

Debreceni Orvostudományi Egyetem Bőr- és Nemikórtani Klinika (igazgató: Nagy Endre dr., egyetemi tanár) közleménye

Generalizált morphea gyermekkorban

ERDEI IRÉN dr., LADÁNYI ÉVA dr.

Összefoglalás: Generalizált morphea esetét 6 éves gyermekben ismertetik a szerzők. Első klinikai felvételkor mindkét bokaízületben a bőrtünetek mozgáskorlátozottságot okoztak. A penicillin infúziós kezelés mind a morphea, mind a következményes járásképtelenséget kedvezően befolyásolta.

Kulcsszavak: *Generalizált morphea, mozgáskorlátozottság, penicillin, antimaláriás kezelés*

A scleroderma etiológiája ma sem tisztázott. A gyermekkorban előforduló esetekre változatos klinikai megjelenés jellemző. A belső szervi manifestáció, tüdőfibrosis, Raynaud tünetek ritkán fordulnak elő [4]. A plakkok beszűrtsége esetenként változó [1, 3]. A klinikai megjelenést tekintve gyakori a lineáris, plakkos és ritkább a generalizált forma [2, 10]. Egyes szerzők a generalizált morpheás eseteket átmeneti formának tekintik a progresszív szisztémás sclerosisba [5], azonban ilyenkor a bőrtünetek mellett a laboratóriumi eredmények is utalnak belső szervi manifestációra [9].

Esetismertetés

6 éves leánygyermek első klinikai felvétele 1987. március.

Anamnézis: 1984 óta allergiás bronchitis miatt pulmonológiai gondozás alatt áll, Zaditen kezelést kap. 1986 októberében mindkét lábszárán és a bokaízületek felett sárgásfehér tömött plakkok jelentek meg. 1986 decemberében varicella zajlott le. A varicella hegeiben hasonló bőrtünetek alakultak ki. A bokaízületekben mozgáskorlátozottság mutatkozott. A bőr szövettani vizsgálata morpheát igazolt.

Státusz: Korának megfelelő fejlettségű, sovány, enyhén sápadt gyermek. Fizikális vizsgálattal szív, tüdő, has kóros eltérés nélkül. Mindkét alsó végtag és a gluteus bőre kártyalapszerűen, diffuse beszűrt, tömött tapintatú, fényes, feszes, enyhén hámló, helyenként hypo- illetve hyperpigmentált plakkok. Az Achilles ín felett a bőrön fissurák és hámlás. Törzsön és a végtagokon varicella hegekben fehér tömött beszűrődések észlelhetők. Mindkét bokaízületben mozgáskorlátozottság. A bokák fölött a bőr feszes atrophias (1., 2. ábra).

Klinikai vizsgálatok: Gócvizsgálat: negatív. Mellkas-rtg.-felvétel: Szabályos rekesz, norm. hilusok, tiszta tüdők. Közép-árnyék negatív. Fibrosisra utaló jel nem látható. Összehasonlító rtg.-felvétel mindkét lábszárról és lábról: A felvételek csontszerkezeti eltérést nem mutatnak.

Laboratóriumi vizsgálatok: Serum Total protein 67 g/l, glucose 4,3 mmol/l, urea 3,8 mmol/l, bilirubin 11 μ mol/l, creatinin 66 μ mol/l, nátrium 139 mmol/l, kálium 4,8 mmol/l, chlorid ion 112 mmol/l, gamma GT 5 U/l, GPT 12 U/l, GOT 16 U/l, CK 25 U/l, We 10 mm/h, vizelet általános és üledékvizsgálat negatív, Fvs 7 G/l, Hgb 118 g/l, Htk 0,35, Le-sejt negatív, ANF negatív, anticytoskeletalis antitest(HEp2, mef sejt-kulturán): negatív, Borrelia Brugdorferi antitest titer 1 : 128 (negatív), serum fibronectin meghatározás ELISA technikával: 218 μ g/ml, (A kontroll 96,6 μ g/ml-hez viszonyítva emelkedett.)

Terápia: Havonta 10 napig, napi 5 ME kristályos penicillin Salsol infúzióban, összdózisban 60 ME. Heti egy alkalommal 1 kapszula E vitamin, másnaponta 1 kapszula A vitamin. Lokálisan a beszűrődést mérséklő externának. Féléves penicillin infúziós kezelés után harmadnaponként fél tabletta Plaquenilt állítottunk be.

A kombinált penicillin + antimaláriás kezelés hatására a plakkok nagyrésze felpuhult, a bokaízületek mozgáskorlátozottsága megszűnt. Járása teljes értékűvé vált.



1., 2. ábra. Mindkét alsó végtag és gluteusok bőrén feszes, kártyalapszerűen beszűrt, hyper-, és hypopigmentált plakkok

1988 októberében a kontroll vizsgálat alkalmával több új plakk megjelenését észleltük, a bőrtünetekhez nyelési nehezítettség társult. Ismételt klinikai felvétel 1988. november.

