

BECK SOMA BRONZPLAKETT



Szerkesztőbizottság elnöke:

Dobozy Attila dr.

Főszerkesztő:

Temesvári Erzsébet dr.

Szerkesztő:

Ablonczy Éva dr.

A szerkesztőbizottság tagjai:

Baló Mátyás dr.	Marschalkó Márta dr.
Daróczy Judit dr.	Nagy Endre dr.
Farkas Beatrix dr.	Nagy Károly dr.
Hrabovszky Tamás dr.	Nebenführer László dr.
Horkay Irén dr.	Podányi Beáta dr.
Horváth Attila dr.	Schneider Imre dr.
Hunyadi János dr.	Simon Miklós dr.
Husz Sándor dr.	Török Éva dr.
Kárpáti Sarolta dr.	Török László dr.
Kemény Lajos dr.	Várkonyi Viktória dr.
Korom Irma dr.	Zombai Erzsébet dr.

TARTALOM

81. évf. 2005. 2. szám

Halmy Klára dr., Serfőző József dr.:

Adherencia vizsgálatok Trichophyton mentagrophytes varietas granulosum konidiummal dermatomycosisos betegek korneocitáin 51

Benkő Réka, Csikós Márta dr., Becker Krisztina dr., Sárdy Miklós dr., Kárpáti Sarolta dr.:

Comel-Netherton szindróma és molekuláris biológiai háttere 54

THERAPIA

Várkonyi Viktória dr., Ongrádi József dr., Horváth Attila dr.:

Hazai tapasztalatok herpesz genitális szuppressziós kezelésében 58

Schneider Imre dr.:

Beck Soma bronzplakett 66

In memoriam Dr. Majtényi Piroska 67

In memoriam Dr. Aranyossy Szilárd 69

Soós Gyöngyvér dr.: Levél az olvasókhöz 72

Kongresszusi beszámoló 77

Könyvismertetés 88

A Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemle folyóiratban megjelent valamennyi eredeti írásos és képi anyag közzétételi joga a szerkesztőséget illeti. A megjelent anyagnak – vagy egy részének – bármely formában való másolásához, felhasználásához, ismételt megjelentetéséhez a szerkesztőség írásbeli hozzájárulása szükséges.

Kenézy Gyula Kórház-Rendelőintézet Debrecen
 (igazgató: G. Kiss Gyula dr.)¹,
 Debreceni Egyetem Állatanatómiai és Élettani Tanszék
 (igazgató: Bánfalvi Gáspár dr., egyetemi tanár)²

Adherencia vizsgálatok *Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* konidiummal dermatomycosisos betegek korneocitáin

Adherence investigations with *Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* conidia on corneocytes of dermatomycotic patients

HALMY KLÁRA DR.¹, SERFŐZŐ JÓZSEF DR.²

ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők dermatomikózisos betegek korneocitáin 117 betegnél és 76 kontrollnál (ekzema, seborrhoeás dermatitis, psoriasis, atopiás dermatitis) adherencia vizsgálatokat végeztek *Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* konidium szuszpenzióval. Vizsgálataik alapján megállapították, hogy a két csoport epithel sejt adherenciája szignifikánsan nem különbözött. Az adheráló kapacitásban lényeges különbségek a kórokozók, a testtájék és a diagnózisok szerinti összehasonlításokban sem voltak kimutathatók. A gombás betegségre való hajlam számos tényezője közül a korneociták adherencia képessége is szerepet játszhat. Jelen vizsgálatok az adherencia kapacitás növekedését gombás folyamatokban egyértelműen nem bizonyították.

Kulcsszavak:

***Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* - konidium - adherencia - dermatomikológiai kórképek**

SUMMARY

Adherence investigations on corneocytes of dermatomycotic patients using the conidia suspension of *Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* were carried out in a group of 117 patients with dermatomycoses and a control group (eczema, seborrhoeic dermatitis, psoriasis, atopic dermatitis) of 76 individuals. Based on the investigations, it could be concluded that epithelial cell adherence did not differ significantly on the two groups. Differences in the adherence capacity were not seen according to comparisons of the diagnoses, pathogens or body regions. Within numerous factors being disposed to mycological infection the adherence capacity of corneocytes might also be involved. In this study, the increase of the adherence capacity during mycological infections was not proved unequivocally.

Key words:

***Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* - conidia - adherence - dermatomycoses**

A mikroorganizmusok – köztük a dermatofytonok – az epidermis keratinizált rétegében kolonizálódnak. A jelenleg és a korneocitákhoz való adherencia infekciók kialakulását segíti elő (3). Erre vonatkozó korábbi vizsgálatainkban, amelyekben a candida blasztospóra és csírázóadó adherenciáját tanulmányoztuk a humán korneocitákhoz, az adherencia kapacitásában (AK) a dermatomikológiai kórképek és a nem mikotikus folyamatok között nem találtunk különbséget (11). Jelen vizsgálatainkban dermatomikológiai esetekben és kontrolloknál az AK meghatározására *Trichophyton mentagrophytes varietas granulorum* (*T. ment. v. gran.*) konidiumait alkalmaztuk. Ezzel a megközelítéssel továbbra is felvetődött az a kérdés, hogy lehetséges-e összefüggés a gombás betegségekre való hajlam és a korneociták adheráló készsége között.

Betegek és módszerek

Vizsgálatainkat 117 mycosis superficialis diagnózisú betegnél és 76 kontrollnál (seborrhoeás dermatitis, atopiás dermatitis, eczemas, psoriasisos beteg) végeztük. A vizsgálandó anyag a betegek hámkapareikaiból származott. A klinikai adatokat az 1. táblázat tartalmazza.

Mikológiai esetek	(n = 117)	Kontrollok	(n=76)
férfi	53	férfi	41
nő	64	nő	35
átlagos életkor	45,8 (év)	átlagos életkor (év)	42,5

1. táblázat

Az adherencia vizsgálatokban résztvevő betegek és kontroll személyek adatai

T. ment. v. gran. konidium szuszpenzió készítése.
 A szuszpenzió elkészítését Nishiyama és mtsai (20) szerint végeztük.

A gombát 4 hétig Sabouraud glucose agaron (SGA) tenyésztettük. A kultúrát steril NaCl és 0,1% Tween 80 keverékével leöblítettük, majd steril gézen átszűrtük. Centrifugálás után a konidiumokat reszuszpendáltuk steril NaCl oldatban és folyékony SGA-ba vittük át. A szuszpenzió végső koncentrációját korábbi vizsgálatainkhoz hasonlóan (11) Faergemann szerint (9) 1×10^7 konidium $\times \text{ml}^{-1}$ -re állítottuk be.

Humán korneocita sejtek preparálása

A beteg területek hámkaparékait 3xPBS-ben mostuk. A folyadékot 12 μm porúsú Schleicher-Schuell membrán filteren szűrtük át. A korneociták sejttszáma 1×10^5 sejt. ml^{-1} volt (9, 11).

Adherencia vizsgálat

A vizsgálatot Aly és mtsai szerint (1) Faergemann (9) módosított eljárásával végeztük. 1 ml konidium szuszpenzió és 1 ml stratum corneum sejt keverékét 90 percig 37 °C-on rázófürdőben inkubáltuk 180 rpm mellett. Háromszori PBS-ben való mosás után az üledéket Gram kristályibolyával festettük 30 mp-ig. 1000x mikroszkópos nagytűzés mellett 100 korneocitára eső konidium szám átlagát adtuk meg. Statisztikai analízisre a Mann-Whitney „U” próbát alkalmaztuk, szignifikánsan a $p < 0,05$ -t értékeltük.

Eredmények

A mycosis superficialis kórképekben az AK kismértékben magasabb volt, mint a kontroll csoportban (2. táblázat).

