyás gyakoribb, általában véletlenül kerül felismerésre. A sarcoidosis számos szervrendszert éríthet (1. táblázat).

Bőrtünetek a betegek 15-20%-án észlelhetők. Ilyen pl. a lupoid beszűródés: testszerte borsónyi, félgömbösrű barnásvörös vagy világosabb csomócskák. Felszívódásuk után teleangiectasia vagy hyperpigmentáció marad vissza. Az orron kialakulhat lupus pernio, mely tumorszerűen elődomborodó, kékesvörös vagy vörösesbarna színű papulákból, csomókból áll. Az esetek 2-3%-ában figyelhető meg, jelenléte krónikus fibrotikus tüdőbetegség fennállására utal. Heg sarcoid, vagy hegranuloma ritka tünet, a régi hegek megduz-

- Tüdő (95%) – lymphadenopathia, később fibrosis
- Szem (15-20%)
granulomatous uveitis, könnymirigy érintettség, chorioretinitis, acut iridocyclitis
- Idegrendszer
agyidegek, facialis paresis, encephalitis, meningitis, pseudotumor cerebri
- Vese (1,25 dihidroxid D vitamin) hypercalcemia, hypercalciuria-vesekő, nephrocalcinosis
- Csont
ostitis multiplex cystoides, (Jüngling-cysták)
leggyakrabban a phalanxok
- Ízületek (40%) – korai gyulladásoos reakció
- Izom (50%) – myopathia tünetmentes
- Szívizom (20%) – arrhythmia, blokkok, cardiomyopathia

1. táblázat
Szisztémás érintettség sarcoidosisban

zadnak, vörösesbarna csomók keletkeznek a hegvonaltól mentén. Subcutan sarcoidosis esetén a granulomatous reakció mélyen helyezkedik el, tapintható csomó formájában. A sarcoidosis bőrtünetei nagyon ritkán fekélyesednek ki.

Összefoglalásként esetünkben Löfgren syndromát diagnosztizáltunk. Szemészeti, neurológiai, EKG, se. ACE, se. calcium, vizelet calcium eltérést nem találtunk. Extrapulmonális érintettséget tehát nem igazoltunk. A láz NSAID adása mellett megszűnt, az erythema nodosum kalium-jodid per os adását követően regrediált. Pulmonológiai status felmérésére és további kezelés céljából a beteget pulmonológiai osztályra irányítottuk. Esetünket a kezdeti differenciáldiagnosztikai nehézség, és az érdekes háttérbetegség miatt mutattuk be.

Kovács János dr.:

Urticaria pigmentosa

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

49 éves férfibeteg korábbi anamnézisében lényeges megbetegedés nem szerepel. 5-6 éve fokozatosan szaporodnak főleg a törzsön és a végtagokon proximálisan subjektív panaszt nem okozó bőrtünetei, a folyamatot mikrobás ekcémának tartották, gócvizsgálatokat végeztek, ill. antihisztamin és lokálissteroid kezelésben részesült, lényegi eredmény nélkül. Emellett a beteg beszámolt róla, hogy fizikai hatásra, többek között szaunahasználat közben is a törzsén nagyelemű csalánkiütések jelentkeznek.

Vizsgálatok a törzsön és a végtagok proximális részén nagy számban 2-10 mm-es, barnásvörös színű foltok, ill. alig infiltrált, hámreakciót nem mutató papulák voltak láthatók (3. ábra), melyeket megdörzsölve környezetük erythemássá vált (Darier-jel), ill. a hátán scarifikációra vörös dermaographismus és urticaria factitia.

A klinikai kép és az előbbi tünetegyüttes alapján cutan mastocytosis (urticaria pigmentosa) merült fel, melyet a hisztológiai vizsgálat is alátámasztott: ép hám alatt a dermis felső – papillaris – rétegében

A mastocytosisok klasszifikációja:

CUTAN MASTOCYTOSISOK
Izolált
Mastocytoma
Disszeminált
Disszeminált mastocytoma
Urticaria pigmentosa (infantum)
<i>Urticaria pigmentosa adultorum (teleangiectasia macularis eruptiva perstans)</i>
Diffúz
Diffúz mastocytosis
Erythrodermás mastocytosis
Szisztémás mastocytosis
Csontvelő, belső szervek (máj, lép, nyirokcsomók, GI traktus) beszűrődése fakultatív bőr érintettséggel. Vérben nem!
Malignus mastocytosis, hízósejtes leukémia
Előbbiek + éretlen hízósejtek a vérben



3. ábra
Disszeminált bőrtünetek törzsi túlsúlyal

kőbalakú, toluidinkékkel metakromáziásan festődő, lila granulomokot tartalmazó mastocyták és kevés eosinophil granulocyták látható, malignitás jele nélkül.

A beteg perifériás vérképe normális.

A 8-80 µm nagyságú, kuboid alakú hízósejteket 1877-ben Paul Ehrlich írta le, jellemzők rájuk nagy, intracitoplazmatikus, metakromáziásan festődő granulumaik.

