

# PHOTODERMATOSISOK GYERMEKKORBAN

A PHOTODERMATOSISOK MINDEGYIKE GYERMEKKORBAN IS ELŐFORDUL. LEGGYAKORIBB AZ IDIOPÁTIÁS KÓRKÉPEK, MÁSKOR A FÉNYÉRZÉKENYSÉG ELSŐ JELE LEHET GENETIKUS HÁTTÉRŰ VAGY ANYAGCSEREZAVAR OKOZTA MEGBE-TEGEDÉSEKNEK. EGY RÉSZÜK CSAK A BŐRRE KORLÁTOZÓDIK, MÁSOkat SPECIFIKUS EXTRAKUTÁN TÜNETEK KÍSÉRNEK. NÉMElyIKÜK SPONTÁN GYÓGYUL A SERDÜLŐKOR UTÁN. KORAI FELISMERÉSÜK ESETENKÉNT A KÉSŐBBI KOMPLIKÁCIÓK MEGELŐZÉSÉT IS SZOLGÁLJA. A KÖZLEMÉNY ÁTTEKINTI A KÓRKÉPEK KLINIKUMÁT, DIAGNOSZTIKÁJÁT ÉS A KEZELÉSI LEHETŐSÉGEKET.

**HORKAY IRÉN  
DR., EMRI  
GABRIELLA  
DR., VARGA  
VIKTÓRIA DR.,  
REME NYIK ÉVA  
DR.**

DEOEC, BŐRGYÓGYÁSZATI  
KLINIKA, DEBRECEN

**A** fotoszenzitív kórképek, a photo-dermatosisok (PD-k) gyermekkorban nem tartoznak a leggyakoribb bőrbetegségek közé és jóval ritkábbak, mint felnőttkorban. Prevalenciájukról is kevés az adat. Az érintett gyermeknek azonban sok esetben jelentenek komoly életmódbeli nehézséget, lelki megterhelést, miközben az orvosnak diagnosztikus és terápiás problémát okozhatnak (1). A PD-ket legutóbb *Yashar és Lim* (2) 2003-ban a következőképpen osztályozta: idiopátiás PD-k, exogén fotoszenzibilizátorok okozta dermatitisek, cutan porphyriák, geno-PD-k és fotoexacerbált megbetegedések. E kórképek egynegyede jellemzően a 15. életév előtt kezdődik (1, 3), de valamennyi előfordul gyermekkorban is, genetikai és a földrajzi adottságok következtében országonként meglehetősen eltérő megoszlásban. A diagnózis leggyakrabban (1, 4, 5) – így hazánkban is – az idiopátiás polymorph fény-exanthema (PFE), amelyet – (38 gyermek) a debreceni Bőrklinika anyagában – a protoporphyria erythropoetica (EPP: 23) követ, majd a palettát néhány dermatitis vernalis aurium (7) és porphyria cutanea tarda (PCT: 4) eset, fototoxikus dermatitis (3) és xeroderma pigmentosum (XP: 3) színesíti.

## A PD-k diagnosztizálása

A PD-k diagnosztizálása nem mindig egyszerű feladat, különösen kora gyermekkorban (6). A kórismézés alappillérei: a

gondos és részletes anamnézis, a tünetek klinikai jellegzetességei és lokalizációja, a laboratóriumi vizsgálatok és a fototesztek (5).