Esetek	Esetszám	Átlagos konidium szám	Confidencia intervallum	P
kontrollok	76	4,3	1,0-12	>0,05
mikológiai kórképek	117	5,0	1,2-15	

2. táblázat

Trichophyton mentagrophytes varietas *granulosum* konidium adherencia a humán corneocytákhoz n=193

Az adatokat a *Candida albicans* (*C. albicans*) blasztospórával végzett korábbi vizsgálataink eredményeivel összehasonlítva szignifikáns különbséget nem találtunk (3. táblázat).

Species	Esetszám	Átlagos csíraszám	P
<i>T. ment. v. granulosum</i>	117	5,0	>0,05
<i>C. albicans</i>	122	6,0	

3. táblázat

Trichophyton mentagrophytes varietas *granulosum* konidium és *Candida albicans* blasztospóra adherencia mikológiai kórképekben

Úgy tűnik, bár csak egyetlen esetet vizsgálhattunk meg, hogy a *T. tonsurans* okozta fertőzésben lehet a nagyobb mértékű az adherencia foka (4. táblázat)

Kórokozók	Esetszám	Átlagos konidium szám	SD
<i>T. rubrum</i>	44	5,2	1,1
<i>T. ment. v. gran.</i>	28	5,3	1,1
<i>T. ment. v. interdig.</i>	12	5,3	1,1
<i>T. tonsurans</i>	1	8,0	4,6
<i>M. canis</i>	6	4,1	1,1
<i>M. gypseum</i>	3	4,0	1,2
<i>Epiderm. flocc.</i>	10	4,4	1,2
<i>Candida albicans</i>	2	4,7	1,2
<i>Candida spec.</i>	11	4,7	1,2

4. táblázat

Trichophyton mentagrophytes var. *granulosum* konidium adherenciája a kórképek kórokozói szerint (n=117)

A trichophyton specíesek által előidézett kórképekben az adherencia mértéke azonos volt. Ez a jellemző a *T. ment. v. granulosum* és *T. ment. v. interdigitale* esetében, és ezzel csaknem azonos a *T. rubrum* okozta infekciókban. Ugyanilyen minimális különbség volt a jellemző a microsporiás fertőzésekben, valamint a *C. albicans* és egyéb candidák okozta kórképeknél is. Az AK mértéke mérsékeltebb az *Epidermophyton floccosum* infekciókban.

Az AK a testtájak szerint különbözik: az arcon, alkaron, a tenyéren és a combon kifejezettebb, mint a többi testtájon (5. táblázat)

Testtájak	Esetszám	Átlagos konidium szám	SD
arc	9	6,1	1,2
alkar	8	5,4	1,1
felkar	6	3,9	1,1
kézhát	14	4,6	0,7
tenyér	16	4,9	1,1
nyak	3	4,0	1,1
törzs	18	5,6	1,2
comb	3	4,9	1,1
lábszár	13	4,4	0,8
lábhát	7	3,7	0,6
talp	20	4,8	1,2

5. táblázat

Trichophyton mentagrophytes var. *granulosum* konidium adherenciája testtájak szerint (n=117)

A kórképek tekintetében is találtunk eltéréseket az AK mértékében. A mycosis superficialis faciei és a mycosis superficialis antebrachii esetekben fokozottabb, míg a többi megbetegedésekben alacsonyabb mérvű és egymástól kevésbé eltérő AK mutatkozott (6. táblázat).

Kórképek	Esetszám	Átlagos konidium szám	SD
Mycosis superficialis faciei	9	6,8	1,5
Mycosis superficialis antebrachii	10	5,8	1,2
Mycosis superficialis manus	14	4,6	1,1
Mycosis palmaris	19	4,7	1,2
Mycosis superficialis corporis	24	4,9	1,2
Mycosis inguinalis	1	7,0	1,2
Mycosis superficialis cruris	19	4,4	1,2
Mycosis plantaris	21	4,8	1,2

6. táblázat

Trichophyton mentagrophytes var. *granulosum* konidium adherenciája a mikológiai kórképek szerint (n=117)

Megbeszélés

Az adherencia a mikroorganizmusok felszíni receptorai és a gazdaszervezet extracelluláris (ECM) proteinjeinek, a fibronectinnek, a lamininnek és a kollagének az összekapcsolódása révén jön létre. Ebben a gazda részéről a plazma alkotórészei, így a fibrinogén és komplementek is részt vesznek (4, 5, 12, 14, 22, 24, 26). A gomba adheráló komponensei a sejtfalban találhatóak. Ezek közül a legjelentősebbek a fibrilláris mannoproteinek (4, 6, 8, 16, 18, 19). Az adherencia folyamatában mindezek mellett még a kitin és a lipidek is részt vesznek (25). Az adherenciát befolyásoló tényezőket a sarjadzógombás fertőzéseknél vizsgálták és tárták fel részleteikben. Ezek szerint a folya-

matot a gomba növekedési fázisa, a csíraszám, a morfológiai alak, az enzimtermelő képesség, a hőmérséklet viszonyok, a pH, a hidrofóbicitás és a tápfolyadék összetétele jelentékenyen befolyásolja (10, 12, 13, 15, 21, 22, 26). Az adherencia gátlását antimycoticumok, gombaellenes antitestek, peptidok és hővel nem inaktivált szérum komplement komponensek váltják ki (2, 9, 17, 21, 23, 27). Ezért ezeket a tényezőket mint adherencia gátlókat figyelembe lehet venni a gombás folyamatok kezelésében.

Jelen munkánkban megvizsgáltuk az AK-ban jelentkező különbségeket a gombás és más bőrgyógyászati kórképek között. Megállapítottuk, hogy ebben a tekintetben sem a korábbi, sem a jelenlegi összehasonlító elemzések nem mutatnak lényeges különbséget. Hasonlóképpen a dermatophyton konidium szuszpenzió alkalmazásakor az adherencia mértékeit azonosnak találták a mikotikus, atopiás dermatitises és egészséges egyéneknél (7). Ugyanez volt jellemző vizsgálatainkban az adherenciára alkalmazott candida blasztospóra és dermatophytonból készített konidium szuszpenzió alkalmazása esetén is. Egyes dermatophytonok (*T. tonsurans*, *T. mentagrophytes*) okozta fertőzésekben az AK fokozottabb volt. A *T. mentagrophytes* és *Scopulariopsis brevicaulis* okozta fertőzések összehasonlításakor a *T. ment.* AK-ját nagyobb fokúnak találták (7). Az AK-ban a candida fajok között is különbség mutatkozik. A speciestek közül a *C. albicans* bír a legerősebb AK-sal (4, 21).

A testtájékok szerinti kiértékelések alapján nem minden esetben észleltek különbséget (9). Más megfigyelések szerint a lábhat és a talp összehasonlításakor a talpról vett mintákban az AK nagyobb mértékű volt (7). Vizsgálataink azonban arról tanúskodnak, hogy az adherencia inkább az arc, az alkar és a tenyér bőrmintáiban volt nagyobb mértékű.

A diagnózisok szerinti felosztásnál az arcról és az alkarra vonatkozóan hasonló megállapításra jutottunk. Eddigi megfigyeléseink eredményei alapján feltételezzük, hogy a mikotikus fertőzésekre való hajlam nem függ össze azzal, hogy az adherenciában szereplő korneociták mikotikusan fertőzött vagy egyéb beteg bőrről származnak. Az e tárgyban tett eddigi megfigyeléseinket további vizsgálatokkal célszerű kiegészíteni.