A mastocytosisok túlnyomó többsége benignus, viscerális érintettség ritka. Az összes eset 75%-a 2 éves kor előtt lép fel.

Az urticaria pigmentosa leggyakoribb 6 hónapos kor előtt, eredete ismeretlen. Különböző fizikai tényezők a hízósejtek degranulációját eredményezik, a hyperpigmentáció másodlagosan alakul ki a melanocyták aktiválódása miatt.

Típusos tünete az elváltozások duzzanata, erythemája, viszketése vakarás után (Darier-jel). Haemorrhagiás és bullosus variáns is ismert. A felnőttkori formát inkább barnásabb színtónus jellemzi, általában szukcesszív kialakuló nagyszámú tünet a törzsön, vörös dermografizmus mellett.

Tünetében a viszketés, fizikai hatásokra kialakuló urticaria vezet, de generalizált reakciók, histaminflush, ájulás, hasmenés, fejfájás, dypnoe, shock is kialakulhat.

A lefolyás általában krónikus, csontvelői és egyéb belserves infiltráció nagyon ritkán fordul elő.

Kezelésében H1 és H2 receptor antagonisták jönnek szóba, utóbbiak GI tünetek, malabszorpció esetén. Szisztémás steroid kezelés csak súlyos esetben ajánlott.

Jó eredmény várható PUVA kezeléstől, a morbosztatikus effektus akár 2 évig is eltart, betegünknel is ennek bevezetését tervezzük.

A beteget célszerű felvilágosítani, hogy a hisztamin liberáló élelmiszerek fogyasztását, valamint a hirtelen hideg és meleg expozíciót kerüljék.

Az eset ritkasága, valamint típusos klinikai képe és tünettana miatt mutattuk be.

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika 2004. június 10. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Pónyai Katinka dr.:

PSS

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Intézet)

54 éves nőbetegünk távolabbi anamnézisében ISZB, struma nodosa, ill. 10 alkalommal mélyvénás thrombosis szerepel.

Elmondása szerint gyermekkorá óta észlelte mind a kéz-, mind a lábujjakon hideg hatására bekövetkező háromfázisú Raynaud jelenségét. Az évek során tüneteit ízületi fájdalom, az ujjak és a kéz mozgáskorlátozottsága, majd a bőr megkeményedése, az ujjak flexiós kontraktúrája, ujjvégi fekélyek, gangrénák, ill. általános gyengeség, szájnnyitási nehezítettség követte.

Területi bőrosztályon progresszív szisztémás sclerosis diagnózisával 1975 óta per os alacsony dózissal szteroidokkal, és negyedévente Retardillin infúziókkal kezelték. Immunszerológiai vizsgálatok, ill. légzésfunkciós vizsgálatok nem történtek.

A per os alkalmazott szteroid mellett gravis osteoporosis, glaucoma, cataracta, nyombélfekély heveny vérzéssel, chronicus otitis media, NIDDM, ill. hypertonia alakult ki.

Ízületi panaszai miatt egy alkalommal Methotrexatot kezdtek, amelyet a mellékhatások miatt felfüggesztettek.

Általános gyengeség, fáradékonyság, nehézlégzés, ízületi fájdalmak, refluxos panaszok, ill. az ujjak állandó zsibbadása miatt kereset fel ambulanciánkat.

Felvételekor a mimikaszegény arcon számos teleangiectasia, szájj körüli radier ráncok, korlátozott szájnnyitás volt látható. A bőr sárgás-fehér, viaszszínű, elvékonyodott. A fogíny erősen sorvadott, a fogsor befelé fordult. A kezeket megtekintve a kezujjak flexiós kontraktúráján, és a bőr tömörségén kívül, ujjvégi csillag alakú hegek, egyes ujjakon ék alakú, fájdalmas necrosisok voltak láthatóak, ill. a disztális ujjpercek helyenkénti resorptiója (1. ábra).



1. ábra

Ujjvégi, ék alakú, fájdalmas necrosis

Fizikális vizsgálattal a tüdőbázisokon apró és középhólyagú szőröcszörejek, diffúz sípolás volt hallható. Mellkas rgt. felvételen mindkét tüdőben kifejezett fibrotikus rajzolat volt látható. Légzésfunkciós vizsgálattal főként kifejezett fibrotikus rajzolat volt látható. Légzésfunkciós vizsgálattal főként restriktív zavar volt kimutatható, a diffúziós kapacitás csökkenésével.

Nyelés rgt. vizsgálat során dismotilitást kimutatni nem tudtunk. EKG-n eltérést nem detektáltunk. Szemészeti konzílium conjunctivitis siccát írt le.

Az immunszerológiai vizsgálat negatív eredménnyel zárult. Rutin laborleleteiből gyorsult süllyedés, a májfunkciós enzimek emelkedett szintje emelhető ki. 24 órás vizeletben fehérjét kimutatni nem tudtunk.

