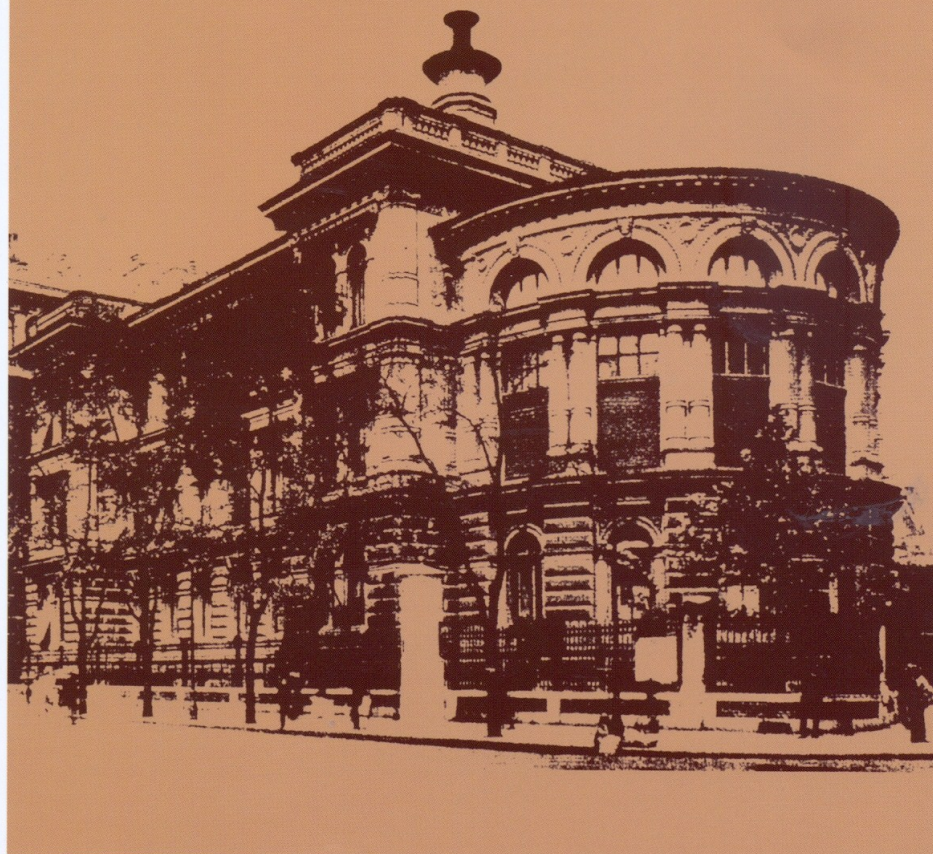


BŐRGYÓGYÁSZATI ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE

89. ÉVFOLYAM • 2013. • 6. SZÁM



Nékám Plakett



**Magyar Dermatológiai Társulat Nagygyűlés
2013. december 12–14.**



Professor S. Jablonska
2007-2008



Professor O. Braun-Falco
2007-2008



Professor S. I. Katz
2009



Professor G. Stingl
2010



Professor T. Nishikawa
2011



Professor M. Black
2012



Professor J. R. Stanley
2013

A Nékám Plakett
díjazottjai

149-200 • 2013. december – ISSN 0006-7768 (print) • HU ISSN 2064-261X (online)

