

*A Jász-Nagykun-Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház Bőrgyógyászati Osztály'  
(Osztályvezető főorvos: Dr. Bakos Noémi)  
és a Debreceni Orvostudományi Egyetem Bőrgyógyászati- és Nemikórtani Klinika<sup>2</sup>  
(Igazgató: Dr. Hunyadi János egyetemi tanár) közleménye*

**Exudativ, discoid, lichenoid chronicus dermatosis  
(Sulzberger-Garbe syndroma)  
Exudative discoid and lichenoid chronic dermatosis  
(Sulzberger-Garbe syndrome)**

BAKOS NOÉMI DR.<sup>1</sup>, MÉSZÁROS CSILLA DR.<sup>2</sup>, HUNYADI JÁNOS DR.<sup>2</sup>

**ÖSSZEFOGLALÁS**

Szerzők egy distinctiv discoid és lichenoid chronicus dermatosisban (Sulzberger-Garbe syndroma) szenvedő 16 éves leány esetét ismertetik. Az immunológiai vizsgálatok során a fagocita rendszer kóros működését, ezen belül a fagocita-funkciók és az NK sejtaktivitás csökkenését lehetett igazolni. Ezen túlmenően poliklonális immunglobulin szaporulat, IgM, IgG1 és IgG4 szint emelkedés állt fenn. Feltételezhető, hogy az oid-oid syndroma polimorfizmusa összefügg a kimutatott immunológiai eltérésekkel.

**Kulcsszavak:**

**Sulzberger-Garbe syndroma - immunológiai eltérések - fagocita funkció - NK sejt**

**SUMMARY**

The authors present a 16-year-old girl with distinctive exudative discoid and lichenoid chronic dermatosis (Sulzberger-Garbe syndrome). Examination of immune parameters showed diminished phagocyte chemiluminescence, decreased superoxide-dismutase activity of polymorphonuclear granulocytes and decreased NK cell activity. The IgM, IgG1 and IgG4 level was elevated. The polymorphism of the disease is supposed to be caused by the immunologic alterations.

**Key words:**

**Sulzberger-Garbe syndrome - immunologic alterations - phagocyte-function - NK cells**

Az exsudativ, chronicus, discoid, lichenoid bőrbetegséget Sulzberger és Garbe 1937-ben írták le. (11)

Folyamatosan vita tárgyát képezi, hogy a kórkép önálló entitást képez-e. Az amerikai és a skandináv irodalom egyértelműen emellett foglal állást, hangsúlyozva a Sulzberger-Garbe syndroma önálló voltát. Ennek megfelelően az amerikai irodalomban lényegesen gyakrabban fordul elő a kórkép, míg az európai dermatológia vitatja a kórkép létezését. Jansen szerint a kórkép a nummularis ekzemától sem klinikailag, sem szövettanilag nem különíthető e. (6) Csak néhány esetet közöltek Közép-Európából és Nagy-Britanniából. (5, 9) A német tankönyvek a mai napig nem írják le önálló betegségként, legfeljebb differenciáldiagnosztikai problémaként vetik fel – annak ellenére, hogy Európában már 1954-ben Degos leírta tankönyvében. (2) A kórkép létevel kapcsolatos vitának oka annak rendkívüli változékonysága. Emiatt a betegekben gyakran mycosis fungoides, contact dermatitist, atopias dermatitist, dermatitis herpetiformis Dühringot, psoriasist, dermatitis seborrhoicat, lichen planust, parapsoriasist, gyógyszerexanthemát, pityriasis roseat és pityriasis rubra pilarist diagnosztizálnak.