IRODALOM

1. Aly, R., Shinefield, H. R., Strauss, W. G., Maibach, H. I.: Bacterial adherence to nasal cells. *Infect. Immun.* (1977) 17, 546-549.
2. Andersson, B., Nylen, O., Petterson, C. M. and Svanborg-Eden, C.: Attachment of *Streptococcus pneumoniae* to human pharyngeal cells. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* (1980) 89, 115-116.
3. Aunger, P., Marquis, G., Idy, J. Attye, A.: Epidemiology of tinea pedis in marathen runners: prevalence of occult athletes foot. *Mycoses* (1993) 36, 35-41.
4. Bendel, C. M., Hostetter, M. K.: Distinct mechanism of epithelial adhesion for *Candida albicans* and *Candida tropicalis*. *J. Clin. Invest.* (1993) 92, 1840-1849.
5. Bramono, K., Tsuboi, R., Murai, M. et al.: Scanning electron microscopic observation of adherence of *Candida albicans* to cultured keratinocytes. *J. Med. Vet. Mycol.* (1994) 32, 473-476.
6. Critchley, I. A. and Douglas, L. J.: Isolation and partial characterization of an adhesin from *Candida albicans*. *J. Gener. Microbiol.* (1987) 133, 629-636.
7. Difonzo, E. M., Vanzi, L., Agostini, G. and Flammia, M.: Die Adhärenz der Konidien von Trichophyton mentagrophytes an humane Keratinozyten. Vortrag der 31. Wissenschaftliche Tagung der Deutschsprachigen Mykologischen Gessellschaft 18-20 September in Aachen (1997).
8. Douglas, L. J. and Mc Courtie, J.: Effect of tunicamycin treatment on the adherence of *Candida albicans* to human buccal epithelial cells. *FEMS Microbiol. Letters.* (1983) 16, 199-202.
9. Faergemann, J., Aly, R. and Maibach, H. I.: Adherence of *Pityrosporum orbiculare* to human stratum corneum cells. *Arch. Dermat. Res.* (1983) 275, 246-250.
10. Ghannoum, M. A. and Elteen, K. A.: Correlative relationship between cell surface composition, adherence, proteinase production, adherence and pathogenicity of various strains of *Candida albicans*. *Sabouraudia* (1986) 24, 407-413.
11. Halmy, K. and Serfőző, J.: Adherence analyses of blastospores and germ tubes of *Candida albicans* in dermatomycoses. *Bőrgyógy. Vener. Szle.* (2000) 1, 9-12.
12. Hazen, K. C. and Hazen, B. W.: Temperature-modulated physiological characteristics of *Candida albicans*. *Microbiol. Infect.* (1987) 31, 497-508.
13. Kennedy, M. J.: Role of motility, chemotaxis and adhesion in microbial ecology. *Ann. New York Acad. Sci.* (1987) 31, 497-508.
14. Kennedy, M. J. and Sandin, R. L.: Influence of growth conditions on *Candida albicans* adhesion hydrophobicity and cell wall ultrastructure. *J. Med. Vet. Mycol.* (1988) 26, 79-92.
15. Klotz, S. A.: Plasma and extracellular matrix proteins mediate the fate of *Candida albicans* in the human host. *Med. Hypoth.* (1994) 42, 328-334.
16. Lee, J. C. and King, R. D.: Characterisation of surface components which mediate *Candida albicans* adherence to mucosal cells. *Abst. of the Annual Meeting of the Amer. Soc. Microbiol.* Abstr. p. 313. (1981).
17. Lode, H. and Höffken, G.: Oral candidiasis and its role in immunocompromised patients. *Mycoses* (1989) 38, (Suppl. 2), 30-33.
18. Maisch, P. A. and Calderone, R. A.: Role of surface mammann in the adherence of *Candida albicans* of fibrin-platelet clots formed in vitro. *Infect. Immun.* (1981) 32, 92-97.
19. McCourtie, J. and Douglas, L. J.: Relationship between cell surface composition, adherence and virulence of *Candida albicans*. *Infect. Immun.* (1984) 45, 6-12.
20. Nishiyama, Y., Asagi, I., Hiratani, T., Yamaguchi, H., Yamada, N. and Osumi, M.: Morphological changes associated with growth inhibition of *Trichophyton mentagrophytes* by amorolfine. *Clin. Exp. Dermatol.* (1992) 17 (Suppl. 1), 13-17.
21. Ollert, M. W., Söhnchen, R., Korting, H. C., Ollert, U., Bräutigam, S., and Brautingam, W.: Mechanism of adherence of *Candida albicans* to cultured human epidermal keratinocytes. *Infect. Immun.* (1993) 61, 4560-4568.
22. Pendrak, M. L. and Klotz, S. A.: Adherence of *Candida albicans* to host cells. *FEMS Microbiol. Letters.* (1995) 129, 103-114.
23. Ray, T. L., Digre, K. B. and Payne, C. D.: Adherence of *Candida* species to human epidermal keratinocytes and buccal mucosal cells, correlation with cutaneous pathogenicity. *J. Invest. Dermatol.* (1984) 83, 37-41.
24. Sandin, R. L., Roger, A. L., Patterson, R. J. and Beneke, E. S.: Evidence for mannose mediated adherence of *Candida albicans* to human buccal cells in vitro. *Infect. Immun.* (1982) 35, 79-85.
25. Segal, E., Lehrer, N. and Ofek, I.: Adherence of *Candida albicans* to human vaginal epithelial cells: inhibition by amine sugars. *Exp. Cell. Biol.* (1982) 50, 13-17.
26. Tronchin, G., Bouchara, J. P., Annaix, V., Robert, R. and Senet, J. M.: Fungal cell adhesion molecules in *Candida albicans*. *Eur. J. Epidemiol.* (1991) 7, 23-33.
27. Vuddhakul, V., Mc Cormack, J. G., Seow, W. K., Smith, S. E. and Thong, Y. H.: Inhibition of adherence of *Candida albicans* by conventional and experimental antifungal drugs. *J. Antimicrob. Chemother.* (1988) 21, 755-763.

Érkezett: 2004. V. 4.
Közlésre elfogadva: 2005. I. 24.

*Semmelweis Egyetem Bőr-Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika
(igazgató: Kárpáti Sarolta dr., egyetemi tanár), MTA-SE Bőrgyógyászati Genetikai és
Immunológiai Kutatócsoport (vezető: Kárpáti Sarolta dr., egyetemi tanár)*

Comèl-Netherton szindróma és molekuláris biológiai háttere The Comèl-Netherton syndrome and molecular background

BENKŐ RÉKA, CSIKÓS MÁRTA DR., BECKER KRISZTINA DR., SÁRDY MIKLÓS DR.,
KÁRPÁTI SAROLTA DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A Comèl-Netherton szindróma a bőr és a szőrtüsző örökletes rendellenessége, melynek klinikai jellemzői az erythémás, hámló bőr, magas szérumban IgE szint és a trichorrhexis invaginata. Jelentőségét fokozza, hogy a cutan anomáliákon felül csont- és idegrendszeri zavarokat is okozhat.

A Comèl-Netherton szindróma a szerin-proteáz inhibitor kódozó SPINK5 (serine-protease inhibitor Kazal type) gén mutációihoz köthető. A LEKTI (limpho-epithelial Kazal type inhibitor) tizenöt doménos prekursorfehérje működési defektusai a SPINK5 gén mutációihoz kapcsolódnak. A LEKTI szerin-proteáz inhibitor jelentős szereppel bír az epidermis fejlődésben, illetve a keratinocita differenciációjában, így hibája bőr elszarusodási zavaraihoz vezet.

Kulcsszavak:

Comèl-Netherton szindróma - ichthyosis - trichorrhexis invaginata - SPINK5 - LEKTI - Kazal típusú inhibitor

SUMMARY

The Comèl-Netherton syndrome is an autosomal recessively inherited skin disease.

Symptoms of Comèl-Netherton syndrome include congenital ichthyosis with defective cornification, ichthyosis linearis circumflexa, trichorrhexis invaginata or 'bamboo hair', high serum IgE levels, atopy and in some cases neural anomalies and mental retardation. Mutations in the SPINK5 gene (serine-protease inhibitor Kazal type) causes Comèl-Netherton syndrome. The human LEKTI (limpho-epithelial Kazal type inhibitor), the protein transcribed from the SPINK5 gene, is a 15-domain serine proteinase inhibitor with essential function in the differentiation of the keratinocytes.

