

genetikai predispozícióra utal, melynek részletes vizsgálatai még folyamatban vannak.

A beteget a többszörös primer tumorok ritka előfordulása és a diagnosztikus nehézségek miatt tartjuk bemutatásra érdemesnek.

Vajda Adrienne dr.*, Baló J.Mátyás dr. *, Kiss Edit dr. **, Kósa Rita dr. ***:

Multiplex bőr-, gyomor- és vastagbél áttétellel járó emlőrák szokatlan lefolyású esete

(HM Állami Egészségügyi Központ Bőrgyógyászati osztály *, Allergológiai és Immunológiai osztály **, Patológiai osztály ***, Budapest)

A belszervi daganatok 0,7 -10 %-a ad bőr metasztázist, mely általában előrehaladott rákos betegség esetén jelenik meg, azonban első klinikai tünete is lehet a tumoros betegségnek. Ez esetben a bőrelváltozás szövettani vizsgálata derít fényt a primer tumorra. Leggyakoribb az emlőrák cutan áttéteje, ezt követi a tüdő, szájnyalvákahártya, colon, rectum, gyomor és oesophagus rosszindulatú daganata. Az emlőrák metasztázisai általában a mellkas bőrében jelennek meg, nagyon ritkán alopecia neoplastica alakulhat ki, illetve leírtak kéz és felső végtag bőrébe adott esetet is. Klinikailag indurált papulák, csomók jellemzik. Az emlőrákok közül a nagyobb, szövettanilag invazív lobularis carcinoma esetén a valószínűbb a bőr metasztázis lehetősége.

Estesimertetés: a 68 éves nő panaszaival 2008 februárjában kezdődtek mellkasi fájdalommal, fogyással. Bal oldali mellkasi fluidum cytológiai vizsgálata TBC gyanúját vetette fel. Mellkas CT a jobb alsó lebenyben 3 mm-es nodulust, valamint a sternocostalis ízület felett lágyszárnyéket írt le. Hasi CT kis körülírt képletet véleményezett a pancreasfark területén. Mammographia negatív volt. Területi tüdőgondozásban a mellkasi CT vizsgálat alapján pleuritisnek tartották, a sternum melletti duzzanat miatt pedig sebészeti incízió és drainage történt. 2008 szeptemberében a nyakon, mellkas és felső végtagok bőrében halvány erythemás bőrrel fedett lapos csomók jelentek meg. Biopszia történt tbc kéréssel. Patológus kolléga krónikus nem specifikus dermatitisnek tartotta a szöveti képet, tbc-t kizárta, pulmonológiai kivizsgálás szintén elvetette ennek lehetőségét. 2008 novemberében dysphagia miatt nyelés és gyomor röntgen készült negatív eredménnyel. Ez év februárban jelentkezett ismételt belgyógyászati súlyosbódó panaszai miatt. Kórházi felvételt nem tudta vállalni. CEA és CA 125 jelentősen emelkedett, mellkasi és hasi CT neoplasziát nem igazolt. Június elején került felvételre cachexiás állapotban, nagyfokú gyengeség, nyelési nehézség, részleges szájszár miatt. Gastroscopia, colonoscopya kapcsán történt biopszia és bőrminta szövettani vizsgálata lobularis emlőrák metasztázisát igazolta. Július 7-én meghalt.

A valós diagnózis felállítását nagymértékben nehezítette, hogy a képzelt vizsgálatok kezdetben tüdő folyamat irányába terelték a figyelmet, valamint az első bőr biopszia szövettani vizsgálata nem volt releváns. Ez utóbbi ismétlésével több, mint fél évvel hamarabb diagnózishoz lehetett volna jutni, bár a beteg életét vélhetően ez sem mentette volna meg.

Lukácsi Andrea dr., Battyáni Zita dr.:

Melanoma cutan metastasis – Spontán regresszió?

(PTE OEKK KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

A szerzők egy 67 éves nőbeteg esetét mutatják be, akiknél 1996-ban 3,15 mm-es nodularis melanoma eltávolítása történt jobb lábszárról negatív elektív blokdissectióval.

Tekintettel a tumor vastagságra DTIC kezelésben részesült. 2 évvel később megjelenő cutan metastasisok miatt ismételt kemoterápia, szelektív végtagperfúzió, valamint radioterápia történt eredménytelenül. A jobb alsó végtagon kialakult másodlagos lymphoedema, az alsó végtagon csaknem teljes terjedelemben elhelyezkedő számtalan cutan metasztázis mellett a beteg a további kezelést nem vállalta.

