

VI/5.

KÜLÖNLENYOMAT

A

**BŐRGYÓGYÁSZATI
ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE**

C. FOLYÓIRATBÓL

1964 — 3.

A pemphigus és a mellékvesekéreg

CSÓKA I. dr., VADÁSZ E. dr., G.-né DEBRECZENI M.

Mióta a mellékvesekéreg szerepe és fontossága a szervezet egésze és egyes betegségek szempontjából ismertté vált, és mióta a pemphigus kezelésében az ACTH-cortison-therapia sikeres volta bebizonyosodott, a pemphigus-kutatás egyik feladata a betegséggel kapcsolatos kéregelváltozások megismerése lett.

Az eddig közölt ilyen irányú adatok egy része *morphologiai* jellegű elváltozásokra vonatkozik (3, 4, 6, 10, 13—17, 19—22, 28, 30—32). Ezek alapján tudjuk, hogy pemphigusban elhalt betegek mellékvesekérgé gyakran mutat kisebb-nagyobb mértékű, néha egészen súlyos elváltozásokat. Atrophia, acut interstitialis gyulladás, szerkezeti desorganisatio, gócos degeneratio, kisebb vérzések, necrosis, kéregapoplexia, teljes elhalás, kezdődő fibrosis, hegesedés, esetleg regeneratív jellegű nodularis burjánzás található a különböző szerzők adatai szerint. A felsorolt, meglehetősen durva morphologiai és histomorphologiai elváltozások mellett kevés adatunk van a mellékvesekéreg finomabb szerkezeti eltéréseiről. Balbi (3) említi közleményében, hogy a kéreg egyes területein a secretio hiányzik, Goldzieher (20, 21) lipoidcsökkenést figyelt meg, egyetemünk kórbonctani intézetének és klinikáknak együttes közleménye (29) viszont már *histochemiai* jellegű, fehérjékre, lipoidokra és polysaccharidokra, valamint néhány enzim viselkedésére vonatkozó megfigyeléseket is ismertet, makroszkópos és histomorphologiai elváltozások mellett.

A kéreg *17-ketosteroid* (17-ks) -ürítésben megnyilvánuló *funcióját* szintén többen vizsgálták (1, 2, 5, 7, 8, 11, 12, 18, 24—27, 33). A közölt adatok egy része a kéregműködés csökkenését bizonyítja, főként a betegség végstádiumában, azonban néhány közlemény arra mutat, hogy nem lehet minden betegnél egyértelmű kéregműködés-csökkenést tapasztalni. Leghatározottabban saját vizsgálataink (8) mutatják, hogy a 17-ks-kiválasztás nem mindig csökken, néha fokozott és az ACTH stimuláló hatására is néha normálisan, esetleg fokozott mértékben reagálhat a mellékvesekéreg.

A mineralocorticoid hatású *aldosteron*-ürítés meghatározását pemphigusos betegeken eddig csak mi (9) végeztük. A nyert eredmények érdekes módon különböznek a 17-ks-ürítés viszonyaitól. Míg az utóbbi változó, gyakran alacsony, egyes esetekben normális vagy annál magasabb, az *aldosteron meghatározások meglehetősen egyenletes, a normális felső határa körül mozgó* értékeket adtak kezelés nélküli, vagy prednisonon-kezelésben részesült, jó állapotban levő pemphigusos betegeken.