1. A kórelőzményben jellemző a szoros összefüggés a tünetek megjelenése és a napfény expozíció között (szezonális, spontán őszi tünetmentesedés, recidív -készség), az esetenkénti familiáris halmozódás (EPP), máskor kontaktus szisztémás (gyógyszer) vagy helyi fotoszenzibilizátorral (növény, vegyszer), valamint bizonyos szubjektív panaszok (égő érzés: EPP, viszketés: PFE, urticaria solaris). A kora gyermekkorban jelentkező nagyfokú fényérzékenység elsősorban cutan porphyriára (EPP) vagy geno-PD-re (XP) utal, nagy ritkán bevezető tünete lehet szisztémás lupus erythematosusnak (SLE).
2. Perdöntő diagnosztikus jel a napnak exponált bőrterületek érintettsége (arc, fülek, nyak V-je, végtagok fesztítő felszíne). Jellegzetes lehet a tünetek morfológiája, típusa (korai és késői bőrreakció), időbeni változása és gyógyulása (nyom nélkül vagy heggel), bár ezek a kritériumok általában nem csak egy-egy PD-re jellemzőek.
3. Cutan porphyriákban a kóros mennyiségű porfirin metabolitok kimutathatók a vizeletben, vörösvértestekben, hepatikus formákban (PCT) laboratóriumi-tilag is igazolható a májkárosodás. Az immunszerológiai vizsgálatok a PFE differenciálását biztosítják a lupus erythematosustól (LE). A kromoszóma-analízis, a DNS excíziós reparáció, a vizelet aminosavszint mérése és speciális genetikai vizsgálatok a geno-PD-k diagnosztizálását teszik lehetővé.
4. A fokozott fényérzékenységet a fototesztek pozitívítása igazolhatja. A minimális eritéma-küszöb (MED) főként idiopátiás kórképekben alacsony, ame-

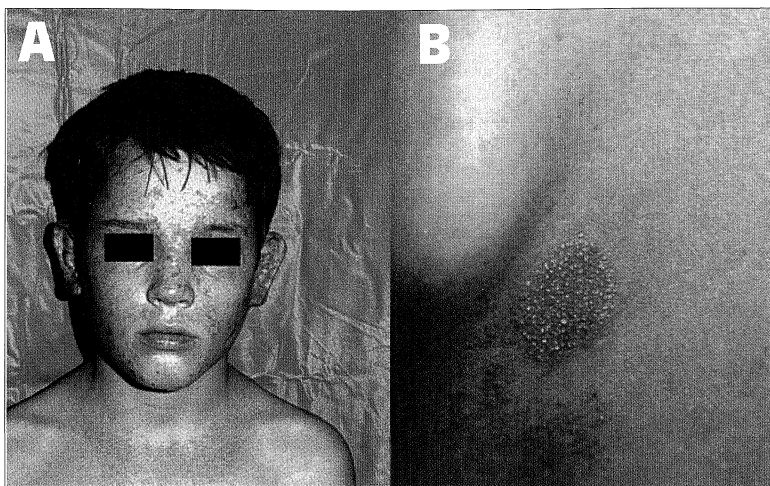
lyekben a tünetek ultraibolya (UV) sugárzással többnyire reprodukálhatók (provokációs próba), az exogén fotoszenzibilizátor az ún. photopatch tesztel azonosítható fotoallergiás dermatitisben vagy gyógyszeres eredetű fényérzékenységekben.

## A kórképek részletes ismertetése

### Idiopátiás kórképek

A PD-k legnépesebb csoportját gyermekkorban is az idiopátiás kórképek alkotják, amelyekben az UV-fény indukálta, többnyire máig sem identifikált antigén késői, ritkábban korai típusú hiperszenzitív bőrreakciót indít el. Diagnózisukat a jellegzetes klinikum mellett az alacsony fényküszöb- (MED) érték és a provokációs fototeszt pozitivitása erősítheti meg.