vonásra került intravénás Augmentin, Dalcin, Brulamycin indult, valamint sebész, ortopédiai és traumatológus konzílium történt. Lágyrész UH cutan és subcutan infiltrációt írt le, MR képen fascitis necroticans-ra jellemző lézió nem volt látható, azonban a klinikai kép alapján a fascitis necroticans diagnózisát fenntartottuk és végül Sebészeti klinikán fasciotómiát végeztek. Innen a beteg a Traumatológia végtagsebészeti osztályára került áthelyezésre. Sebvaladékból Streptococcus pyogenes tenyésztett ki. A műtét, kombinált antibiotikus és intenzív terápia mellett a gyulladás lokális és szisztémás tünetei, laboratóriumi paraméterei javultak. További 3 alkalommal történt még debriment majd végül félvastag bőrplasztika. A beteg összesen 5 műtétet és 2 hónapnyi antibiotikus terápiát követően vált gyógyulttá, funkcionálisan jól használható végtaggal. Az eset bemutatásával szeretnénk felhívni a figyelmet a súlyos necrosisra járó lágyrész fertőzés első figyelmeztető klinikai jeleire, amelyek: nagyfokú oedema, az elmosottabb határ és jelentős fájdalom. A laboratóriumi gyulladásos paraméterek sok esetben követik a klinikai képet. A korán elvégzett műtét, a kombinált antibiotikus és intenzív terápia mellett kiemelt jelentőségű a beteg életkilátásai és később funkcionális rehabilitáció szempontjából.

Lukács Andrea dr.¹, Tóth Veronika dr.¹, Fodor Károly dr.¹, Simola Margit dr.², Ostorházi Eszter dr.¹, Hársing Judit dr.¹, Marschalkó Márta dr.¹, Kárpáti Sarolta dr.¹:

Ulcus szokatlan lokalizációban

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika¹, Józsefvárosi Eü. Szolgálat, Bőr- és Nemibeteg Gondozó és Szakrendelés², Budapest)

A szerzők egy 35 éves férfi esetét ismertetik. Észlelése előtt 1 hónappal jelentkezett a jobb mutatóujján lencseformájú duzzanat, mely később kisebesedett. Első ellátásként lokális dezinficiens és hámosító kezelést kapott, melyre tünete nem reagált, Klinikánkra területi BNG utalta a tömött tapintatú, beszűrt környezetben lévő, lymphangitis-szel kísért ulcus-szal a beteget. A klinikai kép alapján felmerült infekciós eredet, atípusos mycobacterium fertőzés irányában ill. syphilis, HIV fertőzés irányában indítottunk vizsgálatokat. A laeisióból biopszia is történt, a szövettani vizsgálattal a dermisben észlelt, kifejezett lobos beszűrődés plasmasejteket is tartalmazott, granuloma képződés nem volt látható. Az RPR (1:4 titerig) és a specifikus syphilis szerológiai vizsgálatok pozitivitása alapján primer syphilis diagnózissal a beteget benzathin penicillin-nel kezeltük. Az eset érdekességét a szokatlan lokalizációban jelentkező ulcus durum differenciáldiagnosztikai nehézsége adja. A kontaktuskutatás eddig klinikailag és szerológiai negatív férfi kontaktusokat eredményezett, a fertőzőforrás és a fertőzési mód még nem tisztázott.

Csász Judit dr., Somogyi Tihamér dr., Kocsis Lajos dr., Oroján Iván dr., Török László dr.:

Elhanyagolt tumor a kézujjon

(Bács-Kiskun Megyei Kórház, Bőrgyógyászat, Kecskemét)

2012 decemberében 61 éves nőbeteg jelentkezett szakrendelésünkön kb. fél éve észlelt, a bal kéz I. ujjára lokalizálódó 6x5 cm-es exophyticus jellegű, váladékozó terime miatt, mely a beteg elmondása szerint körömsérülést követően kezdett növekedni. A diagnózis pontosítása céljából szövettani mintavételt végeztünk.

A szövettani minta orsósejtes malignus tumor képét mutatta, mely differenciáldiagnosztikailag elsősorban malignus ideghüvely tumor, másodsorban monofázisos synovialis sarcoma lehetőségét vetette fel. Ezt követően az ujj amputációja megtörtént, melynek szövettani feldolgozása után a végleges szövettani eredmény melanoma, fungoid, orsósejtes típust igazolt.