Key words:

Comèl-Netherton syndrome - ichthyosis - bamboo hair - SPINK5 - LEKTI - Kazal type inhibitor

Intézetünkben az elmúlt években megvalósult egyes genodermatózisok, ezek közül különböző ichthyosis kórfarmák molekuláris genetikai vizsgálatának bevezetése, így a Comèl-Netherton szindrómás betegek mutációanalízise is elindult. A genetikai vizsgálatok alkalmazása az újszülöttkori erythrodermával, hámlással járó esetekben a klinikai diagnózis felállítását segíti. Ez készítette a betegség molekuláris hátterének rövid, összefoglaló bemutatására.

A Comèl-Netherton szindróma

A Comèl-Netherton szindróma (1) haj- és bőrelváltozásokkal, immunológiai és olykor idegrendszeri és mentális rendellenességekkel járó tünetegyüttes. A tünetek súlyossága igen széles spektrumot ölel fel, a nehezen diagnosztizálható, könnyebb esetektől a súlyos, néha letális kimenetelű formáig.

A bőrtünetek két típusa ismert:

1. *Ichthyosis linearis circumflexa* (1a. ábra)

A törzsön és a végtagokon erythémás, vándorló, alig be-

szűrt, körkörös, annularis vagy serpiginosus elrendeződésű hámló plakkok mutatkoznak. A bőr felső rétege könnyen leválik, ezért az ún. peeling-skin (hámló bőr) szindróma B-típusa (2) is ide sorolható.

2. *Congenitalis ichthyosiform erythroderma*

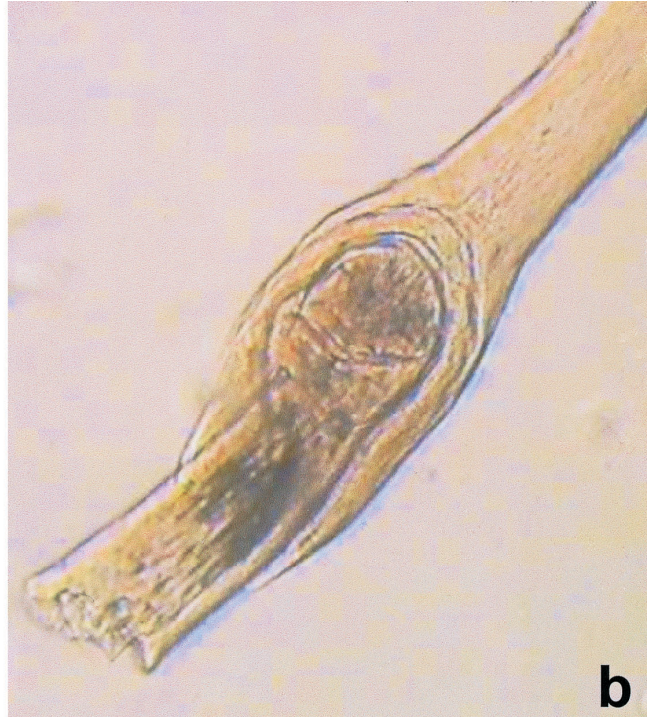
A hámlás már születéskor kifejezett. Az egész testfelszín erythémás, súlyos eseteknél a szemek ectropium is kialakul. A gyulladt bőrt serpiginosus, kerek, ívelt kétélű pikkelyek borítják.

Bambusz haj/ trichorrhexis invaginata (1b. ábra)

A hajszálak mikroszkópos képén bambuszszerű megvastagodások láthatók. Itt a haj struktúrája megváltozik, így 3-4 cm-es hosszúságnál a bambusz nodulusnál eltörik. A betegek hajában nem minden szál mutatja ezt a jellegzetes képet, emiatt a diagnosztizáláshoz különböző területekről vett hajmintákra van szükség.

Erősen emelkedett IgE szint, eosinophilia

A Comèl-Netherton szindrómában szenvedő betegek IgE szintje magas, sokszor több, mint tízszerese a normál értéknek.



1. ábra

a) ILC (ichthyosis linearis circumflexa); b) bambusz nodulus

A congenitalis ichthyosis és a neonatalis erythroderma esetén a születést követő időszakban az elektrolit-háztartás egyensúlyának krónikus rendellenessége változó mértékű mentális és neurológiai retardációt okozhat.

A Comèl-Netherton szindróma bőrtüneteinek elektronmikroszkópos képe jellegzetes. A betegek bőrének stratum granulosuma hiányzik, a szaru szerkezete fellazul. A hám legfelső rétegeiben elektrondenz vezikulumok láthatók. Ez részben a fokozott keratinocita turnover-re vezethető vissza, mely másodlagosan elszarusodási zavarokat okoz.

A genetikai háttér felismerése

A betegség első leírása Netherton nevéhez fűződik, aki 1958-ban a bambusz haj, congenitalis ichthysiform erythroderma és atopiás diathesis tünetegyüttesét írta le egy nőbetegben (3). A beteg családjában már korábban is előfordult hasonló megbetegedés. Későbbi esetek családja analízise a betegség autoszomális recesszív öröklésmenetét igazolta.

Chavanas és munkatársai (4) a Netherton szindróma génjét az 5. kromoszómán lokalizálták. A 20 családot érintő kapcsoltsági vizsgálatok tanulsága szerint a betegséget okozó gén a D5S2017, ill. a D5S413 mikroszatellita markerek között helyezkedett el. Haplotípus elemzéssel ezt a távolságot egy 3,5 cM-os intervallumra szűkítették. A fenti szakaszon 5 lehetséges gén helyezkedett el. A betegek genetikai analízisével *Chavanas és munkatársai* (5) 2000-ben azonosították a Netherton szindrómáért felelős gént, melyet *SPINK5*-nek (serine-protease inhibitor Kazal

type 5) nevezték el. A gén szekvenciája megegyezett a Magert és kollégái (6) által LEKTI-nek (limpho-epithelial Kazal type inhibitor) elnevezett prekursorfehérjével.

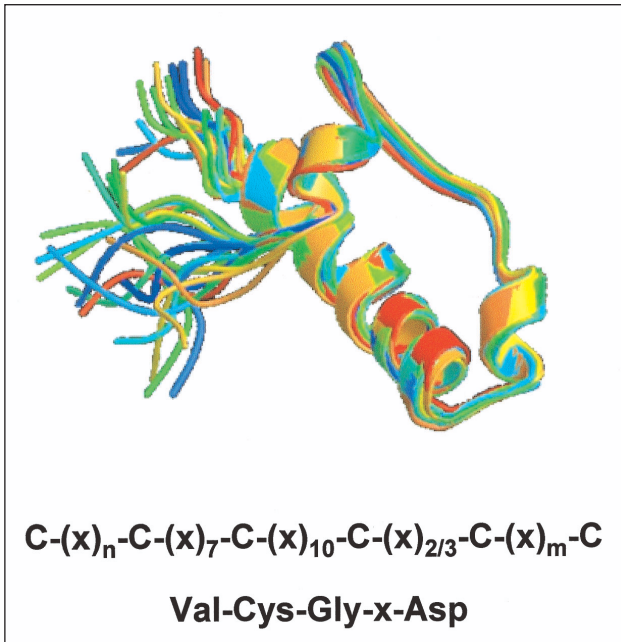
A fehérje

A szerin proteázok inhibitorai, éppúgy, mint maguk a szerin proteázok rendkívül heterogén csoportot alkotnak. Jelen vannak közöttük kismolekulájú peptidek, ill. nem fehérje típusú molekulák éppúgy, mint nagy tömegű, több doménos fehérjék. A Kazal típusú szerin proteáz inhibitorok egy jellegzetes csoportot képeznek. Közéjük tartozik a szója-tripszin inhibitor, az Alzheimer amiloid inhibitor domén, illetve egy vérszívó rovarból izolált triptáz inhibitor, az LDTI (Leech Derived Triptase Inhibitor). A Kazal típusú inhibitorok erősen homológ térszerkezettel rendelkeznek. Jellegzetes cisztein eloszlásuk, ill. egy tipikus szekvencia alapján azonosíthatók (2. ábra).