Közöttük a leggyakoribb a polymorph fény-exanthea (PFE). Egy hazai felmérés szerint (7) a lakosság kb. 9%-át érinti. Újabb vizsgálatok amellett szólnak, hogy e kórképben a napfényre adott kóros immunreakció károsodott immunregulációs mechanizmussal magyarázható (8), amelynek háttérben jelentős szerep jut genetikai faktoroknak is (9). Familiáris előfordulása földrajzi adottságok és nozológiai problémák miatt igen széles skálán mozog: 14–52% (10, 11); a debreceni beteganyagban mintegy 10%-ra tehető. A PFE első tünetei az esetek 20–25%-ában jelentkeznek a serdülőkor előtt (1, 10); saját anyagunkban (398 beteg, 1965-2004) 5 éves korig 4%-ban, 6–14 év között további 10%-ban (7). A tavaszontként – napfény expozíció után – néhány óra vagy 1-2 nap múlva megjelenő viszkető bőrkiütések egész életen át rendszeresen recidiválnak, az őszi hónapokban spontán, heg nélkül gyógyulnak, kivéve a hazánkban igen ritka hydroa aestivale, más néven prurigo actinica klinikai típus (9). A bőrtünetek igen változatosak, bár individuálisan többnyire monomorfak. Minden életkorban legáltalánosabb – hazánkban is – az eritémás kis papulás típus (kb. 75%, 1. ábra), jóval ritkább az ekcémás (seropapulosus, kb. 20%), még inkább az LE-re emlékeztető nagy plakkos forma (kb. 5%). A jellegzetes kórelőzmény



**1. ÁBRA:**  
KONFLUÁLÓ ERITÉMÁS MACULOPOLYMPH FÉNY-EXANTHEMÁBAN A NAP ÉRTE BŐRÖN (A) ÉS A POZITÍV PROVOKÁCIÓS TESZT A HÁT BŐRÉN (B)

és klinikai kép alapján valószínűsíthető diagnózist az általában alacsony MED, a betegek kb. 70%-ában pozitív provokációs próba és a negatív immunszerológia erősíti meg. A recidívák az esetek nagy többségében megelőzhetők széles-spektrumú, magas védőfaktorú (~50), gyermekeknek főként fizikai UV-blokkolót tartalmazó helyi fényvédő készítményekkel, a napfényes szezon előtt keskeny hullámsávú UVB sugárterápiával történő fotokondicionálással (3, 12).

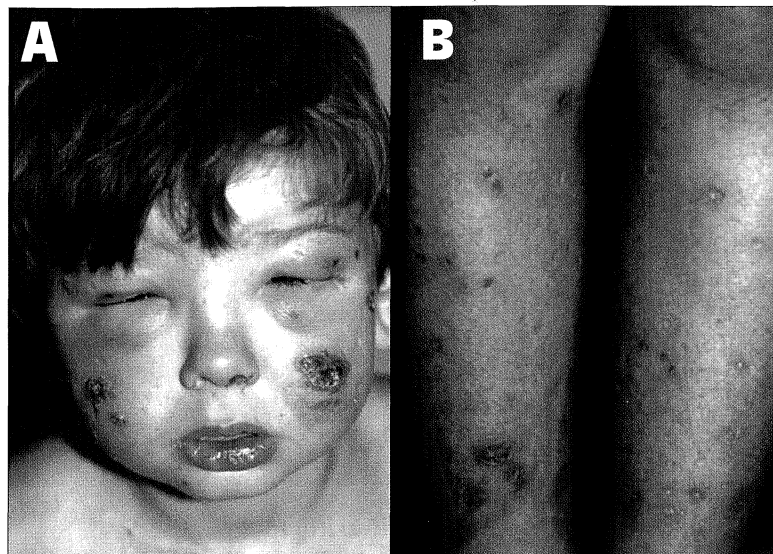
### A dermatitis vernalis aurium

Klasszikus gyermekkori PD. Egyesek a kórképet a PFE variánsának tartják, mások, velünk együtt külön entitásnak tekintik. A tavaszontként recidiváló viszkető papulák, vezikulák („Frühlingspernio”), amelyek pubertás után spontán, heg nélkül, végleg gyógyulnak, csaknem kizárólag kislányok fülét érintik. Helyi fényvédők és a fület eltakaró hajviselet segítenek a prevencióban.

### Urticaria solaris

A hazánkban ritka urticaria solaris (US) korai típusú jellegzetes bőrtüneteit a teljes UV hullámsáv és/vagy a látható fény váltja ki (13). Az erősen viszkető csalárgöbök már néhány perccel az expozíció után megjelennek, 4-6 óra perzisztálást követően spontán visszafejlődnek. Első jelentkezésük általában a fiatal felnőttkorra, gyakran a gyermekkorra esik.