Rendszeres onkológiai gondozása során tünetei éveken keresztül változatlanok voltak, általános állapota az oedema okozta mozgáskorlátozottságon kívül jó, távoli metasztázisokat nem lehetett kimu-

tatni. A legutolsó kontroll alkalmával a cutan metastasisok csaknem teljes mértékű regresszióját észlelték.

Lukács Péter dr., Károlyi Zsuzsanna dr., Mórocz István dr., Kiszely Péter dr.:

Emlőtumor granuloma anulare-szerű bőrmetastasisa (Miskolci Semmelweis Ignác Egészségügyi Központ Bőrgyógyászati és Patológiai Osztály, Miskolc)

A szerzők egy 74 éves nőbeteg esetét mutatják be, akinek a jobb emlő alatt egy terápiareszistens granuloma anulare-nak imponáló plakk keletkezett.

Az elváltozásból próbaexcíziót végeztek, a szövettani vizsgálat emlőcarcinoma bőrmetastasisát véleményezte. Fizikális vizsgálattal az emlőkben kóros rezisztencia nem volt tapintható, képzelt vizsgálatok, tüdőbiopszia, majd az emlőablato után végzett szövettani vizsgálat során multifokális, izomba törő, nyirokcsomó metastasisokat adó primer emlőtumor igazolódott. Jelenleg a beteg onkológiai gondozás alatt áll.

Az esetismertetés a kétes, terápiareszistens, atípusos bőrfolyamatok esetén történő próbabiopszia fontosságára hívja fel a figyelmet.

Korponyai Csilla dr.¹, Altmayer Anita dr.¹, Varga Erika dr.¹, Szőke Anita dr.², Bata-Csörgő Zsuzsanna dr.¹, Kemény Lajos dr.¹:

Myeloma multiplex és amyloidosis együttes előfordulása (Szegedi Tudományegyetem Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika¹, Szegedi Tudományegyetem II. Belgyógyászati Klinika²)

A szerzők egy 63 éves nőbeteg esetét ismertetik, akit haemorrhagiás bőrtünetek miatt irányítottak bőrgyógyászati szakvizsgálatra. Egy tervezett szemészeti műtét beavatkozása premedikációja során a szemhéjakon, a conjunctiva alatt valamint a törzsön haematomák alakultak ki, emiatt a műtétet el is halasztották. Vérzékenység irányában elvégzett vizsgálatok kóros alvadási zavart nem igazoltak. Klinikailag a haemorrhagiás amyloidosis diagnózisa merült fel. A fehérje elektroforézis vizsgálat normál összfehérje mellett a béta frakció magasságában monoklonális IgG kappa típusú paraprotein jelenlétét igazolta. Jamshidi csontvelő biopszia történt, melynek szövettani lelete alapján myeloma multiplex és primer amyloidosis fennállása igazolódott.

A beteg a diagnózis felállítása óta haematológiai gondozás alatt áll, eddig 3. ciklus thalidomid-dexamethason kezelésben részesült. A kezelés mellett bőrtünetei regrediáltak.

Az esetet a jellegzetes, bár mitigált bőrtünetek, a betegség ritka kombinált előfordulása és a diagnosztikus nehézségek tanulsága miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Szagos Erzsébet dr.¹, Bikszádi Ilona dr.¹, Dezső Balázs dr.⁶, Kalmár László dr.², Kovács Judit dr.², Reál Pál dr.², Simon Béláné dr.¹, Vámosi Illdikó dr.⁴:

Krónikusan perzisztáló lichen oris talaján kialakult buccalis carcinoma

(Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Gyermekegészségügyi Központ, III-as Gyermekosztály¹, Szájsebészeti Részleg², Patológiai Osztály³, Központi Klinikai Laboratórium⁴, Miskolc, DE OEC Fogorvostudományi Kar⁵, Patológiai Intézet, Debrecen⁶)

Bevezetés: Az orális lichen planusban szenvedő betegek körében jellemző a női túlsúly. Nagy számú esetben hosszú nyomon követése során 0,8% gyakorisággal írták le a szájnyalvákahártyán carcinoma kialakulását lichen oris kapcsán.

Beteg: Az első jelentkezéskor 43 éves nőnél a végtagokon kezdődő, hevesen viszkető livid papulákkal járó, fehéres faagszerű rajzolatot mutató kétoldali buccalis nyálkahártya elváltozással társuló dermatosis alakult ki. Lichen ruber planusnak megfelelt a klinikai kép. Helyi steroid és ichthyol tartalmú kenőcsök, antihistamin adása mellett 2-3 év alatt regrediáltak a bőrtünetek, míg a szájnyalvákahártya elváltozások stagnáltak.