A kéregműködésre jellemző, só-vízháztartásban mutakozó eltéréseket legalaposabban *Talbott* és *mtsai* (30) tanulmányozták. A teljes vér oxygenkapacitását, a sejtterefogatot, a rezerv-alkalit, Na, K, Ca, bicarbonat, chlorid, phosphat, fehérje, restnitrogen mennyiségét vizsgálták biztosan pemphigusos betegeken, a betegség lefolyását követve, több ízben, javuló, rosszabbodó fázisokban, és eredményeiket a kéregműködésre jellemző élettani adatok alapján úgy értékelhetjük, hogy a betegség rosszabbodása a kéregfunctio csökkenésével, javulása pedig annak fokozódásával járt együtt. Nagy értéke ennek a közleménynek még az is, hogy biztosan pemphigusos betegeken és a steroid aera előtt készült, így az ACTH-cortison-therapia az eredményeket nem befolyásolta. Ezt a publikációt *Lever* és *Talbott* (23) másik, hasonló jellegű munkája követte 1944-ben. A későbbiekben *Cohen* és *mtsai* (7) végeztek még biztosan pemphigusos betegeken vizsgálták a víz és só anyagserezarra vonatkozó vizsgálatokat. A só-toleranciatest nem specifikusan, a kontrollkhoz viszonyítva valamelyest csökkent kéregműködést mutatott, a Robinson—Power—Kepler-test 10 pemphigusos közül 8-nál negatív, 2-nél erősen pozitív volt. *Dubovij* (12), aki szintén biztosan pemphigusos betegeket vizsgált, a serum-Na csökkenését és a K emelkedését észlelte. A számos korábbi közlemény adatait, bár ezek irányították a figyelmet erre a témára, szándékosan nem vesszük figyelembe, mivel a legtöbb esetben nem pemphigusos, hanem pemphigoidban szenvedő betegeken végezték a vizsgálatokat.

Az összegyűjtött és felsorolt különböző jellegű vizsgálati adatok között számos, egymásnak ellentmondót találunk. Míg egyes szerzők igen határozott functioeszkkenésről számolnak be, addig mások normális értékeket is találtak, sőt saját vizsgálataink hyperfunctiót is ki tudtak mutatni. Úgy véljük, hogy a vizsgálati adatok közötti ellentmondások okai az adatok és betegleírások részletesebb, együttes elemzése útján felismerhetők. Ehhez az elemzéshez a kulcsot *Talbott* és *mtsainak* (30) közleménye adja meg. Ők a só és vízyag-cserére jellemző adatokat vizsgálva nem egyöntetű, hanem változó értékeket kaptak egy és ugyanazon beteg esetében is, hosszabb megfigyelési idő alatt. *Az értékeknek ez a változása a betegség alakulásával, javulásával ill. rosszabbodásával függött össze*, mégpedig oly módon, hogy javuláskor a kéregfunctio fokozódott, a betegség rosszabbodásakor pedig csökkent. Úgy gondoljuk, joggal általánosíthatjuk a mellékvesekéregnek ezt a functioingadozását a pemphigusos betegekkal kapcsolatban. Ennek megfelelően szemlélve az egymásnak ellentmondó adatokat, nagyon valószínűnek látszik, hogy azok a szerzők, akik a pemphigusos kéregfunctiót egyes betegnél csökkentnek találták, a betegség előrehaladott stádiumában, kiterjedt tüneteket mutató betegeken végezték vizsgálataikat — *Nazzaro* és *Valenti* (25) ki is hangsúlyozzák, hogy a csökkenés különösen a végstádiumban kifejezett —, azok pedig, akik nem észleltek ilyen egyértelmű csökkenést, a betegség egyéb stádiumában tanulmányozták a kéregműködést. Nekünk két, egészen jó állapotban levő, alig tünetes, nem kezelt betegen sikerült megfigyelni a 17-ks- és aldosteron-ürítési viszonyokat, és az adatok határozottan fokozott kéregaktivitást mutattak. *Cohen* és *mtsai* (7), akik igen mérsékeltén csökkent átlagértékeket észleltek

mind a 17-ks-ürítésben, mind a só-vízanyagszere jellemzőit illetően, szintén friss, alig tünetes betegeket vizsgáltak. *Dostrowsky* és *Sulman* (11), akik ugyanannál a betegnél különböző, alacsony és magas értékeket találtak, valószínűleg a betegség előrehaladottabb szakában, a folyamat spontán ingadozása miatt kaptak eltérő értékeket. Nagymértékű csökkenést a betegség végstádiumában észlelt *Nazzaro* és *Valenti* (25).

Az összegyűjtött, részben ellentmondó adatok mozaikjait egymás mellé téve tehát összefüggő, egységes képet nyerünk. Úgy gondoljuk, joggal feltételezhetjük, hogy a kéregműködés a betegség folyamán változik. A legkezdetibb szakban, rövid időre, hyperfunctiót tapasztalhatunk, ha alkalmas időben végezzük a vizsgálatot, a betegség előrehaladásával párhuzamosan romlik a kéregműködés, a hyperfunctio csökken, normális vagy kissé subnormális értékeket kapunk, majd egyre kifejezettebbé válik a csökkenés, de a betegség esetleges spontán javulásaitól befolyásolva emelkedhet, végül, a legsúlyosabb szakban minimálissá válik.