Magert és munkatársai (6) 1995-ben humán vérplazmából két peptidet izoláltak, amelyeket HF6778-nak, ill. HF7665-nek nevezték el, eltérő molekulatömegüknek megfelelően.

Vaginális epitéliumból 3530 bp hosszú DNS szekvenciát klónoztak, melyről egy 15 igen hasonló doménnal rendelkező 1064 aminosavból felépülő prekursorfehérjét expresszáltak.

Ezt a prekursorproteint limpho-epitheliális Kazal típusú inhibitornak, LEKTI-nek nevezték el. A LEKTI tartalmazta a két vérből tisztított fehérjét, melyekről később kiderült, hogy azok a prekursor fehérje 6. (HF7665), ill. 1. (HF6778) doménjei. Magert (7) Real Time kvantitatív RT



2. ábra

Kazal típusú térszerkezet (dipetalin 1. domén),
a Kazal típusú inhibitorok cisztein eloszlása
és a Kazal motívum

PCR-t végzett az expresszió erősségének megállapítása érdekében 15 humán szövetben. A legmagasabb expressziót a szájnálkahártya, a tonsillák, a mellékpajzsmirigy, a thymus, ill. a trachea mutatta.

RNS hibridizációval a legerősebb jeleket a prosztatából és a mellékhérből kapták, de jelet kaptak a méhből, a 17, ill. 15 napos embrióból is.

Thomas Lauber (8) és munkacsoportja 2003-ban kristályosította a LEKTI rekombináns első (rHF6778) és natív hatodik doménjét (HF7665), majd multidomén NMR spektroszkópiával meghatározta azok szerkezetét.

Inhibitoros vizsgálataik alapján a 6. domén egy hiányos, klasszikus Kazal típusú inhibitor, míg az első domén nem hagyományos szerin proteáz inhibitor.

A LEKTI működése

Komatsu és munkatársai (9) 2002-ben lokalizálták normál humán bőrben a *SPINK5* gén expresszióját mRNS in situ hibridizációval. Az epidermis str. spinosum és str. granulosum rétegében mutatták ki a géntermék

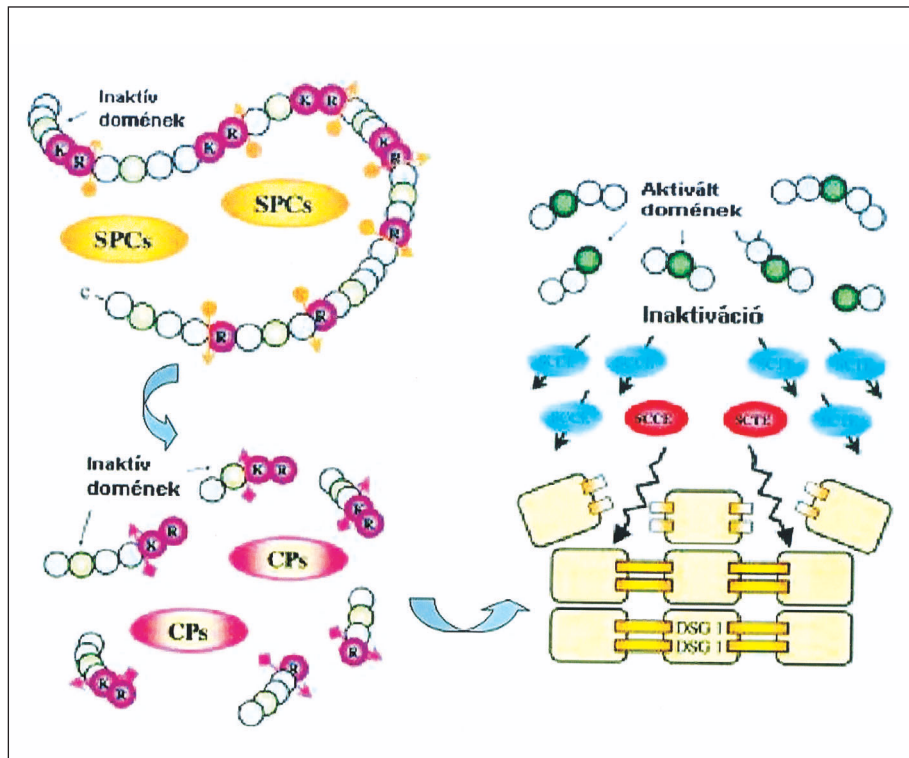
jelenlétét, valamint igen erős hibridizációt láttak a hajhagymák epidermisében és a sebaceous mirigyeknél.

A klinikai adatok szerint a str. corneum tripszin-szerű hidrolitikus aktivitása emelkedett a Comèl-Netherton szindrómás betegeknél, és ennek mértéke korrelál a *SPINK5* proprotein defektusának mértékével, ill. a betegség súlyosságával (9).

A LEKTI fehérje érése alig ismert. Egészséges személyekből származó keratinocita kultúrából a prekursorfehérje egy rövidebb izoformáját is kimutatták western blot módszerrel (10).

Komatsu és munkatársai (9) a LEKTI biológiai funkcióját – a proprotein inaktív peptidekre való szétesését, ill. azok aktivációját keratinocita kultúrán vizsgálták. Mindezek tapasztalatai alapján a prekursorfehérje a Lys/Arg-Xn-Lys/Ser (n=0, 2, 4, 6) motívumnál hasad. Az aktiválódott domének a str. corneum szerint proteázait gátolják, mint pl. a SCTE és SCCE proteázokat, ezáltal akadályozva meg az intercelluláris deszoglein kapcsolatok degradációját (3. ábra). Hovnanian és laboratóriuma (10) bebizonyította, hogy mindkét leírt izoforma esetén a prekursor a post-endoplasmaticus reticulumban módosul és szerkesztésben a furin enzimnek jelentős szerepe van.

Mitsudo és munkatársai (11) enzimkinetikai vizsgálatai alapján a LEKTI az összetett szerin-proteázok fiziológiás inhibitorának tűnik. Hovnanian és munkatársai 2003-ban rámutattak, hogy a LEKTI jelenléte a többrétegű hámkra specifikus; hiánya az epidermisben a kórképben diagnosztikai jelentőségű.



3. ábra

A LEKTI maturációja egészséges bőrben (Komatsu, 2002.) SPCs: subtilizin szerű proprotein konvertázok, CPs: karboxi-peptidázok, SCCE: stratum corneum kimotripszin szerű enzim, SCTE: stratum corneum tripszin szerű enzim

2004 végére Yang és munkacsoportja sikeresen előállított egy, a *SPINK5* gén egér orhológjára knock out egértörzset (12). A heterozigóta F1 generáció normál fenotípust mutatott, majd az inter se keresztezést követően az F2 generáció 25%-a röviddel a születést követő időszakban a hám felszíni rétegének leválása és a barrier funkció súlyos zavara miatt fellépő dehidratáció következtében elpusztult.

Az egér gén – *spink5* – kifejeződési profilja megegyezett a humán mintázattal.

Az újszülött mutáns állatok bőre erős hámlást mutatott, mert a str. granulosum achantholysis miatt a str. corneum levált. Elektronmikroszkópos vizsgálatok alapján a keratinizáció nem megfelelő, valamint éppúgy, mint a Comèl-Netherton szindrómában szenvedő betegek esetében abnormális elektrondenz vezikulumok voltak láthatók a corneocyták citoplazmáiban. A mutáns törzs epidermiszében az SCTE (stratum corneum trypsin-like enzyme) aktivitás felfokozódott.

Összegzés

A *SPINK5* Kazal típusú szerin-proteáz inhibitor gén expressziós mintázatának, a géntermékek működésének pontos ismerete mintázatának, a géntermékek működésének pontos ismerete nélkülözhetetlen a fehérje, ezáltal a betegség kialakulásának és lefolyásának megismerésében. A genotípus-fenotípus korreláció ismeretében lehetőség nyílik a Comèl-Netherton szindróma korai diagnosztizálására. A betegség biológiai alapokra helyezett vizsgálata pedig megalapozza a prenatális, esetleg preinplantációs diagnosztikát és a génterápiát.