A melanoma elsősorban a bőr melanocytáiból kiinduló malignus daganat. A 20-40 éves korosztályban a fehér bőrű népesség domináló rosszindulatú daganata. Desmoplastikus (orsósejtes, neuroid) melanoma jellemzője a pigmenttartalom minimális mennyisége, a junctionalis komponens hiánya, a kötőszövetes alapállomány bőséges volta. Differenciáldiagnosztikailag benignus és malignus mesenchymalis elváltozásoktól különítendő el.

Az esetet különlegessége és ritka előfordulása miatt tartjuk bemutatásra érdemesnek.

Kassay Erzsébet dr., Szalai Zsuzsanna dr.:

Ehlers-Danlos szindróma eseteink

(Heim Pál Gyermekkorház, Bőrgyógyászati osztály, Budapest)

Az Ehlers-Danlos szindróma (EDS) kötőszövetes betegségek genetikailag és klinikailag is heterogén csoportja. Gyermekkorban sokszor évek telnek el a diagnózis felállításáig. A sorozatos bőrsérülések, heggel gyógyuló sebhelyek, bevérzések előbb vetik fel coagulopathia vagy bántalmazott gyermek szindróma lehetőségét, mint e ritka kórképet. Habár a társuló egyéb tünetek, bőr nyúlékony-sága, ízületi hipermobilitás, esetleg pozitív családi kórelőzmény utalnak EDS-ra. A klasszikus és vascularis EDS-ban szenvedő két betegünk kapcsán ismertetjük az előadás a betegség jellemzőit, komplexitását. A 10 éves kislány családjában apai ágon halmozottan fordult elő EDS klasszikus típusa. Csecsemőkorban Pavlik kengyel vislet csípőficam miatt. 7 éves korában keresték fel ambulanciánkat, ekkor a végtagokon, homlokon lévő kiszélesedett atrofias hegek, a bőr nyúlékony-sága és a családi anamnézis alapján klinikailag EDS klasszikus típusának tartottuk. 12 éves kislány betegünknel dongaláb és progrediáló súlyos kyphoscoliosis miatt többszöri operáció említendő. 7 éves korában merült fel EDS vascularis típusa a recidiváló bevérzések, cigaretta papír hegek, mellkasi áttetsző vénák, vékony rugalmas bőr miatt. Megerősítő vizsgálatként mindkét gyermeknél történt biokémiai analízis és genetikai vizsgálat.

Kuroli Enikő dr.¹, Somlai Beáta dr.¹, Holló Péter dr.¹, Marschalkó Márta dr.¹, Hársing Judit dr.¹, Csomor Judit², Szepesi Ágota dr.², Matolcsy András dr., Kárpáti Sarolta dr.¹:

Subcutan panniculitis-like T-sejtes lymphoma

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika¹, Budapest, Semmelweis Egyetem, I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet², Budapest)

A 36 éves nő anamnézisében említésre méltó megbetegedés nem szerepel. 2013 áprilisa óta észlelt kb. 2 cm-es, folyamatosan növekvő, kezdetben fájdalommentes, majd erythemás bőrral fedett csomót a hát jobb oldalán. Néhány hét múlva magas láz jelentkezett, a subcutan csomó igen fájdalmasá vált, újabb csomók jelentkeztek testszerte. A laborvizsgálatok során emelkedett CRP-re (17.8 mg/L) és májenzimre (LDH: 1038 U/L, GOT: 53 U/L, GPT: 58 U/L, GGT: 52 U/L), gyorsult süllýedésre (34 mm/h), enyhén emelkedett S100 protein-értékre derült fény. A képalkotó vizsgálatok negatívak voltak, kóros nyirokcsomó nem ábrázolódott, flow-cytometria negatív volt. A szövettani vizsgálat során a dermis felső rétegében minimális, adnexumok körüli vegyes lobsejtes beszűrődést láttunk, mely a mély dermisben erősödött, a legkifejezettebb lymphoid infiltrátum a subcutan zsírszövetben jelent meg. A mérsékelt atípusos, kis és közepes, hyperchrom és enyhén irregularis magvú lymphoid sejtek a zsírszövet határa mentén rendeződtek, típusos rimming mintázattal. Az immunhisztokémiai vizsgálatok CD3, CD8, TIA1 pozitivitást igazoltak. Mindezek alapján a subcutan panniculitis-like T-sejtes lymphoma diagnózist állítottuk fel és szteroid + cyclosporin kezelést indítottunk.