A klinikai kép és az anamnézis alapján betegünk esetében az I. típusú limitált cutan szisztémás sclerosis diagnózisát lehet felállítani, amely diagnózist az évekkel ezelőtt megjelent Raynaud jelenség, az acrák érintettsége, ill. késői szövődésként megjelenő pulmonális fibrosis támaszt alá.

Az Scl-70 antitest negativitás a betegség jó prognózisát vetíti előre, ellenkező esetben a scleroderma cor pulmonálival, és kisvérkörü hipertensióval járó variánsával kellene számolni.

A tüdőszövődés kezelésében jó eredmény várható a D-penicillaminról, amelyet elhűződoan, éveken keresztül javasolt alkalmazni, azonban mellékhatásai (emésztési zavar, nephropathia, csontvelő-depresszió) miatt gyakran a terápia felfüggesztésre kerül.

Bennekvése során a betegnél vasodilatációs kezelést alkalmaztunk. A több mint 30 éve alkalmazott kortikoszteroid elhagyását Synacten próba elvégzését követően tervezzük. A tüdőfibrosis miatt a beteget pulmonológiai osztályra való irányítása megtörtént.

Szandányi Réka dr., Hársing Judit dr., Sárdy Miklós dr.,
Bíró László dr., Horváth Attila dr.:

Panniculitis

(Semmelweis Egyetem, Bőr-Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 64 éves nőbeteg anamnézisében traumás csonttörések, tricuspidalis insuffitientia, varicositás, superficialis thrombophlebitis szerepel. 2003 júliusában bal lábszárán a boka felett kb. 5 cm-es erythemás, nyomásra fájdalmas plakk alakult ki. Ambulánsan erythema nodosum diagnózissal kezelték. A tünetek stagnálása miatt belgyógyászati kivizsgálást kezdtek. 2004. februárban hyperergiás Mantoux próba miatt INH kezelést indítottak monoterápiában, amely mellett a bőrtünet progrediált. Klinikáinkra történő felvételekor az anamnézis ismeretében differenciáldiagnosztikailag felmerült erythema induratum (Bazin) lehetősége. Szövetteni vizsgálattal panniculitis igazolódott.

A panniculitisek felosztása:

- Erythema nodosum
- Vasculitis (nodularis)
- Kötőszöveti betegségek (lupus, szisztémás sclerosis)
- Fizikai (pl. hideg, trauma, artefact)
- Metabolikus (pl. pancreatitis, köszvény, calciphylaxis)
- Proliferatív betegségek (lymphoma, leukemia, egyéb daganatok)
- Kevert típusú panniculitisek
 - Lipodermatosclerosos
 - Subcutan granulomák
 - Gyógyszer indukált
 - Eosinophil panniculitis
 - Weber-Christian betegség
 - Lipogranulomatosis subcutanea

Esetünkben az immunszerológiai vizsgálat eredménye negatív. Hasi UH cholelithiasist, cysta hepatis, chr. pancreatitist írt le. Rectoscopiával kóros nem látható. Nőgyógyászati vizsgálat lelete negatív. Felmerült háttérbetegségként a chr. pancreatitis szerepe, azonban az összefüggést sem a bőr szövettani vizsgálati eredménye, sem a pancreas funkciós tesztek nem igazolták.

Összefoglalásként esetünkben a hypererg Mantoux próba, az életkor és lokalizáció alapján felmerült erythema induratum Bazin lehetősége, azonban a kórlefolyás és a szövettani vizsgálat alapján ezt a diagnózist elvetettük. Esetünket a differenciáldiagnosztikai érdekeség miatt mutattuk be.

Szakonyi József dr.:

Lichen aureus

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 23 éves fiatal nőbeteg anamnézisében jelentős megbetegedés nem szerepel. Antikoncipiensen kívül egyéb gyógyszert nem szed. Elmondása szerint a bal lábszárát gyermekkorában több alkalommal azonos helyen trauma érte.

Kb. 4 éves kora óta észlelte a bal tibia feletti bőrelváltozást, mely a jelentkezés előtti hónapokban megnövekedett, erythemássá vált, viszketett. Szubjektív panasza nem volt. Észlelésekor a fenti régióban 2x1,5 cm-es, elmosódó határú, sárgás-vörös, alig beszűrt plakkot láttunk, centrálisan a régóta fennálló 1 cm-es halványlivid folttal (2. ábra).



2. ábra
Lichen aureus a lábszáron

Az elváltozásból biopsia történt, mely kissé atrophias hám alatt a dermis felső részében szalagszerű beszűrődést, a lymphocyták mellett kevés histiocytát, vascularizációt, bevérzéseket mutatott. Vacuolus degeneratio nem volt, ugyanakkor exocytosis látszott. Ez alapján született meg a lichen aureus diagnózisa.

A folyamat a pigmentált purpurák betegcsoportba tartozik, ahova a Schamberg-féle progresszív pigmentált purpura, a purpura annularis teleangiectoides Majocchi, dermatitis lichenoides purpurica et pigmentosa Gougerot-Blum vagy az itching purpura.