Az US egy igen ritka familiáris esetét, amely egy 3 éves kislány családjának 3 generációjában 16 rokonát érintette, 2005-ben a 8. Európai Gyermekbőrgyógyász



**2. ÁBRA:**  
**HYDROA VACCINI-**  
**FORME AKTÍV**  
**BŐRTÜNETEI (A)**  
**ÉS GYÓGYULÁSA**  
**VARIOLIFORM**  
**ATRÓFIÁS HE-**  
**GKEL (B)**

kongresszuson ismertettük (14). A recidívák megelőzése a tüneteket provokáló széles hullámsáv miatt rendkívül nehéz, alig eredményes.

#### **Bazin-féle hydroa vacciniforme**

A típusosan gyermekkori PD a Bazin-féle hydroa vacciniforme, amelyet Debrecenben mindössze két esetben diagnosztizáltunk, rendszerint pubertáskor spontán meggyógyul. Az igen ritka kórkép viszkető papulái és vezikulái őszenként varioliform hegeket hagynak hátra, hosszúhullámú UVA-fénnyel provokálhatók (2. ábra). A helyi fényvédő készítmények és a per os karotinoidok csekély prevenciót biztosítanak. Valamivel hatásosabb a profilaktikus fototerápia keskeny hullámsávú UVB-vel (15).

**3. ÁBRA:**  
**NÖVÉNY OKOZTA**  
**BULLÓZUS**  
**FOTOTOXIKUS**  
**DERMATITIS**



### **Exogén fotoszenzibilizátorok**

Az exogén fotoszenzibilizátorok (vegyületek, gyógyszerek stb.) által kiváltott PD-k gyermekkorban általában ritkák. A gyakoribb fototoxikus dermatitis eritémás, máskor bullózus bőrtünetei a kontaktus helyére lokalizáltan rendszerint hosszasan perzisztáló pigmentációval gyógyulnak (3. ábra). A bőrgyulladást gyermekeken leginkább psoralen tartalmú növények nedve váltja ki (phytophotodermatitis, dermatitis striata pratensis), kezelése tüneti. A gyógyszer okozta szisztémás fototoxicitás kiterjedt bőrtünetekkel gyermekkorban unikumnak számít. Ugyancsak rendkívül ritkák a helyileg alkalmazott gyógyszerek (például NSAID) vagy kemikáliák (illatanyagok, fényvédő vegyületek) okozta fotoallergiás dermatitis viszkető, ekzematiform erupciói is. A gyanúba vehető fotoszenzibilizátorok photopatch teszt segítségével identifikálhatók.

### **Cutan porphyriák**

A cutan porphyriák mindegyike előfordul gyermekkorban is, és a fotoszenzitivitás leggyakoribb örökletes okai lehetnek (16). A hem-bioszintézis enzimeinek veleszületett, ritkábban szerzett defektusa következtében a kóros metabolitok elsősorban a vörösvértestekben vagy a májban, valamint a bőrben halmozódnak fel, és erythropoeticus vagy hepaticus porphyriákat produkálnak.

#### **Protoporphyrin erythropoetica (EPP)**

A gyermekkorban manifesztálódó leggyakoribb kórkép az általában autoszom dominánsan öröklődő erythropoeticus protoporphyrin (EPP), amelyben a ferrokelatáz-enzim génjének már több mint 65 heterogén mutációját azonosították. Egy új, addig még nem identifikált exon kiesést, amely egyben az első felismert mutáció a hazai beteganyagban is, 1996-ban munkacsoportunk tagja, Remenyik Éva írt le egyik betegünkben és családjában (17). A jellemzően gyermekkorban, esetenként már csecsemőkorban jelentkező nagyfokú