A betegség fennállásának 7. évében a jobb buccalis nyálkahártya területén 2cm átmérőjű, közel korong alakú, 2-3mm-re kiemelkedő,

egyenetlen felszínű terime mutatkozott. A nyálkahártya tüneteket általános panaszok nem kísérték. Laboratóriumi paramétereiben nuklearis és antifoszfolipid antitest pozitívítás, emelkedett *Helicobacter pylori* szerológiai paraméterek mutatkoztak. A teriméből szövettani mintavétel történt, ami carcinomát igazolt.

A progresszív ellátás szerint elvégzett radikális műtét szövettani feldolgozása szerint a carcinoma eltávolítása az ében történt. Az elvégzett vizsgálatok metastasisra nem utaltak. A beavatkozást követően 3 hónappal a beteg sebei per primam gyógyultak. Munkaképessé vált. A szoros nyomon követésen kívül jelenleg teendőt nem igényel.

Az esetet figyelemfelkeltés céljából tartották bemutatásra érdemesnek a szerzők. A bőrtünetek gyógyulása után is javasoltják a szájnyalkahártya rendszeres kontrollját.

Csösz Judit dr., Török László dr.:

Bazex-syndroma 55 éves férfi betegnél

(Bács-Kiskun Megyei Önkormányzat Kórháza, Bőrgyógyászat, Kecskemét)

2007 novemberében jelentkezett szakrendelésünkön egy 55 éves férfi beteg, acrákon lividerythemas alapon psoriasiform tünetekkel, kifejezett körömdystrophiával, tenyéri-talpi hyperkeratosissal. Betegünk mesopharynx tumor miatt onkológiai gondozás alatt állt.

A Bazex-syndroma (acrokeratosis paraneoplastica) az acrákra lokalizálódó, psoriaticus plakkra emlékeztető, a felső légutak vagy emésztőrendszer felső szakaszának tumoraihoz kapcsolódó, klasszikus paraneoplasias tünetegyüttes. Elsősorban idős férfiak megbetegedése és az esetek kétharmad részében megelőzi a daganat kialakulását. Differenciáldiagnosztikájában a psoriasisra, a lupus erythematosusra és a krónikus ekzémára kell gondolnunk.

Az esetet ritka előfordulása miatt tartjuk bemutatásra érdemesnek.

Noll Judit dr.¹, Fekete György dr.², Török Éva dr.¹, Szalai Zsuzsanna dr.¹:

Fabry kór – 120 éves kórkép, új perspektíva

(Fővárosi Önkormányzat Heim Pál Kórház, Bőrosztály¹ Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika², Budapest)

Az X-kromoszómához kötött, recesszív módon öröklődő lysosomal lipidtárolási betegséget elsőként Fabry és Anderson írta le 1898-ban, angiokeratoma corporis diffusum néven. Előfordulási gyakorisága 1/40 000 lakos, a hibás génnel rendelkező férfiak lánygyermekai betegek, fiúgyermekai egészségesek, míg a hibás génnel rendelkező „hordozó” nők 50%-os eséllyel öröklítik a betegséget. A génhiba eredményeként hiányzik az alfa-galaktoszidáz (alfa-GAL) enzim, minek következtében a globotriaozil-ceramid (Gb3), egy neutrális glikosz-fingolipid, rakódik le az érintett szervek (myocardium, vese, cerebrovascularis rendszer, bőr, cornea, idegrendszer) vascularis endothelében, a parenchyma és a funkció maradandó károsodását okozva.

Betegünknel a bőrtünet alapján Török professzorasszony 1988-ban állította fel az angiokeratoma diagnózist, az évek során asthma bronchiale (jelentős obstructio ventilatio zavar), szaruhártya érintettség (sötétben látásromlás), halláscsökkenés (magas frekvencián közepesfokú, perceptio jellegű), veseérintettség (microalbuminuria, 267-560 mg/nap), pitvarfibrillatio jelentkezett. A fokozatos progresszió azonban az időközben kifejlesztett és hazánkban is rendelkezésre álló kezelés hatására jelentősen lelassult. A beteg 2002 decemberétől részesül – Magyarországon elsőként – enzimpótló kezelésben, kéthetente 0.2 ml/tskg humán galaktoszidázt kap. Bár a diagnózis felállításakor, 11 éves korában életkilátásai még meglehetősen szerények voltak, az idén 32 esztendő férfi felsőfokú végzettséggel rendelkezik, informatikusként dolgozik.