Az 1958-ban Martin által lichen purpuricus-ként leírt, majd 1960-ban Calnan által lichen aureusnak átnevezett kórkép oka némiképp eltér a fenti kórképektől, ahol az infekciók (vírus, v. bakteriális góc), gyógyszerek, étel intolerancia szerepe merült fel. Ennél az elváltozásnál lokálisan egy inkopetens perforáló véna áll a tünetek háttérében. A megnövekedett vénás nyomás, kapillárisok fokozott sérülékenysége együtt vezet a klinikai kép kialakulásához. A krónikus mechanikai trauma szerepét több közleményben tárgyalják.

A klinika kép jellegzetességei a folyamat lokalizált jellege, petechiák, a sárgás szín.

Disszeminált megjelenése elvéve, zosteriform mintázat ritkán, de előfordulhat. Általában kerek, ovális, apró lichenoid papulákból álló horzsolászerű foltot, plakkot látunk, leggyakrabban a lábszár distalis részén, hason, esetenként szegmentálisan. A vöröses-barnás szín

idővel sárgás-barnává válik. Mindkét nembem előfordul és gyermekkorban is megjelenhet. Általában panaszmentes, néha viszketés, nyomásérzékenység állhat fenn. Szövettanilag szalagszerű lymphocytá infiltráció látszik a reticularis dermisben (melyet ép határzóna választ el az epidermistől), vörösvérsejt extravasatióval, haemosiderin depositumokkal, gyenge epidermalis reakcióval.

A kezelés nem igazán megoldott. Lokális emolliens, gyenge szteroid externák mellett közöltek eredményes PUVA terápiát. Beazonosítható perforáló véna esetében annak elkötése, sclerotisatioja is szóba jön.

Betegünk átmenetileg lokálisan gyenge hatású szteroid krémet kapott, jelenleg kezelés nélkül van.

Podányi Beáta dr.:

Lymphocutan sporotrichosis

(Országos Bőr- és Nemikórtani Intézet)

34 éves, egyébként jó egészségi állapotban levő nőbeteg elváltozása észlelésünket megelőzően 2 hónappal kezdődött. Elmondása szerint bal kéz III. ujj körömpercét fém mosogatószivacs törött szála megszurta. A sebzés helyén fájdalmas, váladékozó livid csomó alakult ki. A seb dezinficiens kezelésre nem javult, proximális terjedéssel kétéhetente újabb gyulladásodások alakultak ki.

A helyi kezelés mellé ekkor erythromycin, majd hatástalanság miatt cefuroxim, később clindamycin szisztémás terápiában részesült.

Az elvégzett haematológiai és vérkémiailaboratóriumi vizsgálatok kóros eltérést nem mutattak, azonban a proximális lymphogen terjedés nem állt meg, a bal felkaron is kialakult egy friss cutan infiltratum. Ez utóbbi elváltozást diagnosztikus céllal, klinikailag in toto kimetszették. A szövettani vizsgálat az alábbi leírást adta: „a hiányzó hám alatt a cutisban granulomaszöveti infiltratum látható, mely histiocytákból, többmagvú óriássejtekből áll, valamint kissé mennyiségben granulocytákat is tartalmaz. Sem idegentest, sem malignus elváltozás az anyagban nincs”.

Ekkor, a két hónapja fennálló folyamat konzultációjára jelentkezett a beteg ambulanciánkon. Vizsgálatakor az ábrán látható klinika állapotot (3. ábra) és a felkar hegében az eltávolított granuloma kezdődő recidíváját észleltük. A váladékozó primer jelenség gennyéből párhuzamosan több leoltást végeztünk. Sabouraud-táptalajon színtenyésztetben szürkés-fekete bolyhos gombatelepek tenyésztek.



3. ábra
A sebzés helyén fájdalmas, váladékozó livid csomó

A klinikai kép, és a betegség lefolyása lymphocutan sporotrichosis mellett szólt, melyet megerősítve láttunk a pozitív gombatenyésztéssel. A betegnek napi 2x100 mg itraconazol orális terápiát javasoltunk.

Differential diagnosis: a betegség típusos formája viszonylag könnyen felismerhető, egyéb formái a krónikus fertőzőes granulomától különítendő el. Sporotrichoid léziókat okozhat a tuberculosis, az atipikus mycobakterium fertőzés, tularemia, anthrax, cutan nocardiosis, cat scratch disease.

A kórokozó talajban, korhadó növényi részekben fordul elő, a fertőzés rendszerint szálka, vagy tüske szúrásával került a szervezetbe. Betegünk a sérülést okozó fém mosogatószivacsot zöldség héjának ledörzsölésére is használta, valamint sérülést követően is kertészkedett.