A subcutan panniculitis-like T-sejtes lymphoma a perifériás T-sejtes lymphomák közé tartozó clonalis lymphoproliferatív kórkép, melyet multiplex, fájdalmas, erythemás bőrral fedett subcutan csomók, láz, hepato-splenomegália jellemeznek. Szövettanilag a panniculitis-hez igen hasonló képet mutat, az immunhisztokémiai vizsgálat azonban egyértelműen eldönti a kérdést. A beteget a kórkép ritkasága és a terápiás lehetőségek felvázolása miatt mutatjuk be.

Erdei Irén dr.², Veres Imre dr.¹, Emri Gabriella dr.², Juhász István dr.²:

Súlyosan égett beteg utógondozásának jelentősége

(Debreceni Egyetem, OEC Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Tanszék¹, Bőrgyógyászati Klinika², Debrecen)

Különösen a súlyos égési sérülteknél a sebgyógyulás és az általános állapot rendeződése még nem jelenti a beteg teljes gyógyulását, ezért szükség van az utógondozásukra. Ez magába foglalja a mentálhigiénés státusz rendezését, a mozgás rehabilitációt, a hegkezelést és

a tumor szűrését is. Égési centrumunk bőrgyógyászati háttérét tekintve a hegben keletkező tumorok diagnosztizálása és terápiája 1988. óta utógondozás keretében történik. Esetismertetés: A szerzők egy 29 éves férfi beteg esetét ismertetik, aki gázrobbanás következtében felsőlégúti égést és a testfelszín 90%-ra kiterjedő II/B-III. fokú égési sérülést szenvedett. A gyógyulást követően havonta gondoztuk. Égési sebei enyhe fokú hipertrófiás heggekkel gyógyultak, amelyekre szilikon és nyomás terápia kombinációját kapta. 2 hónap elteltével a II/B égési helyeknek megfelelően a hátán és karokon dermatoscóppal vizsgálva atipusos naevusok megjelenését észleltük. A hát bőréből kimetszett anyag szövettani eredménye Clark III-as, Breslow 0,5 mm-es melanoma malignumot igazolt. A tumor protokoll szerinti biztonsági zóna kimetszését is elvégeztük. Anamnézise szerint az égése előtt is voltak anyajegyei. Az égési hegben észlelt további bizarr megjelenésű atipusos anyajegyeit is eltávolítottuk, összesen 11-et. Ezek szövettani vizsgálata enyhe és közepes súlyosságú atypiát mutatott ki. A beteget melanoma szakrendelésünkön gondozásba vettük. Az égési hegben keletkező daganatok közt a laphámrák a leggyakoribb, valamint kisszámú melanomás esetet is ismertet az irodalom. A 25 éve tartó égési utógondozásunk során ez az első eset, amikor melanoma kialakulását észleltük. A korai felismerés és korrekt terápia segített ismételt megmenteni betegünk életét.

Szakos Erzsébet dr.¹, Bolyos Aranka dr.², Petrás Miklós dr.³, Vizi Jánosné¹, Bikszádi Ilona dr.¹, Nagy Kálmán dr.³:

Vitiligotól a csontvelő transzplantációig

(Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ, Csecsemő és Gyermekosztály¹, Gyermek-Intenzív és Aneszteziológiai Osztály², Gyermek-Onkohematológiai Osztály³ DE OEC Gyermekgyógyászati Továbbképző Intézet, Miskolc)