fényérzékenység fájdalmas ödémában, eritémában, hegekkel gyógyuló vezikulákban, bullákban, máskor urtikáriában manifesztálódik. A bőr korán öregedik, az orron narancshéjszerűvé válik (4. ábra). A kórkép igen gyakran familiáris halmozódású; 23 esetet feldolgozó anyagunk 6 családból 17 beteg adatait dolgozza fel (18). Laboratóriumiilag a porfirinuria hiánya és a vörösvértestek kórosan magas protoporfirin tartalma differenciálja egyéb porphyriáktól. A tünetek évenkénti recidívája a napfényes szezonban kúraszerűen adagolt béta-karotinnal az esetek egy részében megelőzhető. Újabban eredményesnek bizonyult a keskeny hullámsávú UVB-vel történő fotokondicionálás (19).

#### **Congenitalis erythropoeticus porphyria**

A *Günther* nevét viselő rendkívül ritka congenitalis erythropoeticus porphyriát (20) hazánkban még nem diagnosztizálták. A nagyfokú fotoszenzitivitás következtében a heggesedés, mutiláció és egyéb súlyos bőrtünetek extracutan involvációval egészülnek ki.

#### **Porphyria cutanea tarda (PCT)**

A hepaticus porphyriák gyermekkorban jóval ritkábbak az EPP-nél (20). Többnyire a porphyria cutanea tarda (PCT) familiáris típusa az, ami az élet első évtizedében kezdődhet, hasonlóan a kórkép extrém ritka homozigóta formájához, a hepato-erythropoeticus porphyriához (21). Közel 300-as létszámú beteganyagunkban mindössze 4 esetben diagnosztizáltunk PCT-t serdülőkor előtt. Az uroporfirinogén-dekarboxiláz enzim génjének eddig 40-nél több mutációját identifikálták, köztük egy új mutációt mi is azonosítottunk saját anyagunkban egy olyan familiáris halmozódású esetben, amelyben a PCT 3 testvérben 6-8 éves korban manifesztálódott (22). A klinikai kép összetevői a bőr fragilitása, heggel és miliummal gyógyuló hólyagképződés traumára és napfényre, hiperpigmentáció és hypertrichosis (5. ábra). Biokémiaiilag az enzimdefektus kóros porfirinuriában nyilvánul meg, ezért a vizelet szabad szemmel sötétebb, UV-fényben vörösen fluoreszkál. Laboratóriumiilag igazolható a hepatopathia,



**4. ÁBRA:  
NARANCSHÉJ  
BŐR  
ERYTHROPOETICUS  
PORPHYRIÁBAN**

amit kiegészítenek a kóros vaspanel értékek és a polycytaemiára emlékeztető vércép. A ma már sikeres kezelés sorozatos vérvételekből, majd intermittáló, kis dózisu Delagol adagolásából áll.

#### **A geno-PD-k**

A geno-PD-k rendkívül ritka örökletes szindrómák (4). Részletes ismertetésük meghaladja a jelen közlemény kereteit. A



**5. ÁBRA:  
PÖRKÖS ERŐZI-  
ÓK, PIGMENTÁ-  
CIÓ ÉS  
HYPERTRICHOSIS  
PORPHYRIA  
CUTANEA  
TARDÁBAN**

**6. ÁBRA:  
XERODERMA  
PIGMENTOSUM**



kóros fényérzékenységet a kórképek egy részében a sejtek UV-fény okozta DNS károsodása reparációjának különböző genetikai defektusai tehetők felelőssé: XP, Cockayne-szindróma, trichothiodystrophia-, Bloom-, Rothmund–Thomson- (23) és UV-szenzitív szindrómák (24), más esetekben egyéb biokémiai abnormalitásokkal (Smith–Lemli–Opitz-szindróma, (25) aminoaciduriával (Hartnup-betegség) magyarázható a fotoszenzitivitás. A karakterisztikus bőrjelenségeket rendszerint

korai életkorban fellépő cutan és belsőszervi malignomák és specifikus extracutan tünetek egészítik ki. E tünetegyüttesek diagnosztizálása nemcsak a beteg szempontjából nagy jelentőségű, hanem lehetőséget nyújt a génmutációt hordozó családtagok kiszűrésére is. Illusztrációként álljon itt 3 XP-s kis betegünk egyikének klasszikus képe (6. ábra). E kórképben a jellegzetes szeplőszerű pigmentfoltokhoz csatlakozva rendszerint már a serdülőkor előtt kifejlődnek a fatális kimenetelű bőr-karcinómák.