A sporotrichosis leggyakoribb formája a lymphocutan sporotrichosis, mely az esetek 70-80%-át teszi ki. A behatolás helyére korlátozó fix cutan forma mintegy 25%-ban fordult elő. Krónikus gyulladás, mely általános tüneteket nem okoz, de a kialakult elváltozások fájdalmasak, váladékoznak. Szisztémás fertőzés ritka, a pulmonalis érintettség inhalatív úton alakulhat ki, de a folyamat immunkompromittált betegeken cutan fertőzésből lymphogen, haematogen terjedéssel megbetegítheti az ízületeket és a csontokat.

A kórokozó a *Sporothrix schenckii* dimorf gomba, mely a szövetekben sarjadzó formában van jelen, míg szobahőmérsékleten tenyésztve elágazó fonalakat képez. A telep színe a vajszínűtől a fekete

téig változik. Esetünkben sötétszürke telepek képződtek. A tenyésztet mikroszkópos vizsgálata a fonalak oldalágain jellegzetes konídiómokat mutat. Ez a kórokozó, mely ismételt színtenyésztésben nőtt ki az elváltozásból, ezt a jellegzetességet nem mutatta. A betegség hagyományos terápiája a kálium jodid oldat, mely a legtöbb kután formánál eredményesen alkalmazható. Ez a kezelés azonban szisztémás fertőzésben kiegészítésre szorul, a választandó szer elsősorban Amphotericin B.

A modern antibiotikumok megjelenése a sporotrichosis kezelésben is változást hozott. A legtöbb szerző itraconazollal ért el eredményt napi 100, 200 mg adagban. Az immunkárosodott betegek szisztémás sporotrichosisa esetében az antimikotikum kombinációjára van szükség és a kezelés tartós, vagy ismételt kúrákat igényel. Esetünkben az itraconazol kezelést vezettük be, melyre lassú javulás indult meg.

HAZAI HÍREK

Az MDT Cutan Lymphoma Munkacsoport
tudományos ülést tartott 2005. április 8-án, 15 órakor

Téma:

1. Erős Nóra: Beszámoló: International Symposium on the Biology and Immunology of Cutaneous Lymphoma – Berlin, 2005. febr. 3-5.
2. Wikonkál Norbert, Bodó Imre, Horváth Barbara, Hársing Judit, Matolcsy András, Kárpáti Sarolta (Simmelweis Egyetem ÁOK Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, I. Patológiai Intézet, Szent László Kórház Csontvelő Transzplantáció Osztály): Perifériás T sejt lymphoma.
3. Korda Judit, Marschalkó Márta, Hársing Judit, Bély Miklós, Balogh Zsolt, Szigeti Ágnes, Szabó Huba, Csomor Judit, Matolcsy András, Kárpáti Sarolta (Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézet, Budai Irgalmasrendi Kórház, Simmelweis Egyetem OÁK Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, I. Patológiai Intézet, Szent János Kórház Patológia): Panniculitis like - T. cell lymphoma esete.
4. Marschalkó Márta: EORTC 2006. Budapest, szept. konferencia megbeszélés, 2005. őszi továbbképző nap megbeszélése.

Dr. Marschalkó Márta
egyetemi docens
E-mail: marmar@bor.sote.hu

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika 2004. szeptember 16. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Gódor Zsófia dr.:

Morbus Recklinghausen

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

Az 51 éves férfi bőrtünetei 25 éves korában kezdődtek. Családi anamnézise negatív.

Felvételekor testszerte számos, 0,2-1 cm átmérőjű, bőrszínű, ill. barnásvörös, puha tapintatú, a subcutisba reponálható, azaz csengőgomb-tünetet okozó papulát és nodust, valamint café-au-lait foltot észleltünk (1a-b. és 2. ábra). Az axillákban hyperpigmentáció látható. Szemészeti vizsgálata során réslámpával mindkét szemén Lisch-csomók, azaz irishamartomák voltak láthatók. A neurofibromák a hajas fejbőrön is jelentkeztek, melyek közül az irritáltak sebészi eltávolítását tervezzük. A típusos klinikai kép alapján a folyamatot neurofibromatosis 1-es típusának felel meg.

Recklinghausen betegség autoszomális domináns öröklődésmenű neurocutan genodermatosis. Háttérében a 17 kromoszóma hosszú karján lokalizált NF1 gén termékének, a neurofibromin a mutációi állnak. A neurofibromin GTP-áz aktiváló molekula, a ras protooncogén szignáltranszdukciójának negatív regulátora. Mivel a neurofibromin főleg neuroectodermális eredetű szövetekben expresszálódik, mutációi neurológiai tumorket keletkezésére hajlamosít. Hét típusát különböztetjük meg (Neurofibromatosis-1 és 2-es típus, segmentális neurofibroma, neurofibromatosis csak café-au-lait folttal, tuberous sclerosis).