Különböző genetikai hibák következtében színes immunopathológiai képek alakulhatnak ki. Beteg: Psoriasis és thyroiditis irányában pozitív családi anamnézisével leány, 8 éves kortól recidív Herpes simplex infekciók, szelektív IgA hiány, 9 éves kortól progresszív vitiligo, onychomycosis, szomatikus retardáció, obstipatio miatt 9,5 éves korban jelentkezett az intézetben, ahol 16,5 éves koráig folyamatos kezelésben részesült. Észlelt szervi érintettségek: psoriasis, vitiligo, thyroiditis, secundær hyperparathyreosis, transitorikus hypoadrenia, elektrolitzavar, kahexia, nemi érés hiánya, osteoporosis, átmeneti neutropenia, intractabilis diarrhoea, felső gastrointestinalis ulceratio, cholelithiasis, centralis pontin myelinosis, encephalopathia, tüdőfibrozis. Recidív infekciók: herpes labialis, mucocutan candidiasis, enteritisek Salmonella enteritidis, ismételt Campylobacter jejuni, Klebsiella, Chlamydia, mastoiditis, pneumonia, bacteriuria. Kimutatott autoantitestek: anti dupla szálú DNS, ENA, granulocita ellenes antitest, anti thyreoida peroxidáz, mellékvese ellenes autoantitest, anti cardiolipin IgG, IgM, Lupus anticoagulans. AIRE gén hiba nem igazolódott, IgG és IgM deficiencia is kialakult, később súlyos T sejt defektust mutattak ki. Alkalmazott kezelés: acyclovir, antimycoticumok, trimethoprin-sulfametoxazol, intravénás immunglobulin, corticosteroid, D-vitamin, ásványianyag, laktóz-, gluténmentes, elementáris, MCT diéta, PEG, allogén idegdonor haemopoeticus őssejttranszplantáció. A 33. posttransplantációs napon Cytomegalovírus reaktiváció talaján sokszervi elégtelenségben exitált.

A gondos nyomonkövetés és aktuálisan bővített terápia mellett a korai genetikai diagnózis előfeltétele az indokolt csontvelő transzplantáció sikerességének.

Mareczky Zsuzsanna dr., Szabó Renáta dr., Oroján Iván dr., Faragó Eszter dr.:

Syphilis II. gyermekkorban

(Bács-Kiskun Megyei Kórház, Bőrgyógyászat, Kecskemét)

Mater a 6 éves fiúgyermeket végbélitáji fájdalommal kinővések miatt hozta Gondozónkba, melyet a vizsgálat előtt 3-4 nappal vett észre. Vizsgálatkor perianálisan több erodált felszíni nedvező lapos papulákat észleltünk. A látott kép Crodyloma latának felelt meg. A sötétlátóterés vizsgálatot a gyermek ellenállása miatt elvégezni nem tudtuk, azonban további vizsgálatok a fenti diagnózist alátámasztották:

sebváladék Treponema PCR pozitív, Treponema pallidum IgG pozitív, Treponema pallidum/Syphilis RPR pozitív. A beteg kórházunk gyermekgyógyászati osztályán penicillin kezelésben részesült. Sze-mészeti, neurológiai, liquor, végtag röntgen, hasi UH vizsgálatok egyéb szervi érintettséget kizártak. Végbél körüli tünetek hegmen-ten gyógyultak. A családtagokon (anya, apa, három testvér) lues irá-nyába végzett serológiai vizsgálat negatív lett. Gondozónkban 2012-ben összesen 48 Syphilises beteget láttunk, akik közül 3 beteg 19 éven aluli (Sy. connatalis, Sy. II., Sy. latens recens). 2013-ban augusztusig 24 Syphilises beteg járt, akik közül 5 beteg 19 éven aluli (3 Sy. connatalis, 2 Sy. II.). Figyelemfelkeltő, hogy a szövődményes Syphilis egyéb populációban gyermekkorban is előfordulhat. Ezek-ben az esetekben fokozott háziorvosi, védőnői felügyelet javasolt. Egyik gyermekkor Sy. II. esetünkben a családtagok szűrővizsgálata során az apa vizsgálati eredménye pozitív lett, azonban a fenti eset-ben a fertőző forrást eddig homály fedi.