Eddig kb. 120 esetet közöltek, de feltehetően a betegség gyakorisága lényegesen nagyobb. Az első közlemények

alapján a betegség leggyakrabban középkorú zsidó férfiakban fordul elő, de ennek a megfigyelésnek oka az volt, hogy a 30-as években azon a klinikán, ahol a betegséget eredetileg közölték, elsősorban zsidó betegeket kezeltek. Ennek megfelelően a későbbi közleményekben nem zsidó betegekről is beszámoltak. A megfigyelt férfi dominancia (1:7 nő:férfi arány) oka lehet, hogy a tünetek egyik típusos lokalizációja a penis, míg más tünetek felismerhetősége a differenciáldiagnosztikai nehézségek miatt nem egyértelmű (9). A betegség kezdete betegenként eltérő (7–61), leggyakrabban a 4. évtizedben kezdődik. Chronicus recidiváló lefolyás jellemzi, a tünetes szakaszokat hónapokig, évekig tartó remissziók szakítják meg.

**Esetismertetés**

Sz. J. 16 éves leánynak március megelőzően nagyobb betegsége nem volt. Első alkalommal 14,5 éves korában, 1993 márciusában került a DOTE Bőrklínikára. Felvétele előtt 2 héttel a lábszáron, arcon és a törzsön, csaknem generalizáltan follicularis lokalizációjú papulák, majd plakkok alakultak ki, amelyek nedvezővé váltak és impetiginizálódtak. A sebváladékból Staphylococcus aureus tenyésztett ki. A klinikai kép alapján impetiginizált folliculitis, illetve psoriasis pustulosa lehetősége merült fel.

1993. májusban a hajas fejbőr nedvezővé vált, diffúz effluvium alakult ki. A tünetek ekkor contact dermatitisre emlékeztettek. Anti-



1. ábra

1993. június. A törzsön, hason, periumbilicális régióban papulák és plakkok alakultak ki, melyek lichenifikálttá váltak.



2. ábra

1993. október. A hajás fejbőrön hyperaemiás alapon beszűrt, nedvező, sárgás pörkkel fedett papulák jelentek meg.

biotikumon kívül antihisztamin és 0,5 mg/tskg/die corticosteroid kezelésre tünetmentesedett.

Átmeneti javulás után 1993. júniustól ismét recidíva lépett fel. A törzsön, hason, periumbilicális régióban papulák plakkok alakultak ki (1. ábra), a hajlatok lichenifikálttá váltak, a beteg testszerte jelentkező erős viszketésről panaszkodott. A hajás fejbőr nedvezővé vált, az effluvium fokozódott. A bőrtünetekkel egyidejűleg otitis tenyésztett ki. Antibiotikum, antihisztamin és 0,5 mg/tskg/die corticosteroid, valamint UVB fénykezelés hatására tünetmentesedett.

A klinikai kép alapján dermatitis seborrhoica, dermatitis atopica lehetősége merült fel. 1993. októberben újabb recidíva jelentkezett. A hajás fejbőrön hyperaemiás alapon beszűrt, nedvező, sárgás pörkkel fedett papulák (2. ábra), a hason, mellkason, mindkét gluteuson, a háton színes gombostűfejnyi-borsónyi, hyperaemiás alapon ülő papulák és plakkok jelentek meg, amelyek helyenként eródlódtak. Az inguinalis hajlatban és az interglutealis régióban hyperaemiás beszűródés volt észlelhető. A nyakon, inguinalisan mindkét oldalon több mogyorónyi, diónyi mobilis nyirokcsomó volt tapintható. A hepar és a lien nem volt tapintható. Antibiotikum, antihisztamin 0,5 mg/tskg/die corticosteroid, lokális externák és UVB kezelés hatására átmenetileg javult a beteg állapota. Ezt követően generalizált folliculitissel, pustulákkal járó shub jelentkezett, majd a remisszió során a törzs felső részén psoriasiform papulák jelentek meg. A látott kép alapján ismét felmerült a psoriasis pustulosa lehetősége.