1. Braun-Falco, O. és mtsai: Dermatologie und Venerologie (Springer-Verlag, 4. compl. ed.: 999-1001), Berlin, 1997.
2. Sárdy M. és mtsai: Comèl-Netherton syndrome and peeling skin syndrome type B: overlapping syndromes or one entity? Int. J. Dermatol. (2002) 41, 264-268.
3. Netherton, E. W.: A unique case of trichorrhexis nodosa: 'bamboo hairs.' Arch. Derm. (1958) 78 (4) 83-487.
4. Chavanas, S. és mtsai: Localization of the Netherton syndrome gene to chromosome 5q32, by linkage analysis and homozygosity mapping. Am. J. Hum. Genet. (2000) 66 (3), 914-21.
5. Chavanas, S. és mtsai: Mutations in *SPINK5*, encoding a serine protease inhibitor, cause Netherton syndrome. Nat. Genet. (2000) 2, 141-42.
6. Magert, H-J. és mtsai: LEKTI, a novel 15-domain type of human serine proteinase inhibitor. J. Biol. Chem. (1999) 274 (31), 21499-502.
7. Magert, H-J. és mtsai: LEKTI: a multidomain serine proteinase inhibitor with pathophysiological relevance. The Int. J. of Biochem. & Cell Biol. (2002) 34, 573-76.
8. Lauber, T. és mtsai: Homologous proteins with different folds. the three dimensional structures of domains 1 and 6 of the multiple Kazal type inhibitor LEKTI. J. Mol. Biol. (2003) 328 (1), 205-19.
9. Komatsu, N. és mtsai: Elevated Stratum Corneum Hydrolytic Activity in Netherton Syndrome Suggests an Inhibitory Regulation of Desquamation by *SPINK5*-Derived Peptides, J. Invest. Dermatol. (2002) 118 (3), 436-43.
10. Bitoun, E. és mtsai: LEKTI proteolytic processing in human primary keratinocytes, tissue distribution, and defective expression in Netherton syndrome Hum. Mol. Genet. (2003) 12 (19), 2417-30.
11. Mitsudo K. és mtsai: Inhibition of serine proteinases plasmin, trypsin, subtilisin A, cathepsin G and elastase by LEKTI: a kinetic analysis. Biochemistry (2003) 482 (13), 3874-81.
12. Yang T., és mtsai: Epidermal detachment, desmosomal dissociation, and destabilization of corneodesmosin in *Spink5*^{-/-} mice. Genes. Dev. (2004) 1; 18 (19), 2354-8.

Érkezett: 2004. II. 16.

Közlésre elfogadva: 2005. I. 28.

Országos Bőr- és Nemikórtani Intézet, Budapest
(igazgató: Horváth Attila dr. egyetemi tanár)

Hazai tapasztalatok a herpesz genitális szuppressziós kezelésben Hungarian experience regarding suppressive therapy of genital herpes

VÁRKONYI VIKTÓRIA DR., ONGRÁDI JÓZSEF DR., HORVÁTH ATTILA DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A herpes simplex vírusok (HSV-2, HSV-1) okozta genitális megbetegedések a leggyakoribb nemi érintkezéssel közvetített fertőzések közé tartoznak. Az infekciók túlnyomó többségét a HSV-2 szerotípusa idézi elő és a rekurrencia is jóval gyakoribb. Jóllehet orvosi értelemben végleges gyógyulást eredményező kezelés nem létezik, azonban folyamatos antivirális kezeléssel a betegek jelentős részénél tartós tünetmentességet lehet elérni, ami egyben az életminőséget is javítja.

Az EGIS Gyógyszergyár Rt. felkérésére a Telviran® (aciclovir) 200 mg hatóanyag tartalmú tablettával multicentrikus klinikai vizsgálatot végeztek krónikus rekurráló genitális herpeszben szenvedő betegeknél. A szerzők Magyarországon elsőként számolnak be a szuppresszív kezeléssel szerzett tapasztalataikról.

Beteganyag és módszer: 6 magyarországi centrumban a protokoll előírásainak megfelelően 42 rekurráló genitális herpeszben szenvedő beteg (26 férfi, 16 nő) került beválasztásra. A beválasztásnak a klinikai tünetek jelentkezését követő 72 órán belül meg kellett történnie. A betegek 7 napig 5x200 mg, majd ezt követően 4x200 mg Telviran® tablettát szedtek 12 hónapig. Az első hét után az ellenőrzéseket havonta végezték, akut kiújulás esetén extra vizit és dózisemelés történt. Minden egyes vizitnél rögzítették a beteg állapotát. A vizsgálat kezdetén, 6 és 12 hónap múlva értékelték a betegek életminőségét. A kezelés megkezdése előtt PCR és IF vizsgálat végzésére a hólyag bennéből, ill. az erózióból speciális tápoldatba steril vattapálcával mintavétel történt. A mintákat a virológus által megadott körülmények között a vizsgálat elvégzéséig mélyhűtőben tárolták.

Eredmények: A vizsgálatot 35 beteg fejezte be (83%). 2 beteg esett ki, az egyiknél gastrointesztinális tünetek, a másikonál máj enzim értékek konzekvens eltérése miatt. A betegek átlagos életkora 35,17 év (20-70) volt. A betegek 45%-a a 20-30 életév korcsoportba tartozott. A rekurrencia / év adatokat figyelembe véve, a kezelés megkezdése előtt a betegek 64%-ánál a kiújulás >4x/év volt. A klinikai tünetek és szubjektív panaszok (erythema, hólyagcsák jelenléte, fájdalom, nyomásérzékenység, paraesthesia) szignifikánsan javultak a 2. és a 3. vizitre. A betegek 71,4%-ánál a szuppresszív kezelés hatására kiújulás nem volt, a maradék 28,6%-nál is szignifikánsan csökkent az átlagosan jelentkező epizódok szám. Az életminőséget a betegek 86%-ánál pozitívan befolyásolta.

Víruskimutatás 17 beteg hólyag bennéből / eróziójából volt eredményes. A PCR és IF vizsgálatok szerint a

SUMMARY

Genital diseases elicited by herpes simplex viruses (HSV-1, HSV-2) belong to the most frequent sexually transmitted infections. The majority of herpetic lesions are induced by HSV-2, and recurrences are more frequent due to this serotype. Although no therapy resulting in a complete virus free state and clinical recovery exists, continuous suppressive antiviral treatment brings a long lasting symptom free condition that improves quality of life as well. At the request of EGIS Pharmaceutical Company (Budapest, Hungary) a multicentric clinical study on the efficacy of Telviran® (aciclovir) tablets was conducted.

Patients and Methods: According to international protocols, in six Hungarian health centres 42 patients (26 male, 16 female) with recurrent genital herpes were enrolled within 72h of the onset of clinical symptoms. These patients were treated with Telviran® tablets containing 200 mg aciclovir 5 times a day for 7 days and 4 times a day for 12 months. After one week, monthly check-ups occurred, except in acute recurrences when immediate check-up followed by Telviran® dose increase occurred. Quality of life of the patients was evaluated at 0, 6 and 12 months during study. Preceding antiviral treatment, vesicle samples were collected for virus cultivation and verification by type-specific polymerase chain reaction (PCR) and direct immunofluorescence (IF). Samples were stored at -70 °C until the end of study.

Results: Antiviral therapy was completed by 35 (83%) patients. Two patients abandoned treatment due to gastrointestinal complications and alterations in liver enzymes. Mean age of patients was 35.17 (20-70) year. Forty five percent of patients belonged to the age group between 20 and 30. Regarding the number of yearly recurrences, 64% of subjects had less than 4 episodes per year. The clinical symptoms and subjective complaints (erythema, presence of vesicles, sensitivity to pressure, paresthesia) improved significantly by the 2nd and 3rd visit. Recurrence completely ceased in 71,4% of patients due to suppressive therapy, while the average number of episodes decreased significantly in the remaining 28.6% of persons. Infectious virus from the genital lesions was obtained in 18 cases. Of them both PCR and IF verified 17 (94.1%) HSV-2 and 1 (5.9%) HSV-1 infection.