1a-b. ábra
Neurofibromák a törzsön



2. ábra
Neurofibromák a nyakon

Diagnosztikus kritériumok:

- 6 vagy több café-au-lait folt
- 2 dermalis, ill. subcutan neurofibroma vagy 1 plexiform neurofibroma
- axilláris freckling (70%, axilláris, inguinális, perioralis hyperpigmentáció)
- nervus opticus glioma
- 2 v. több Lisch-csomó
- jellegzetes csont laesiók (sphenoid dysplasia, hosszú csőves csontok cystás felritkulása)
- elsőfokú rokon I. típusú neurofibromatosisa

Klinikai diagnosztikai kritériumai közül legalább kettő együttes fennállása szükséges a diagnózishoz.

A betegség kezelése jelenleg a sebészi, ill. lézeres eltávolítás. Betegünket a típusos klinikai kép és a bőrtünetek kiterjedt volta miatti terápiás nehézségek miatt mutattuk be.

Borbola Kinga dr.¹, Marschalkó Márta dr.², Sárdy Miklós dr.²:

Acne inversa

(Országos Onkológiai Intézet Bőrgyógyászat, SE Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 27 éves férfibeteg bőrtünetei 2003. áprilisában kezdődtek. Először a jobb, majd 4 hónap múlva a bal axillában fájdalmas, gyulladt, livid, pust ürtő csomók jelentek meg. Fél év múlva jelentkeztek hasonló elváltozásai mindkét oldali inguinális régióban, a scrotumon és az anus körül.

Ambulanter, majd klinikai befejeése során alkalmazott Roaccutan, szisztémás antibiotikus és lokális kezelés ellenére tüneteinek romlottak, emiatt a beteg ismételt felvétellel került.

Felvételekor az arcon, mindkét oldalon a zygomaticusok felett, valamint a háton elszórtan gyulladt papulákat, maradványtüneteket és atrophodermiás hegeket láttunk. Mindkét oldali axillában, az inguinális régiókban, a crena aniban, a scrotum bőrére terjedően 2-6 cm hosszú, kb. 1 cm széles, vaskos, gyulladt, tömött tapintatú, hegesező, széles kötegek, valamint bőséges pust ürtő sipolyinyílásokat észleltünk, infiltrált és nyomásérzékeny környezetben (3. ábra).

A laboratóriumi leletekből gyorsult süllýedése (46 mm/óra), leukocytosisa (13,28 G/l), granulocytosisa (76,50%), illetve lymphocytopeniája (16%) volt kiemelhető.

4x300 mg per os Dalacin C-t és 2x1 Dapsont kezdtünk. A kíséző



3. ábra
Konglobált acnés jelenségek a hónaljban



4. ábra
Primer sanker az alsó ajkon

gyulladás gyors regresszióját tapasztaltuk, de az alapbetegség változatlan maradt, ezért sebészi kezelés céljából Kecskemétre irányítottuk.

Az acné inversa a szőr- és haj folliculusok, valamint a sebaceous mirigyek betegsége, a korábbi véleménnyel szemben nem az apokrin mirigyeké.

Acné tetradról beszélhetünk a következő tünetcsoport fennállása esetén:

1. Acné conglobata a mellkason, háton, arcon. Előfordulhat, hogy csak a korábbi acné hegei vannak jelen.
2. Krónikus gyulladt léziók az intertriginózus régiókban.
3. A tarkó és hajás fejbőr perifolliculitise és abscessusai.
4. Pilonidalis sinus vagy cysta

Betegünknel acné triad (1, 2, 3) állt fenn. A betegség komplikációi: kontraktúrák, lokális vagy szisztémás infekciók, szisztémás amyloidosis, arthropathia, planocellularis carcinoma.

Az irodalom szerint elsődleges terápia a széles sebészi excízió, szükség esetén szabad bőrtranszplantáció. Kiegészítő kezelésként az orális retinoidok, antibiotikumok, antiandrogének, Dapsone, valamint extrém gyulladással járó esetekben szisztémás kortikoszteroidok ajánlottak.

Esetünket a típusos klinikai kép és a terápiás nehézségek miatt mutattuk be.

Borbola Kinga dr.¹, Marschalkó Márta dr.²:

Korai syphilis

(Országos Onkológiai Intézet Bőrgyógyászat¹, Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika²)

A 37 éves külföldi állampolgárságú férfibeteg korábbi nemi betegségét negál.

2004. december végén járt Klinikánk ambulanciáján. Akkor a bőrtünetek alapján felmerült syphilis lehetősége, ám a beteg a vérvételt nem csináltatta meg, kontrollra nem jelentkezett, fellelhetetlen volt.

Január végén tartózkodási engedélyének meghosszabbítása miatt végzett PRP vizsgálat pozitivitása miatt jelentkezett újra.

Felvételkor az alsó ajak jobb oldalán egy 2 cm átmérőjű, erodált, tömött tapintatú, erythemás, vaskos sárgás pörkkel fedett, oedemátus ulcus (4. ábra), kifejezett kétoldali lymphadenomegalia, a tenyereken és a talpakon Biett gallérral övezett papulák, a homlokon és a scrotum-penis bőrén elszórtan papulák, a törzsön néhány roseola volt látható.