Laboratóriumi vizsgálati eredmények: We: 100 mm/h, 87 mm/h, fvs 7,2–8,8 G/l, kvalitatív vérvkép erősen balra tolt (72% neutrofil,

26% lymphocytá, 2% eosinophil), AST 480, 672, HIV negatív. Vizeletvizsgálat: a: neg, p: +++, s: neg, vizelet üledékben látóterenként 15–20 fehérvérsejt, sok vesehámsajt, baktérium nem tenyésztett ki. Széklet parazitológiai és bakteriológiai tenyésztés negatív, gombatenyésztés: Candida albicans. Torokváladék: Candida albicans. Orrváladék: Staphylococcus aureus, sebváladék: Staphylococcus aureus, Bacillus cereus, Streptococcus non haemolyticus.

Immunszerológiai vizsgálatok: IgG 18,5 g/l, IgA 3,65 g/l, IgM 2,2 g/l, összkomplement aktivitás 59,52 CH50/ml, C3 1,45 g/l, C4 300 mg/l, immunkomplex (IC) 116, ANF negatív, paraprotein nincs, autoantitestek (anti-SSa, anti-SSb, anti-dsDNS, anti-Sm, RF) nem emelkedettek. Lymphocytá sejtfelszíni markerek: CD2 antigén 85%, CD3 81,1%, CD4 47,8, CD8 29,5%, CD19 9,9%, CD20 9,5%.

1994. márciusában testszerte papulopustula és urtica (3. ábra), a mellkason, a nyak két oldalán több tenyéryi lichenifikált hyperaemiás plakk jelent meg. A homlokon több lencsényi hyperaemiás papula, a nasolabialis redőben és a szemöldök területén hámló hyperaemiás beszűródés volt látható. A hajás fejbőr nedvezővé vált. Mindkét oldali szájjugra lokalizálódó angulus infectiosus oris, conjunctivitis és blepharitis purulens volt észlelhető. A nyak hátsó részén mindkét oldalon számos lencsényi mobilis nyirokcsomót lehetett tapintani. A hepar és a lien nem volt tapintható. A bőrtüneteket jelentős viszketés kísérte.

A tünetek alapján felmerült az exudative discoid és lichenoid dermatosis (Sulzberger-Garbe syndroma) gyanúja.

A mellkasról származó papulosus plakk szövettani vizsgálata az epidermis hyperkeratosisát, fokális parakeratosisat, acanthosisa és enyhe spongiosisa mellett a dermisben mérsékelt fokú, lymphocy-



3. ábra

1994. március. Testszerte számos papulopustula és urtica jelent meg.

tákból, polymorphonuclearis leucocytákból, eosinophilekből és plazmasejtekből álló oerivascularis infiltrációt mutatott.

Laboratóriumi vizsgálatok eredményei: We: 50 mm/h, 10 mm/h, fvs 24,5–31,68 G/l, kvalitatív cérkép balra tolt, emellett 12%-os eosinophilia mutatható ki. Vizelet: a: neg, p: +++, s: neg, üledék vizsgálat: látóterenként 40–50 fvs, sok laphámsejt. Tenyésztéses vizsgálatok: vizelet – negatív, sebváladék – Staphylococcus aureus.

Immunglobulin szintek: IgG 16 g/l, IgA 2,5 g/l, IgM 2,55 g/l, IgE 158,89 kU/l, IgG1 78,95%, IgG2 12,97%, IgG3 1,43%, IgG4 6,665%. Összkomplement aktivitás 95,27 CH 50/ml, C3 1,52 g/l, IC 475.

Fagocytá kemilumineszcencia csökkent, superoxid dismutase 47,9 nmol/2x106 gr.

Lymphocytá sejtfelszíni markerek: CD2 antigén 63,7%, CD3 61,4%, CD8 23,1%, CD20 23,9%, CD56 1,8%.

Intracutan bőrpróba bakteriális és gomba antigénekkal: Staphylococcus aureussal szemben korai típusú pozitívítás, urticariform reakció, PPD normerg.

