

Kui Róbert dr.¹, Piukovics Klára dr.², Borbényi Zita dr.²,
Kemény Lajos dr.¹, Gyulai Rolland dr.¹:

Psoriasis vulgaris komplett remissziója Hodgkin-lymphomás beteg autológ haemopoieticus őssejt transzplantációját követően
(Szegedi Tudományegyetem, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika¹, II. sz. Belgyógyászati Klinika és Kardiológiai Központ², Szeged)

A psoriasis patogenezisében a bőr strukturális rendellenességei mellett központi jelentőségű a veleszületett és szerzett immunrendszer káros működése. Az immunsejtek aktivitásának csökkentésével vagy bizonyos gyulladásos citokinek gátlásával a pikkelysömörös betegek tartósan tünetmentessé tehetők, ugyanakkor a betegség végleges gyógyítására jelenleg kevés a remény. Az autológ haemopoieticus őssejt transzplantáció régóta alkalmazott kezelési eljárás malignus hematológiai betegségek kezelésére, és újabban tartós remissziót sikerült elérni bizonyos autoimmun betegségek esetén is. A szerzők egy 19 éves, Hodgkin-kórban és súlyos psoriasis vulgarisban egyaránt szenvedő férfibeteg esetét ismertetik. Mivel hematológiai betegsége kombinált kemoterápiás kezelése ellenére progressziót mutatott, autológ haemopoieticus őssejt transzplantációban részesült. A beavatkozást követően a hematológiai betegsége komplett remisszióba került. Az őssejt-beültetést megelőzően észlelt kiterjedtek psoriasisos bőrtünetei a beavatkozást követően fokozatosan regrediáltak, majd tünetmentessé vált. Jelenleg, több mint másfél évvel a transzplantáció után mind hematológiai betegsége mind a psoriasis komplett remisszióban van. Tudomásunk szerint ezidáig három közlemény született autológ őssejt transzplantációban részesült psoriasisos betegről, esetünk az első magyarországi közlés.

Dózsa Anikó dr.^{1,2}, Oláh Zoltán dr.³, Schlammadinger Ágota dr.³,
Nagy Edit dr.³, Borus László dr.³, Frenzl István dr.⁴, Ráczó Katalin dr.³,
Boda Zoltán dr.³, Remenyik Éva dr.¹, Juhász István dr.¹:

Hirtelen kialakuló bőrnekrózis

(Debrecen Egyetem, Orvos és Egészségtudományi Centrum, Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen¹, Miskolci Semmelweis Ignác Egészségügyi Központ és Egyetemi Oktatókórház, Miskolc², Debrecen Egyetem, Orvos és Egészségtudományi Centrum, II. Belgyógyászati Klinika, Debrecen³, Háziorvosi rendelő, Hajdúsámson⁴, Debrecen Egyetem, Orvos és Egészségtudományi Centrum, Traumatológiai és Kézsebészeti Tanszék, Debrecen⁵)

64 éves polycythaemia vera miatt korábban kezelés alatt álló nőbeteg trombózis gyanú miatt profilaktikusan kapott nem frakcionált ill. LMWH heparin beadását követően 3 nappal az injekció beadási helyein kékes-livíd bőrnekrózis alakult ki, ezen kívül a beteg bal keze, alkarja a csukló fölött 5 cm-re terjedően ill. lába duzzadt, livíd volt. A klinikai kép alapján a differenciál diagnózisban felmerült heparin indukálta thrombocytopaenia thrombosis (HITT), de a bőr cholesterin vagy septicus emboliája, choagulopathiához társult lágyrésznekrózis, cryoglobulinaemia, DIC is.

Doppler Uh vizsgálat igazolta a bal v. axillaris, v. brachialis ill. v. femoralis superficialis részleges, valamint alsó végtagi mélyvénás thrombosisát. A laboratóriumi vizsgálatokban thrombocytopaeniát (87G/l), megnyúlt APTT (104) értékeket észleltünk. A vizsgálatok a HITT diagnózisát erősítették meg. Hirudin kezelést indítottunk, ennek ellenére a szövetek a végtagokon is nekrotikussá váltak, a beteg septicus állapotba került. Az alkar és a láb amputációja vált szükségessé, mely után a beteg láztalanná vált.

HITT ritka gyógyszer mellékhatás, amely heparin badását követően 4-14 nappal 0,2%-ban fordul elő (≤ 3 hónap). A folyamat hátterében immunmediált mechanizmus áll, amely a thrombocyták aggregációját váltja ki és thrombinfelszabadulást létrehozva thrombusképződéshez vezető kaskádát indít be, így a keringő thrombocyták száma kevesebb, mint felére csökken, miközben thrombociták alakulnak ki.

Esetünkben azonban a gyors progresszió hátterében a korábban fennállt septicus állapotban termelődött immunfehérjék állhatnak (irodalom: Jang and Hursting, Circulation, 2005.). Ezen kívül, a thrombosis kialakulásának fokozott kockázatával járó myeloproliferatív alapbetegség is hozzájárulhatott a folyamat rapid progressziójához.

Lengyel Zsuzsanna dr.¹, Szász Orsolya dr.¹, Kovács László András dr.¹,
Kádár Zoltán dr.¹, Kassai Gábor dr.², Kálmán Endre dr.³,
Battyáni Zita dr.¹:

Calciophylaxis sikeres kezelése

(Pécsi Tudományegyetem, Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika¹, II. Belgyógyászati Klinika és Nephrológiai Centrum²,
Patológiai Intézet³, Pécs)

Calciophylaxis, másnéven uraemiás gangraena syndroma egy ritka, dializált betegek között ~4%-ban előforduló kórkép. Az ischaemiás, gyakran hemorrhagiás necrosisok foltos vagy hálózatos livid erythémával, illetve necrotikus purpurával kezdődnek. A kórkép mortalitása igen magas másodlagos fertőzések és sepsis kialakulásának veszélye miatt. Etiopatogenezisében a veseelégtelenségnek, az emelkedett parathormon, calcium és foszfát szintnek van jelentősége. Standard elfogadott kezelés nem ismert, mindenképpen fontos a metabolikus eltérések rendezése, illetve másodlagos fertőzések megelőzése. Esetünkben egy 39 éves, 16 éve hemodializált nőbetegnél a bal lábszár mediális felszínén egy fájdalom, rapidan progrediáló ulcus jelentkezett. Tekintettel a folyamat gyors előrehaladására szövetmintát vettünk, mely calciophylaxis talaján kialakult fekélyt véleményezett. Konzervatív sebkezelés mellett a folyamat tovább terjedt, emiatt sebészti nekrectomiát követően vakum asszociált closure (V.A.C.) terápia került bevezetésre. A kezelés 14. napján az ulcust mesh-graft-al transzplantáltuk. A transzplantátum megtapadt és a beteg kínzó fájdalma megszűnt. Esetünkben fontosnak tartjuk kiemelni, hogy a betegnél alkalmazott multidiszciplinális kezelés az életminőség jelentős javulását eredményezte.