Tamás Ildikó dr.¹, Vajda Adrienne dr.¹, Nagy Viktor dr.², Lahm Erika dr.³:

HIV-asszociált disszeminált Kaposi sarcoma

(MH Egészségügyi Központ, Bőrgyógyászati Osztály¹, Patológiai Osztály², Onkológiai Osztály³, Budapest)

A beteg anamnesisében 2003 óta COPD szerepelt. 2012 december elején az arcon, nyakon és a mellkas felső részén monomorph, livid, 5-10 mm átmérőjű göbcsék jelentek meg. Haematológiai ambulancián vizsgálták, mellkas, has és kismencedei CT vizsgálat lymphoma gya-nútját vetette fel. Április végén jelentkezett bőrgyógyászati szakambu-lanciánkon. Egyik bőrelváltozásából szövettani vizsgálat történt, mely Kaposi sarcomát igazolt. Május közepén került felvételre Onkológiai osztályunkra előrehaladott általános állapotban, ahol tíz napos ápolás után exitált. Boncolásakor a tumor a bőrön kívül a szájnyálkahártyá-ban, nyelvben, a gastrointestinális traktusban, mesenteriumban, tüdők-ben és nyirokcsomókban volt jelen. Az AIDS related Kaposi sarcomá-val kapcsolatban mérföldkő volt, amikor 1994-ben Moore és Chang PCR-ral identifikálta HHV8 DNS-t. A magasabb CD4 + lymphocytá számú, a HAART kezelésben nem részesülő és az oropharynx gyulla-dásos állapotában szenvedő betegek HHV8 fertőzöttsége magasabb. A HAART terápia a HHV viraemia gyakoriságát csökkenti, de a KS-t megszüntetni nem tudja, és alkalmazása mellett leírtak egy IRSI nevű fellángolást. A recens treápiás próbálkozások között szerepel a VEGF-re ható szerek, illetve az immunmodulátorok alkalmazása (thalidomid, lenalidomide, pomalidomid), a bortezomib sorafenib és az egyéb her-pesvírusfertőzésekben ható szerek preventív alkalmazása.

Pörnczy Edit dr., Czirbesz Kata dr., Liskay Gabriella dr.:

Lokálisan előrehaladott melanoma kemo-, immun- és célzott terápiaja

(Országos Onkológiai Intézet, Budapest)

60 éves nőbetegünk anamnézisében 2003-ban komplex onkotérá-piával ellátott kétoldali emlő carcinoma szerepel. 2009. november-ben a hát bőréből Clark IV, Breslow 7 mm-es exulcerált noduláris melanoma került eltávolításra. A műtét után négy héttel a hátán szá-mos in transit metastazis jelent meg. Belsőszervi disszeminációt sta-ging vizsgálat során nem találtunk. DTIC kemoterápia, irradiáció és interferon immunterápia mellett 1 évig tartó komplett remisszió ala-kult ki. 2011. decemberben in transit metasztázisai recidiváltak, ismét kemoterápiát, valamint kiegészítő irradiációt adtunk. 2011. májusban további cutan progresszió miatt klinikai vizsgálat keretében ipilimu-mab kezelést kapott. A terápia hatására csaknem komplett remisszió következett be. Az immunterápia következtében Grade III- as mel-lékhatás, hypophysitis lépett fel. 2013. márciusban cutan képletei is-mét szám- és méretbeli progressziót mutattak. BRAF pozitivitás alapján 2013. májusban vemurafenib kezelést kezdtünk OEP egyedi méltányosság engedéllyel. 1 hónap után ismét csaknem komplett re-misszió következett be. Grade II- es dermatitisét lokális terápiával kezeltük, többszörös cutan carcinomáit sebészileg eltávolítottuk. Be-tegünk jelenleg 4 hónapja részesül célzott terápiaiban. 2011. előtt a lokálisan előrehaladott III.-as stádiumú melanoma terápiaiban nem volt a teljes túlélést javító szisztémás kezelési lehetőség. A kemote-