Kezdetben a sebváladék tenyésztés eredménye alapján cephalosporint, majd erythromycint kapott, az antibiotikum kezelés ellenére azonban a folyamat progrediált, emiatt 0,5 mg/tskg/die corticosteroidit és antihisztamint adtunk. A fagocytá-funkciózavar és az NK sejt deficiencia miatt tartós sulfonamid kezelésben részesült, melynek kezdeti dózisa 2x800 mg sulphomethoxazol volt, melyet 2x400 mg fenntartó adagban folyamatosan adunk a betegnek.

Két enyhe átmeneti (pityriasiform és serorrhoeas dermatitisre emlékeztető) fellobbanástól eltekintve a beteg a sulfonamid terápia bevezetése óta remisszióban van.

## Megbeszélés

A Sulzberger-Garbe syndromának sem klinikailag, sem szövettanilag nincs egyértelmű diagnosztikai kritériuma. Legjellemzőbb sajátossága a polimorfizmus – a discoid, lichenoid és erythemás tünetek egyidejű és egymást követő jelentkezése. A tüneteket rohamokban fellépő viszketés kísérheti.

Sulzberger a betegség jellemzőit a következőkben foglalja össze (12):

1. Elsősorban középkorú férfiakban (főként zsidókban) fordul elő.
2. Számos differenciáldiagnosztikai lehetőséget kell valamennyi esetben kizárni.
3. A plakkok gyorsan átalakulnak exsudatív jellegűből lichenifikálttá és vissza.
4. A bőrtünetek típusos lokalizációja a penis.
5. Eosinophila.
6. Szövettanilag a dermis ereinek endothelje duzzadt, lymphocytákból, polymorphonuclearis leucocytákból, esetleg eosinophilekből és plazmasejtekből álló perivascularis infiltrációval. Esetenként epitheloid sejtek láthatók, de óriássejtek nincsenek.

Lefolyása során 4 fázis jelentkezhet egymást követően, egyidejűleg vagy recidiválóan (6).

### 1. Exsudatív-discoid fázis

Sok esetben a betegség körülírt ekzematiform, dyshidrosiform plakkokkal kezdődik, a kézen, lábon és arcon kialakult tünetek contact dermatitishez hasonlóak. Később élesen határolt, ovális vagy discoid, konfluáló plakkok jelennek meg testszerte, a mellén, felkaron, combon, hason, hónaljban és az arcon.

### 2. Lichenoid fázis

Folikularis lichenoid papulák jellemzik, amelyek rendszerint kisebbek, mint lichen ruber planusban és nem mutatják a típusos Wickham-rajzolatot. Gyakran fordul elő diffúz lichenifikáció, ami a lichen simplex chronicusra (neurodermitis circumscripta) emlékeztet. Leginkább erre a fázisra jellemző a genitalia érintettsége (puzzling persistent penile papules) (5).

### 3. Infiltratív (praemycotius) fázis

Az infiltratív fázisban lapos vagy papulosus infiltráció található, amely a mycosis fungoides praemycoticus stádiumára emlékeztet. Egyébként a több éves lefolyás során lymphomát egy esetben sem észleltek. Az infiltratív fázist regionális lymphadenomegalia kíséri, amely szövettanilag lipomelanotikus reticulocytosisnak felel meg (4, 6).

### 4. Urticariform fázis

A számos, mélyen elhelyezkedő, kis, kerek prurigo-papula és urtica gyakran a remisszió előjele. A tünetek lezajlása után gyakran izolált plakkok maradnak vissza, melyek férfiakon sokszor a penisen láthatók (7, 8).

A különböző klinikai és szövettani megjelenési formák miatt a Sulzberger-Garbe syndromának más bőrbetegsége-

gektől való elkülönítése nehéz. Számos szinonimája szerepel az irodalomban, ezek közül a legismertebbek: distinctiv exsudativ discoid és lichenoid chronicus dermatosis (Sulzberger és Garbe), oid-oid betegség (Domonkos). A több kórkép vonatkozásában mutatott hasonlóság miatt találó az oid-oid syndroma elnevezés (roseoid-seborrheoid-lichenoid-atopias dermatitis-urticaroidmycosiform). (3)

Etiológiája ismeretlen. Feltételezhetően genetikai tényezők nem játszanak szerepet kialakulásában. Costello a Sulzberger-Garbe syndroma együttes előfordulását figyelte meg házastársakban. (1)

Schmidt és Mitgaard által leírt esetben emelkedett antistreptolizin titer volt megfigyelhető (10). Ezek az adatok fertőzés, mint kóroki tényező lehetőségére utalnak.