Kondorosi Ildkó dr., Kassay Erzsébet dr., Szalai Zsuzsanna dr.:

Carney szindróma

(Fővárosi Önk. Heim Pál Gyermekkorház, Bőrgyógyászati Osztály, Budapest)

A szerzők egy 10 éves fiú esetét mutatják be, aki recidíváló, multiplexen megjelenő kék neavusok, illetve a szemhéjon előforduló

myxomák kezelése céljából jelentkezett ambulanciánkon. Kivizsgálása során Carney szindróma fennállása merült fel.

A Carney szindrómát myxomák, lentigók, kék neavusok együttes jelenléte jellemzi. Általában autoszomális dominánsan öröklődik. A bőrtünetek mellett szisztémás tünetek is előfordulnak. Ilyen a pigmentált nodularis mellékvese hyperplasia, cardialis myxoma, a subcutan szöveteket infiltráló schwannoma, mely malignus elfajulást mutathat. Differenciáldiagnosztikájában fontos gondolni a LEOPARD szindrómára. Terápiájában a myxomák és a nagy, szabálytalan kék neavusok eltávolítása javasolt.

Az esetet ritkasága miatt mutatjuk be.

Ujjfaludi Adrienn dr., Marschalkó Márta dr., Hársing Judit dr., Kárpáti Sarolta dr.:

Interstitialis granulomatosus dermatitis arthritissel

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

Az 50 éves nőbeteg több, mint 20 éve ismert rheumatoid arthritise miatt Methotrexate és alacsony dózisu szisztémás corticosteroid terápiában részesül 4 éve. 2 éve kezdődtek szubjektív panasz nem okozó bőrtünetei mindkét axillában, inguinában, valamint a combok hajlító felszínén. Vizsgálata során az említett régiókban livid-erythemas, 2-3 mm átmérőjű, helyenként lineárisan, helyenként annularisan elrendeződött papulákat láttunk. A szövettani vizsgálat granulomatosus szöveti képet mutatott. A klinikai kép, a hisztológiai vizsgálat, valamint az anamnesztikus adatok alapján az interstitialis granulomatosus dermatitis arthritissel diagnózist állítottuk fel. Bőrtünetei lokális corticosteroid kezelés mellett maradványtünettel regrediáltak.

Az interstitialis granulomatosus dermatitis ritka kórkép típusos szöveti eltérésekkel, változatos klinikai megjelenéssel. Leggyakrabban autoimmun valamint kötőszöveti betegségekkel együtt jelentkezik. Arthritisshez társult formáját Ackerman írta le 1993-ban. A szöveti képet interstitialis és palissad elrendeződésű histiocyták, degenerált kolagén rostok, neutrophil és eosinophil granulocyták jellemzik. Mind szövettanilag, mind a klinikai kép alapján nagy hasonlóságot mutat a granuloma annularehoz.

Takács Szandra dr.¹, Csete Béla dr.¹, Battyáni Zita dr.¹, Gömöri Éva dr.²:

Necrobiosis lipidica sarcomatoid, ulceratív variánsa

(PTE OEKK KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika¹, PTE OEKK KK Patológiai Intézet², Pécs)

Az ismert IgA hiányban szenvedő, szepszis miatt jobb lábszár amputált, hipertóniás, cukorbeteg férfit 1997. óta kezelték szövettanilag igazolt necrobiosis lipidica diabetorum miatt a Zala Megyei Kórházban.

Kezelése során azathioprin, salazopyrin, sulfon és pentoxiphyllin kezelésben részesült, azonban tünetei testszerte szóródtak, hegesedtek illetve ulcerálódtak.

A beteg kezelése 2008. októberében kezdődött klinikánkon. Ismételt szövettani vizsgálat igazolta a bőrbetegséget, illetve annak ulceratív, sarcomatoid variánsát. Mindemellett sarcoidosis kizárása céljából mellkas CT történt, negatív eredménnyel.

Irodalmi adatok alapján kontrollált vércukor és vérnyomás értékek mellett közepes, majd kis dózisu szisztémás szteroid (32mg/14 napig, 16mg/4 napig, 8mg/2 hónapig, majd 4 mg elhúzódoán), acetilszalicilsav, krém UVA és lokális dezinficiens, hámosító terápia hatására a beteg ulcerált plakkjai hámosodtak, a húzó heges területek felpuhultak.

Az esetet a necrobiosis lipidica ritka formájának hosszú fennállása, előzetes terápia rezisztenciája és végül sikeres kezelése miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Kékedi Judit-Kriszta dr., Dezső Balázs dr., Soós Györgyike dr.*, Remenyik Éva dr., Szegedi Andrea dr.:*

Stiff skin (páncélbőr) szindróma

(DEOEC Bőrgyógyászati Klinika Debrecen, DEOEC Patológiai Intézet*, Debrecen)