Az RPR vizsgálat 1/32-es hígításig 4+, a TPHA 4+ volt, a syphilis ELISA vizsgálat pozitív, a HIV szerológia negatív volt. Neurosyphilisre utaló panasza vagy tünete nem volt. Az EKG eltérést nem mutatott.

Penicillin-kezelésre tünetei regrediáltak.

A betegnél a nyelvi nehézségek és a kooperáció hiánya miatt a kontaktuszemélyt kideríteni nem sikerült.

Esetünkkel a syphilis jelentőségére és a kontaktuskutatás nehézségeire kívántuk felhívni a figyelmet.

Pónyai Katinka dr.:

Szisztémás lupus erythematosus

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

56 éves nőbetegünk anamnézisében három éve ismert, ACE gátlóval kezelt hypertonia szerepel.

2004. augusztus elején a napfénynek kitett területeken: az orcákon, és a dekoltázs területén, élénk erythemás papulák jelentek meg. Általános tünetként kb. egy éve észlelt térd-, ill. könyökízületi fájdalmakat, bizonytalan subfebrilitást, diffúz hajvesztést, szájszárazságot, ill. szemviszketést. Fáradékonyabb, az elmúlt hónapokban több alkalommal zajlott conjunctivitis.

Felvételkor az orcákon pillangósármány elrendeződésben, homlokon, ajakpírban, mellkason, nyakon, ill. elszórtan az alkarokon is livid erythemás 1-2 mm-es, helyenként plakkokká összefolyó papulák voltak láthatóak (5. ábra).

Az arcon lévő tünetekből szövettani vizsgálat, ill. IF hisztológia történt, amely vizsgálatok lupus erythematosus diagnózisát támasztották alá.

Immunszerológiai eredményei közül kiemelhető a 200 feletti anti-DNS szint, az antinukleáris faktor pozitivitás, és a csökkent komplement szintek. Az antikardiolipin, és lupus antikoaguláns értékekben eltérést nem detektáltunk.

Rutin laboratóriumi eredményei közül kiemelendő emelkedett (115 mm/h) süllyedése, leukopeniája. 24 órás vizeletgyűjtés során minimálisan emelkedett fehérjeürítést detektáltunk.

Nyáltermelés-vizsgálat, és Schirmer-teszt sicca szindrómát igazolt.

A mellkas rtg. felvétel és légzésfunkciós vizsgálat alapján tüdőérintettség nem volt igazolható. A szívérntettséget a normál EKG-görbén és echocardiographia alapján ki lehetett zárni.

Az Amerikai Reuma Szövetség, ARA kritériumrendszerét figyelembe véve, a 11 kritérium közül betegünk esetében 6 teljesült:

1. pillangósármány erythema
2. fényérzékenység
3. arthritis
4. leukopenia,
5. immunológiai tünetek: anti-DNS (200 feletti),
6. ANA pozitivitás (1:40, 1:160)



5. ábra

Orcákon, homlokon, ajakpírban, nyakon livid erythemas összefolyó papulák

Míndeze alapján felállítható a szisztémás lupus erythematosus diagnózisa. 1 mg/tnkg methylprednisolon terápiát indítottunk, amely mellett a leukopenia és a süllyedés normalizálódott, és a bőrtünetek aktivitása is csökkent.

A tünetek 50 év felett léptek fel, amely mindenképpen az SLE jobbindulatú formáját jelenti.

Betegünk esetében felmerült a három éve szedett ACE inhibitor provokáló szerepe is. A gyógyszer indukálta SLE tünetei kezdetben nem jellegzetesek, arthralgia, myalgia, láz, migrain, pleurális fájdalmak jellemzik. Bőrtünetek ritkábban jelennek meg, a folyamat enyhébb lefolyású, a súlyos, életet veszélyeztető komplikációk ritkábbak. A folyamat reverzibilis, a gyógyszer adásának felfüggesztése után legtöbbször visszafejlődik. Az ANA pozitívitás gyógyszer indukálta lupusnál nem feltétlen van jelen, de a betegségre jellegzetes a mintegy 90%-ban jelen lévő hiszton ellenes antitest. Érdekességként megjegyzendő, hogy az ANA pozitívitás a tünetek megszűnte után is megmaradhat.

A legismertebb provokáló anyagok között szerepelnek: INH, hydralasin, penicillamin, prokainamid, minocyclin, béta-blokkolók, cimetidin, izoniazid, lítium, orális kontraceptívumok, szulfonamidok, tetracyclin, metildopa.

Az ACE gátlók szerepéről szisztémás lupus erythematosus esetében megoszlik a vélemény. Egyrészt a lupus nephritis kiváltásáért felelős TGF béta, és a 2-es típusú citokinek (IL-4, IL-10) inhibitoraként a nephrológusok mint új terápiás lehetőséget nyújtó gyógyszert fedezték, másrészt számos esettanulmány jelent meg, amely kiváltó okként nevezi meg lupus erythematosus esetében, elsősorban a perifériás T sejtek apoptózis gátlása miatt.