A viszonylag kis számú közölt eset miatt nincsenek elegendő adatok a kórképben előforduló immunológiai és immunhisztokémiai eltérésekre sem.

Direkt immunfluoreszcens vizsgálattal (DIF) az érintett területen a dermoepidermalis junctionban és a dermis felső részében található erek falában komplementlerakódás és IgM mutatható ki (6, 10).

Az előzőekben ismertetett betegben a bőrtünetek polimorfizmusa és változékonysága miatt a klinikai kép alapján merült fel a distinctiv exsudativ discoid és lichenoid chronicus dermatosis (Sulzberger és Garbe syndroma) gyanúja. Az immunológiai vizsgálatok eredményei arra utalnak, hogy a betegség hátterében az immunrendszer kóros működése áll, ezen belül a fagocita funkció és az NK sejtek aktivitása csökkent. A baktériumokkal szembeni hiányos védekezést a túlműködő B sejtek igyekeznek kompenzálni, erre utal a poliklonális immunglobulin szaporulat, ezen belül a fokozott IgM és az IgM1, valamint

IgG4 szint. Feltételezhető, hogy a betegség polimorfizmusa és oka a nagyszámú immunológiai eltérés között összefüggés áll fenn.

#### IRODALOM

1. Costello, M. J.: Chronic exudative, lichenoid, and discoid dermatosis. Arch. Dermatol. Syph. (1957), 76, 376.
2. Ebner, H., Gebhart, W.: Die exudative discoide und lichenoid chronische Dermatoze von Sulzberger und Garbe. Zschr. Haut-Geschl.-Krk. (1969), 44, 967–972.
3. Degos, R.: Dermatologie. Paris: Masson (1954), 362a–362b.
4. Domonkos, A. N. Andrews' diseases of the skin. 6.th. edn. Saunders, Philadelphia, 1971. 68–69.
5. Freeman, K., Hewitt, M., Warin, A. P.: Two cases of distinctive exudative discoid and lichenoid chronic dermatosis of Sulzberger and Garbe responding to azathioprine. Br. J. Dermatol. (1984), 111, 215–220.
6. Jansen, T., Küppers, U., Plewing, G.: Exudative discoid und lichenoid chronische Dermatoze Sulzberger-Garbe („Oid-oid Disease“) – Realität oder Fiction. Hautarzt (1992), 43, 426–431.
7. Kanwar, A. J., Kaur, S., Bansal, R., Radotra, B. D., Sharma, R.: Sulzberger-Garbe disease in an Indian patient. Int. J. Dermatol. (1989), 28, 44–45.
8. Rebora, A.: Sulzberger-Garbe disease in Europe. Int. J. Dermatol. (1989), 28, 28.
9. Rongioletti, F., Corbella, L., Rebora, A.: Exudative discoid and lichenoid dermatosis (Sulzberger-Garbe) Int. J. Dermatol. (1989), 28, 40–43.
10. Schmidt, H., Midtgaard, K.: The Sulzberger-Garbe syndrome. Acta derm.-venerol. (1968), 48, 287–289.
11. Sulzberger, M. B., Garbe, W.: Nine cases of distinctive exudative discoid and lichenoid chronic dermatosis. Arch. Dermatol. Syph. (1937), 36, 247–272.
12. Sulzberger, M. B.: Distinctive exudative discoid and lichenoid chronic dermatosis (Sulzberger and Garbe) re-examined. Br. J. Dermatol. (1979), 100, 13–20.

Érkezett: 1996. 08. 14.

Közlésre elfogadva: 1997. 02. 20.