Hangsúlyozni kívánjuk, hogy a kéregműködésről rajzolt összefüggő kép feltételezés, de nem objektív adatok nélkül. Bizonyítékait az irodalomban található adatok alkotják, melyeket mintegy ráaggattunk arra a vázra, amit *Talbott* és *mtsainak* (30), igen részletes közleménye képezett. Absolut bizonyíték természetesen az lenne, hogy pemphigusos betegeket a betegség legkezdetibb szakától nyomonkövethetnénk a megfelelő vizsgálómódszerek segítségével, egészen a legsúlyosabb állapot kialakulásáig. Ez azonban természetesen több okból lehetetlen. Ily módon feladatunk az idevonatkozó adatok összegyűjtése lehet, abban a reményben, hogy a bővebb dokumentáció jelenlegi feltételezésünket meg fogja erősíteni.

Összefoglalás

Szerzők összefoglalják a pemphigusos betegek morfológiai és functionális mellékvesekéreg-elváltozásaira vonatkozó irodalmat, majd ismertetik több adattal alátámasztott feltételezésüket, mely szerint a pemphigus betegség lefolyása során a *kéregműködés a betegség súlyosságával párhuzamosan változik*. A kezdeti szakban mérsékelt hyperfunctio észlelhető, a progressziót működés-csökkenés kíséri, fokozatosan kifejlődik a hypofunctio, a betegség remissiójához még javuló állapot, végül a kéregműködés minimálissá válik.

Irodalom

1. *Almedia De., M. A.* : Arg. Dermat. e. Sifil. S. Paolo 16. 3. (1954) Ref.: Zbl. 93. 44. (1955). — 2. *Angulo J. J., Ferraz—Mazzoni, L. E.* : Ann. de Derm. 81. 404. (1954) Ref. Zbl. 90. 252 (1954—55). — 3. *Balbi, E.* : Arch. Ital. di Dermat. Sif. 6. 103. (1930). — 4. *Buschke, A., Langer, E.* : Derm. Wschr. 38. 1571. (1926). — 5. *Caccialanza, P., Gianetti F., Lewi L.* : Gior. Ital. di Derm. et Sif. 94. 85. (1953). — Ref.: Derm. Wschr. 129. 115. (1954). — 6. *Chiale G.* : Gior. Ital. di Dermat. e Sif. 73. 116. (1932). — 7. *Cohen H. H., Ullmann T. D., Dostrowsky A.* : J. invest. Derm. 30. 207. (1958). — 8. *Csóka I., Vadász E.* : Bőrgyógy. Vener. Szle. 38. 168. (1962). — 9. *Csóka I., Vadász E., Gergely L-né* : Bőrgyógy. Vener. Szle. 39. 263. (1963). — 10. *Datovo L., Lewi L.* : Minerva Dermat. Suppl. 12. 512. (1956). — 11. *Dostrowsky A., Sullman F. G.* : Dermatologica 116. 65. (1958). — 12. *Dubovij M. J.* : Vesztnyik Derm. Ven. 3. 26. (1962). — 13. *Eliassow A., Sternberg A.* : Dermat. Ztschrift. 42. 186. (1924). — 14. *Eller J. J., Kest L. H.* : Arch. Derm. Syph. 44. 337. (1941). — 15. *Fivoli C.* : Derm. osifilografo. 11. 1. (1936). — 16. *Földvári F.* : Acta Derm. Ven. 16. 233. (1953). — 17. *Földvári F., Baló J., Márton K.* : Bőrgyógy. Vener. Szle. 32. 97. (1956). — 18. *Furtado T. A., Mourao O. G., Morais M. D., Batista G.* : J. Invest. Derm. 32. 641. (1959). — 19. *Gellis, S., Glass F.* : Arch. Derm. Syph. 44. 321. (1941). — 20. *Goldzieher J. W.* : Arch. Derm. 52. 369. (1945). — 21. *Goldzieher J. W.* : Arch. Derm. Syph. 53. 42. (1946) —