**Fotoexacerbált kórképek**

A változatos etiopatogenezisű fotoexacerbált kórképek valójában nem PD-k, és nem gyakoriak gyermekkorban. Diverz csoportjuk (autoimmun betegségek: lupus erythematosus (LE), dermatomyositis; táplálkozási deficienciák: pellagroid stb., allergiás dermatosisok: erythema multiforme, atopiás dermatitis; psoriasis, etc.) csupán a teljesség kedvéért említendő, mivel bőrtüneteiket esetenként a napfény is provokálhatja, vagy súlyosbíthatja sok egyéb tényező mellett (2). Az LE szisztémás típusában például a jellegzetes malaris eritéma a gyermekek egyharmadában már a diagnózis megállapításakor jelen van. E kórképekben a fényérzékenység korai felismerése nemcsak a diagnózist segíti elő, hanem generalizált, súlyos megbetegedésre hívja fel a figyelmet, így módon későbbi komplikációk megelőzését is szolgálja.

**Irodalom**

1. Jansén CT. Photosensitivity in childhood. Acta Derm venereol 1981; 95S: 54–57.
2. Yashar SS, Lim HW. Classification and evaluation of photodermatoses. Dermatol Ther 2003; 16: 1–7.
3. Ferguson J. Polymorphic light eruption and actinic prurigo. Curr Probl Dermatol 1990; 2: 127–147.
4. Garzon MC, DeLeo VA. Photosensitivity in the pediatric patient. Curr Op Pediatr 1997; 9: 377–387.
5. Inamadar AC, Palit A. Photosensitivity in children: An approach to diagnosis and management. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2005; 71: 73–79.
6. Roelandts R. The diagnosis of photosensitivity. Arch Dermatol 2000; 136: 1152–1157.
7. Horkay I. A polymorph fény-exantheme patomechanizmusa és kezelése. Kandidátusi disszertáció. Debrecen, 1979.
8. Palmer RA, Friedmann PS. Ultraviolet radiation causes less immunosuppression in patients with polymorphic light eruption. J Invest Dermatol 2004; 122: 291.
9. McGregor JM, Grabczynska SA, Vaughan RW, et al. Genetic modeling of abnormal photosensitivity in families with polymorphic light eruption and actinic prurigo. J Invest Dermatol

- 2000; 115: 471-476.
10. Frain-Bell W, McKenzie LA, Witham E. Chronic polymorphic light eruption: A study of 25 cases. Br J Dermatol 1969; 81: 885-896.
  11. Jansén CT. Heredity of chronic polymorphous light eruptions. Arch Dermatol 1978; 114: 188-190.
  12. Horkay I. Fényvédelem, fényvédők. Med Anon 1998; 6: 38-39.
  13. Harris A, Burge S, George SA. Solar urticaria in an infant. Br J Dermatol 1997; 136: 105-107.
  14. Emri G, Bakos N, Remenyik É, et al. A case of familial photosensitivity manifested in childhood. Eur J Pediatr Dermatol Book abstr 2005; L 08 04: 17-18.
  15. Gupta GM, Kemmet D. Hydroa vacciniforme: A clinical and follow-up study of 17 cases. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 208-213.
  16. Jensen JD, Resnick SD. Porphyria in childhood. Seminars Dermatol 1995; 14: 33-39.
  17. Remenyik E, Lanyon GW, Horkay I, et al. Erythropoietic protoporphyria: A new mutation responsible for exon skipping in the human ferrochelatase gene. J Invest Dermatol 1998; 111: 540-541.
  18. Horkay I, Kósa Á. Erythropoietic protoporphyria. Bőrgyógy Vener Szle 1992; 68: 55-61.
  19. Warren LJ, George S. Erythropoietic protoporphyria treated with narrow-band (TL-01) UVB phototherapy. Australas J Dermatol 1998; 39: 179-82.
  20. Elder GH. Hepatic porphyrias in children. J Inher Metab Dis 1997; 20: 237-246.
  21. Lim HW, Poh-Fitzpatrick MB. Hepatoerythropoietic porphyria, a variant of childhood-onset porphyria cutanea tarda. J Am Acad Dermatol 1984; 111: 1103-1111.
  22. Horkay I, Emri G, Varga V et al. Familial porphyria cutanea tarda in childhood (absztrakt). EADV 9th Congr., Geneva, 2000.
  23. Szalai Zs, Szalai Cs, Török É. Congenital poikiloderma with verruciform hyperkeratosis and bone abnormalities. Variant of Rothmund-Thomson syndrome (type Thomson). Eur J Pediatr Dermatol 1999, 9: 77-80.
  24. Horkay I. UV szenzitiv szindróma. Bőrgyógy Vener Szle 2006; 82: 282.
  25. Anstey AV. Photosensitivity in the Smith-Lemli-Opitz syndrome. Photodermatol Photoimmunol Photomed 1999; 15: 217-218.