Bőrstátusz: Alsó végtagok bőre körkörösen feszes, kártyalapszerűen beszűrt fénylő indurált plakkokkal. Törzsön több tenyérszerű területen lividvörös foltok, mindkét felkaron körkörös, minimálisan stranguláló plakkok.

Oesophagus passage: negatív.

Terápia: Penicillin infúziós kezelés az előző felvételhez hasonló dózisban. A kezelés hatására a plakkok nagy része felpuhult.

Megbeszélés

A scleroderma kezelésében nincs egységes álláspont. Ez egyaránt vonatkozik a diffúz és lokalizált formákra. A betegség lefolyását tekintve a spontán remissióval, valamint az eredményes kezelés hatására is fennmaradó hyperpigmentációval is számolni kell [7].

A generalizált több plakkos morpheás esetek kezelésében alkalmazott gyógyszereket tartósan kell adni ahhoz, hogy a klinikai tünetekben a kedvező hatást elérjük. Jelen esetben a generalizált bőrtünetekhez belső szervi fibrosis nem

társult, az immunszerológiai vizsgálatok sem jelezték a PSS-be való átmenetet, bár az irodalomban ilyen esetek előfordulnak [8].

1975 óta a Bőrklínika sclerodermás betegeit rendszeresen gondozzuk. A gondozott gyermekek közül a jelenleg közölt eset volt a legsúlyosabb és legnagyobb kiterjedésű.

A régebben feldolgozott 17 eset kislakkos morpheas gyermek volt. Csak a bőrre lokalizált scleroderma formákban penicillin, penicillin + antimaláriás terápiát alkalmazunk [6]. Észlelt esetben is a hosszan tartó penicillin és penicillin + antimaláriás kezelés kedvezően befolyásolta a bőrsclerosist és ezáltal a gyermek mozgáskorlátozottságát megszüntette. A nagyfokú javulást követően 1989-től a gyermek gondozáson nem jelent meg.

I R O D A L O M: 1. *Christianson, H. B., S. D. Cletis, P. A. O'Leary and R. R. Kierland*: Arch. Derm. 74, 629 (1965). — 2. *Jablonska, S., B. Bubnow and A. Szezepanski*: Dermatologica 125, 140 (1962). — 3. *Kass, H., V. Hanson and J. Patrick*: The Journal of Pediatrics 68, 243 (1966). — 4. *Larregue, M., C. Canvel and J. M. Bressieux*: Rev. Pédiatr. 20/3, 147 (1984). — 5. *Luderschmidt, Ch.*: Hautarzt 36, 516 (1985). — 6. *Nagy E. und Ladányi É.*: Hautkr. 62, 547 (1987). — 7. *Serup, J.*: Acta Derm. Venereol. 64, 485 (1984). — 8. *Serup, J., Staun Olsen, P.*: Allergy. 41, 452 (1986). — 9. *Sönnichsen, N.*: Derm. Mschr. 169, 385 (1983). — 10. *Szodoray, L.*: Derm. Wschr. 151, 847 (1965).

Érkezett: 1989. 12. 05.

Közlésre elfogadva: 1990. 09. 26.

E r d e i, I., L a d á n y i, É.: *Generalized morphea in childhood*

The case of a 6 year old child suffering from generalized morphea was reviewed. The skin lesions caused limitation of motion in ankle joint at the first admission. Penicillin infusion treatment had a favourable effect both on the morphea and on the consecutive abasia.

KÖNYVISMERTETÉS

Holzmann, H., P. Altmeyer, W. Ch. Marsch H. G. Vogel: Dermatologia und Rheuma, Springer, Berlin, Heidelberg, New York, London, Párizs, Tokyo 1987. 265 ábra, amelyből 144 színes.

A „frankfurti beszélgetések” sorozatban megjelent újabb könyv a bőrgyógyászat és a reumatológia kapcsolatának sokszínű, sokoldalú bemutatását adja. A téma összetettsége miatt a szerzők számos közreműködőt vontak be az interdiszciplináris kérdések tárgyalásába, amely a bőr és a kötőszöveti betegségek pathogeneztől, a klinikumon keresztül a terápiáig terjed. A könyv a következő fejezetekre oszlik: 1. Pathogenezt és diagnosztika, 2. A rheumás betegségek bőrgyógyászati manifesztációi. Ezen belül foglalkozik a seropozitív és a seronegatív arthritisekhez társuló bőrtünetekkel, az ún. kollagenosisok közül a sclerodermával részletesen, a bakteriális és a virális arthritisekhez társuló bőrbetegségekkel és a polietiologiájú gyulladáshoz társuló dermatosisokkal együtt előforduló ízületi affectiókkal. A harmadik rész tárgyalja a terápiás kérdéseket, amelyek közt helyet kapnak a belső gyulladáscsökkentő gyógyszerek, mint a retinoidok, és érinti az antireumás gyógyszeres kezelés mellékhatásait is. A könyvet elsősorban azok részére lehet ajánlani, akik a korrelációs dermatológiával foglalkoznak mind bőrgyógyászati, mind belgyógyászati részről.

Török László dr.