Betegünket a jellegzetes klinikai kép miatt mutattuk be.

Tabák Réka dr., Somlai Beáta dr., Marschalkó Márta dr.:
Mycosis fungoides előrehaladott stádiumban
 (Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

Az 51-es nőbeteg 1993 óta észlel bőrtüneteket. 1994-ben és 95-ben klinikánkon parapsoriasisot, majd cutan T-sejtes lymphomát diagnosztizáltunk. A beteggondozásra nem járt. Kecskeméten 2 alkalommal hospitalizálták, interferon, PUVA, ill. Neotigason kezelést kapott. Második klinikai jelentkezésére 5 évvel később, 2000. májusában került sor. Az ismételt szövettani vizsgálat plakk stádiumú, 2001. augusztusban tumoros stádiumú mycosis fungoides igazolt. Ekkori felvételekor a hajas fejbőrön erythemás, hámló, tömött plakkokat, ill. alopeciás területeket, a mellkason, a mammák alatt erythemás, kissé infiltrált plakkokat, a könyökhaj-



6-7. ábra

Mycosis fungoides tumoros stádium: erythroderma, kiterjedt, kifeléelyesedő, nekrotizáló tumorok



8. ábra

Mycosis fungoides tumoros stádium: torzító tumorok, heges alopecia

latban egy 4 cm-es tumort láttunk. A bőr immunhisztokémiai vizsgálata CD4 restrikciót és pozitív génátrendeződést mutatott. 2001. óta kap intermittálóan interferont, emellett lokális rtg., ill. Neotigason kezelést kapott, melyek mellett némi javulás mutatkozott,

egyek tumorai regrediáltak. Az interferon terápiát leukopenia miatt több alkalommal fel kellett függeszteni. A beteg hosszabb időszakokra eltűnt, majd 2003. áprilisában jelentkezett ismét, kivizsgálása során (mrtg, hasi UH, flowcytometria) belszervi manifesztációt nem észleltünk. A nyakon tapintott megnagyobbodott nyirokcsomók UH, ill. szövettani vizsgálata kooperáció hiányában nem volt elvégezhető. A beállított Neotigason kezelést a beteg otthonában elhagyta. A beteg a felajánlott terápiás javaslatokat, osztályos kezelést sorozatosan nem vette igénybe. 2003. augusztusban járt utoljára ambuláns kontrollon. Ekkor csak homeopátiás készítményeket használt.

2004. júliusban vettük fel ismét betegségének súlyos depressziója miatt. Felvételekor testszerte erythodermát, tenyérmű impetiginizált, odorosus, kifeléyesedő, nekrotizáló tumorokat észleltünk (6-7. ábra). Az arcot eltorzító tumorokat, heges alopeciát láttunk (8. ábra). Axillárisan és inguinális megnagyobbodott nyirokcsomókat tapintottunk. Az axillaris nyirokcsomók FNAB-ja a nyirokcsomók érintettségét igazolta, a hasi UH-on hepatosplenomegalia ábrázolódt. A mellkas rtg. és flow-cytometria negatív volt. Tekintettel az igen jelentős progresszióra, a nagy kiterjedésű tumormasszára, a nyirokcsomó-érintettségre, kombinált citosztatikus kezelést kezdtünk (bleomycin, cisplatin, cyclophosphamid, vincristin, prednisolon). A kúra alatt igen gyors és látványos tumorregresszió indult meg. Az arcon jól látható volt, hogy már a kezelés 9. napján a tumorok ellapultak, a fekélyek hámosodásnak indultak. 2004. szeptemberben a 3. kúrára vettük fel. A beteg testsúlya előző kezelés óta eltelt 1 hónapban 7 kg-ot növelt. A korábbi tumorok, ill. fekélyek helyén hegeket láttunk, az axillaris nyirokcsomók fizikálisan regrediáltak, azonban a kezelés szövődményeként kiterjedt genitális herpesz recidíva alakult ki.

Szerencsére ritkán látunk ilyen extrém előrehaladott klinikai képet, hiszen bár a betegség nem gyógyítható, jó terápiás lehetőségei vannak, mellyel a lefolyás lassítható. A korai stádiumokban (IA-IIA) alkalmazott indifferens kezelés célja a progresszió lassítása, a betegségmentes periódusok megnyújtása, az életminőség javítása (pruritus csökkentése). Ehhez fontos a beteg compliance-e, amit esetünkben csak nehezen sikerült megnyerni. A késői, tumoros stádiumokban (IIB-IVB) alkalmazott systemás polikemoterápiával ugyan látványos javulást értünk el mind a bőr, mind a nyirokcsomóstatusban, azonban a hatás általában átmeneti és rövid távú. Valamint, ahogy ezt tapasztaltuk is, gyakran vezet szövődményhez: bakterialis sepsis, superinfekció, az immunsupprimált statushoz társuló sekunder fertőzés léphet fel, ami sok esetben meghatározza a kimenetelt.