BDF●●●●●  
Beiersdorf

## MEGBÍZHATÓ FÉNYVÉDELEM FELNŐTTEKNEK ÉS GYERMEKEKNEK

Az ózonréteg vékonyodása miatti egyre nagyobb mértékű UV sugárzás növeli a napfény okozta bőrproblémák (napégés, napfényallergia, pigmentációs problémák) kialakulásának esélyét. Az egyik leggyakrabban előforduló napsugárzás okozta bőrprobléma a napallergia. Megjelenésében főként az UVA sugárzás okozta szabadgyök-képződés, és a nem megfelelő kozmetikumok használata játszanak fontos szerepet.

### Eucerin® SUN NAPALLERGIA ELLENI VÉDELEM

A kutatások bebizonyították, hogy az Eucerin® SUN NAPALLERGIA ELLENI termékek szabadalmaztatott szabadgyök-fogó hatóanyag-komplexükkel és UVA/UVB-védelemmel nagyon hatékony módon óvják az egészséges bőrt a napsugárzás káros hatásaitól, illetve a napallergiára hajlamos bőrréket a napallergia kellemetlen tüneteinek kialakulásával szemben. Hipoallergén tulajdonságaik révén (emulgeálószer-, illat- és színezőanyag-mentes) kiváló megoldást nyújtanak az érzékeny bőrrékek számára is az allergiás bőrreakciók kialakulásával szemben.

EXTRA FÉNYVÉDELEM  
KÜLÖNÖSEN ÉRZÉKENY BŐRRE  
Az Eucerin® SUN ULTRA VÉDELEM  
NAPOZÓ FF50 hatékony megoldást  
nyújt a különösen érzékeny, világos  
bőrrékek számára.

GYERMEKEK BŐRÉNEK  
FÉNYVÉDELMÉRE  
Az Eucerin® SUN MIKROPIG-  
MENT GYERMEK NAPTEJ FF25,  
GYERMEK NAPTEJ FF40 és az ÚJ  
SUN GYERMEK NAPOZÓ SPRAY  
FF40 teljes körű fényvédelemmel  
biztosítja a gyermekek különleges  
gondoskodást igénylő bőrének  
fényvédelmét.

NAPOZÁS UTÁNI  
BŐRÁPOLÁSRA  
Az Eucerin® SUN NAPOZÁS  
UTÁNI GÉL erősíti a bőr termé-  
szetes védekezőképességét a  
szabad gyökökkel szemben, és  
hűsítően hidratálja a bőrt.



[www.eucerin.hu](http://www.eucerin.hu)

Kizárólag gyógyszerárban kaphatók.

**Eucerin®**

ORVOSILAG IGAZOLT BŐRÁPOLÓ PROGRAM