HSV-1/HSV-2 arány: 5,9/94,1 (16 esetben HSV-2, 1 esetben HSV-1).

Következtetések:

1. Rekurráló genitális herpeszben szenvedő betegeknél, ha a kiújulások száma meghaladja az évi 4 epizódot, indokolt a szuppresszív kezelés bevezetése.
2. A kezelés megkezdése előtt laboratóriumi vizsgálatok elvégzésével – látszólag egészséges betegeknél is – kiszűrhető az esetleges komolyabb májlezió.
3. Amennyiben a szuppresszív kezelés alatt kiújulások észlelhetők, úgy a terápia egy év után is folytatható.

Kulcsszavak:
genitális herpesz - rekurrencia -
szuppresszív kezelés

Conclusions:

1. For patients suffering from more than 4 recurrences of genital herpes, suppressive therapy is proposed.
2. Laboratory test preceding antiviral therapy is recommended because otherwise healthy subject might develop severe liver damage.
3. If recurrences occur during suppressive therapy, it can be extended beyond one year.

Key words:
genital herpes - recurrent infection -
suppressive treatment

A genitális herpesz szimplex vírus (HSV) fertőzés a szexuális úton közvetített infekciók között az egyik legnagyobb prevalenciájú megbetegedés. Az érintettek döntő többsége a feltételezések szerint a herpes simplex vírus 2-es típusával (HSV-2) fertőződött, de a különböző szero-epidemiológiai tanulmányok adatai arra hívják fel a figyelmet, hogy gyorsan nő azon fertőzöttek száma, akiknél az 1-es típusú HSV (HSV-1) igazolható az újonnan akvirált genitális herpesz (GH) hátterében (3, 6, 7, 8, 9, 10, 13, 21, 24, 25, 27).

Magyarországon tudomásunk szerint szeroepidemiológiai vizsgálatok sem homogén, sem veszélyeztetett betegcsoportokra nem történtek, így csak feltételezhető, hogy a különböző rizikófaktoroknak megfelelően a népesség HSV-2 / HSV-1 átfertőzöttsége az irodalomból ismert adatoknak megfelelően alakulna.

A GH a betegek csak egy kis részénél okoz tüneteket (primer infekció), a többségnél a fertőzés enyhe, vagy szubklinikai formában nyilvánul meg (17, 18, 19, 29). Terjedésében az elsődleges a tünetmentes vírusürítés. Mivel ezek a személyek nem tudják, hogy fertőzöttek, következképpen a védekezés nélkül folytatott nemi érintkezéseikkel a HSV transzmissziójához nagymértékben hozzájárulnak (1, 2, 3, 25).

Az aciclovir felfedezése mérföldkő volt a HSV infekciók kezelésében. A kérdés ma már nem az, hogy adjunk, vagy ne adjunk szisztémásan antivirális kezelést, hanem az, hogy kiknél és mennyi ideig alkalmazzuk a szuppresszív terápiát.

Az EGIS Gyógyszergyár Rt. felkérésére Magyarországon elsőként alkalmaztuk a 200 mg aciclovir hatóanyagot tartalmazó Telviran® tablettát szuppresszív dózisban rekurráló GH-ben szenvedő betegnél. Jelen közleményben tapasztalatainkat kívánjuk összefoglalni.

A multicentrikus klinikai vizsgálat célkitűzései a következők voltak:

1. Csökkenti-e a folyamatosan, szuppresszív dózisban alkalmazott per os 4x200 mg Telviran® tableta (tbl) kezelés a betegeknél a kiújulások számát?

2. Kimutatható-e a klinikai tünetek lezajlásában, a szubjektív panaszok alakulásában értékelhető változás?
3. Hogyan alakul a kezelés alatt észlelt rekurrenciák súlyossága, időbeni lefolyása?
4. Befolyásolja-e a szuppresszív kezelés a rekurráló genitális herpeszben szenvedő betegek életminőségét?
5. Kimutatható-e a klinikai vizsgálatban résztvevő betegek herpeszes tüneteiből a HSV, s ha igen, melyik szerotípus a gyakoribb?

Beteganyag és módszer

Hat magyarországi centrumban (Bőr- és Nemikórtani Klinika Budapest, Debrecen, Pécs és Szeged Egyetemi Bőrklínika, Megyei Bőr- és Nemibeteg gondozó Kecskemét, Megyei Bőrgyógyászati Osztály Miskolc) a felkérő által összeállított protokoll szerint kezdtük meg a klinikai vizsgálatot 2000. év őszén. A klinikai vizsgálatban való részvétel alapvető feltétele az évi legalább 4 alkalommal észlelt genitális herpesz kiújulás volt. A betegek beválasztási és kizárási kritériumait a **1. táblázat** tartalmazza. A páciensek az előzetes orvosi felvilágosítást követően a részvételi szándékukat a betegtájékoztató lapon aláírásukkal erősítették meg.

• Beválasztási kritériumok	• Kizárási kritériumok
• 18 év feletti életkor	• hatóanyag iránti túlérzékenység
• klinikailag igazolt betegség	• ismert immunhiányos betegség
• megelőzően évente legalább 4 alkalommal tünetek	• előzetesen – 2 héten belül – más antivirális kezelés
	• terhesség / szoptatás
	• kortikoszteroid és/vagy egyéb immunmoduláns kezelés
	• előzetesen – 3 napon belül – antivirális helyi terápia

1. táblázat

A betegek kiválasztásának szempontjai

A kezelés megkezdése előtt a betegektől felvettük az anamnézist (egyéb betegségek, gyógyszeresedés, szexuális szokások), elvégeztük a fizikális vizsgálatot. A kórelőzmény felvételénél rögzítettük az infekció akvirálása és továbbadása szempontjából fontos adatokat (nemi élet kezdete, szexuális partner száma, szexuális szokások, partner fertőzöttségére utaló adatok, védekezés stb.). Kikérdeztük a betegeket szubjektív panaszok (prodromális tünetek, paraesthesia, nyomásérzékenység, lágycső nyirokcsomók érzékenysége) és esetleges általános tünetek – fejfájás, fénykerülés – szempontjából is.

A beválasztásnál, 6 és 12 hónap múlva vérkép, májenzimek, veseműködés (Se-Kr, SeCN, vizelet), se-húgysav vizsgálatokat végez-

tünk. A vírus izolálásához a hólyagcsa és/vagy erózió alapjáról a virológus által megadott utasításoknak megfelelően mintavétel történt speciális tápoldatba, melyeket fagyasztott állapotban tároltunk ($-70\text{ }^{\circ}\text{C}$) a vizsgálatok megkezdéséig. A HSV szerológia céljára 1 cső szérumot szintén mélyhűtőben tároltunk.

A kezelés megkezdése. A klinikai tünetek kiújulását követő 72 órán belül meg kellett kezdeni a betegek kezelését a 200 mg aciclovir hatóanyagot tartalmazó Telviran® tablettával (tbl). Mivel a betegeknél a klinikai vizsgálat megkezdésekor a GH különböző tüneteit (erythema, vesicula, erosio) észleltük, érthető, hogy az egyes tünetek kiértékelésénél az esetszámban eltérés mutatkozott. Néhány esetben előfordult, hogy a beteg beléptetése a klinikai vizsgálatba aktuálisan tünetmentes állapotban történt meg, a gyógyszer adását azonban valamivel később, a klinikai tünetek kiújulásánál kezdték meg.