22. Kuhn, B. H., Iverson L.: Arch. Derm. Syph. 57. 891. (1958). — 23. Lever W. F., Talbott J. H.: New. Engl. J. Med. (31. 227. (1944). — 24. Nagy E. Massáth I.: Orv. Hetil. 95. 491. (1954). — 25. Nazzaro P., Valenti A.: Ann. Ital. Dermat. 8. 290. (1953). Ref.: Ztbl. 88. 171. (1954). — 26. Neill J.: Brit. J. Derm. 67. 434. (1955). — 27. Quiroga M. J. Corti R. N.: Actas Dermatosisifilogr. 45. 233. (1954). Ref.: Zbl. 91. 199. 335. (1955). — 28. Sarason E. L.: Arch. Int. Med. 71. 702. (1943). — 29. Slowik F. Soltész M. Csóka I.: Zeitschr. f. H. u. Geschlkr.: XXXVI. 85, 1964 — 30. Talbott J. H., Lever W. F., Consolazio W. V.: J. Invest. Derm. 3. 31. (1940). — 31. Tomlinson C. C., Cameron O. J.: Arch. Derm. Syph. 38. 555. (1938). — 32. Wells H. G., Humphreys E. M., Work E. G.: JAMA. 109. 490. (1947). — 33. Xavier A. A. Mello R. P., Cunha J. F. E., Lodes P. F. A.: O Hospital 51. 104 (1957).

Д-р. Чока—д-р. Вадас: Пенфигус и кора надпочечников.

Авторы суммируют литературу, связанную с морфологическими и функциональными изменениями коры надпочечников у больных пенфигусом, а потом излагают подчеркнутое рядом данных предположение, по которому при течении пенфигуса функция коры изменяется параллельно с тяжестью заболевания. В начальной стадии наблюдается умеренная гиперфункция, прогрессия сопровождается уменьшением действия, постепенно развивается гиподисфункция, при ремиссии ещё улучшающее состояние, а наконец функция коры становится минимальной.

Csóka et Vadász etc.: Le pemphigus et le cortex surrénal.

Les auteurs résument la littérature se rapportant aux altérations du cortex surrénal morphologiques et fonctionnelles des malades de pemphigus, ensuite font connaître leur hypothèse soutenue par plusieurs données, selon lesquelles, pendant le décours de la maladie de pemphigus, le fonctionnement du cortex surrénal s'altère parallèlement à la gravité de la maladie. Dans le stade initial, on peut observer une hyperfonction modérée, la progression est accompagnée d'une diminution fonctionnelle, il se développe graduellement un état hypofonctionnel qui peut s'améliorer encore lors de la rémission de l'affection, à la fin le fonctionnement du cortex devient minime.

Dr. Csóka und Dr. E. Vadász geb. M. Debreczeni: Pemphigus und Nebennierenrinde.

Verfasser schildern die auf die morphologischen und funktionellen Veränderungen der Nebennierende von Pemphiguskranken sich beziehende Litteratur und ihre eigene Hypothese, nach welcher die Hautsymptome von Pemphiguskranken nach Schwere der Nebennierenrindelaesion sich richten. Im Anfang ist eine Hyperfunktion festzustellen, während der Progression eine Verminderung, die von einer progredienten Hypofunktion verfolgt wird. Während der Remissionen ist noch eine Besserung möglich.

KÜLFÖLDI ESEMÉNYEK

Kongresszus

A Deutsche Gesellschaft für die Ästhetische Medizin 1964. V. 28—30-ig Regensburgban tartja IX. kongresszusát; az elnöki tisztet Prof. Dr. C. Fr. Funk tölti be.

Jubileumok

Prof. Dr. A. Marchionini 65. születésnapját 1964. I. 12-én ünnepelték Münchenben, ahol már a XIII. internationalis dermatológiai kongresszus előkészületei folynak. Marchionini professzort választották az Association Mondiale de Culture alelnökének.

Prof. Dr. W. N. Goldsmith a londoni University College Hospital emeritált dermatológusa 70 éves jubileumát ünnepli.

Elhalálozás

Prof. Dr. Charles Du Bois a genfi bőrklinika nyugalmazott igazgatója elhunyt.
Pastinszky I.