A betegek kezelése. A beválasztott betegek az első hét napon napi 5x200 mg Telviran® tbl-át vették be egyenletesen elosztva a felkeléstől lefekvésig. Az ellenőrző vizsgálatokra a 3. a 7. napon, majd ezt követően havonta egyszer került sor. A 8. naptól a dózist 200 mg-al csökkentettük, így a betegek 4x200 mg Telviran® tbl-át szedtek folyamatosan. A betegeink figyelmét felhívtuk arra, hogy ha a folyamatos gyógyszeres kezelés ellenére kiújulást észlelnének (erythema, érzékenység, hólyagok megjelenése), jelentkezzenek a vizsgáló orvosnál. Ha az extraviziten való megjelenés akadályba ütközött volna, a kezelőorvossal telefonon történt konzultáció után a napi gyógyszer adagját 200 mg-al, a tünetek lezajlásáig megemelték. Ha a beteg az extraviziten megjelent, a vírus kimutatása céljából ismételt mintavétel történt. A havonta elvégzett kontroll vizsgálatoknál a beteg állapotában bekövetkező változásokat rögzítettük protokollnak megfelelően. A herpesz okozta fájdalom erősségét vizuál analóg skálán (VAS), az erythema, a hólyagcsák és hámlás jelenlétét, helyét a nyirokcsomók érintettségét, nyomásérzékenységet, valamint az esetleges egyéb tüneteket (fejfájás, levertség) szintén rögzítettük. A klinikai tünetek és a szubjektív panaszok változását minden esetben az előző viziteken észleltekhöz viszonyítottuk. A vizsgálat megkezdésekor, 6 és 12 hónap múlva a betegek nyilatkoztak életminőségük változásáról.

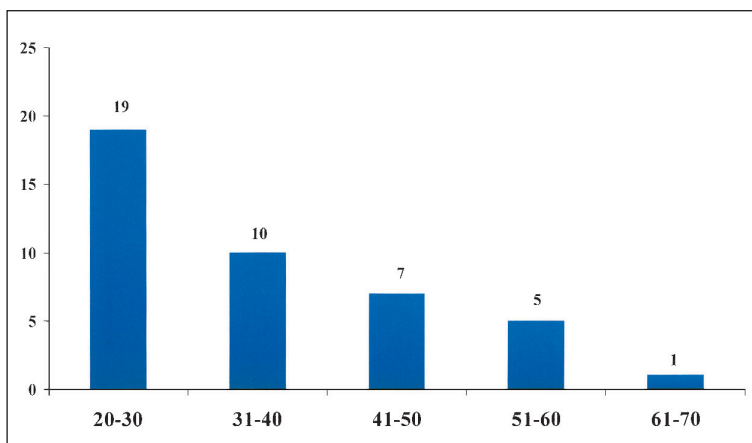
A vizsgálat során rögzített adatok statisztikai kiértékelését a **Fisher egzaktt** teszttel végeztük.

Virológiai vizsgálatok – Módszerek

- I. Mintavétel
 - a) Mintavétel a feltételezett herpesz genitális hólyagcsáiból: A herpeszes hólyagcsáiból nyert mintákat 1 ml tápoldatba vettük fel, melyeket $-70\text{ }^{\circ}\text{C}$ -on tároltunk felhasználásig (19).
 - b) Szérum nyerése szerológiai vizsgálatokra.
- II. A hólyagcsában lévő fertőző vírus jelenlétének bizonyítása tenyésztéssel.
- III. A HSV-1, illetve HSV-2 tipizálása a vírus antigének alapján direkt immunfluoreszcencia segítségével (19).
- IV. A HSV-1, illetve HSV-2 tipizálása a típus specifikus gének alapján PCR-rel.
 - a) A kitenyésztett vírusok azonosítása: DNS kivonás a tenyésztett sejtekből.
 - b) A betegektől nyert mintákban a HSV-1, illetve HSV-2 DNS-ének közvetlen meghatározása: DNS kivonás a hólyagbennékből.
 - c) Polymeráz láncreakció (PCR)
- V. HSV-1, illetve HSV-2 elleni antitestek vizsgálata a vizsgáltak vérében

Eredmények

A hat centrumban összesen 42 (26 férfi, 16 nő) rekuráló genitális HSV-ben szenvedő betegnél kezdtük meg az aciclovir kezelést. A 12. havi viziten 35 beteg (83%) jelent meg. A betegek átlagos életkora: 35,17 év (20-70), a férfi betegeké: 35,53 (20-56), a nőbetegeké:



1. ábra

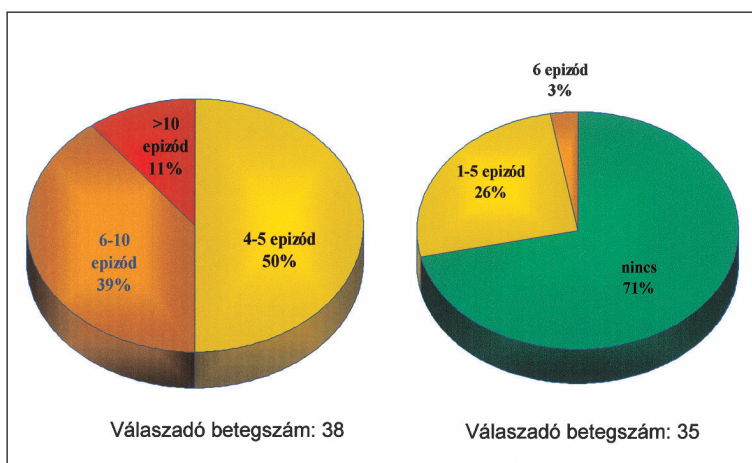
A vizsgált beteganyag korcsoport megoszlása (betegszám: 42)

34,56 (21-70) volt. A betegek korcsoport megoszlásából (1. ábra) látható, hogy a klinikai vizsgálatban résztvevő páciensek csaknem fele (45,2%) a 20-30 életév korcsoportba tartozott. A partnerek körében a genitális herpesz 42,9%, az ajak herpesz 45,2%-ánál volt ismert. 11 vizsgált beteg nemi partnerénél mind az ajak, mind a nemi szervi herpesz előfordult. A páciensek átlagosan 17,7 (+/- 1,9) éves korukban kezdték a szexuális életet (14-23 éves korban). Átlagosan 6 partnerük volt (1-100). A betegek 61,9%-a rendszeresen gyakorolta az orogenitális aktust is.

A betegek 83%-a a klinikai tünetek kiújulását követően 72 órán belül bevásárlásra és kezelésre került. 7 betegnek a bevásárlásnál aktuálisan nem volt herpeszes tünete, így a kezelésük a későbbi időpontban kialakult szimptomák észlelésekor kezdődött csak meg. Extra vizitre összesen 13 beteg 26 alkalommal jelentkezett.

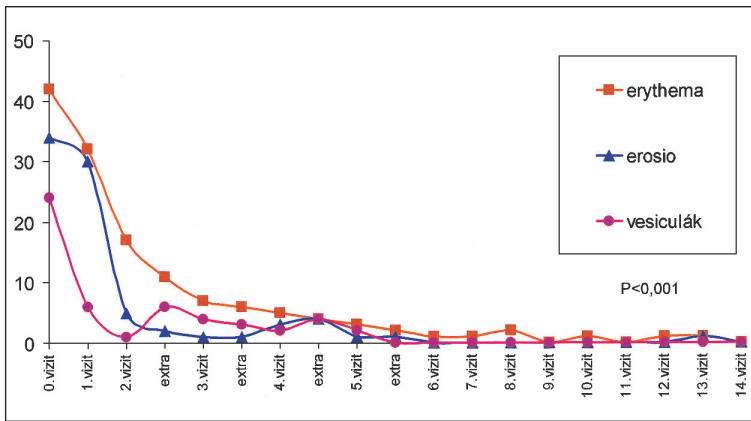
Epizódok a Telviran® kezelés előtt és végén:

A genitális herpesz kiújulása a Telviran® kezelés előtt a betegek 89%-ánál évente 4x, vagy ennél többször fordult elő. A 12 hónapig tartó szuppresszív kezelés végén a betegek 71%-ánál kiújulás nem volt, a maradék 29%-nál is szignifikánsan csökkent az átlagosan jelentkező epizódok szám (2. ábra).

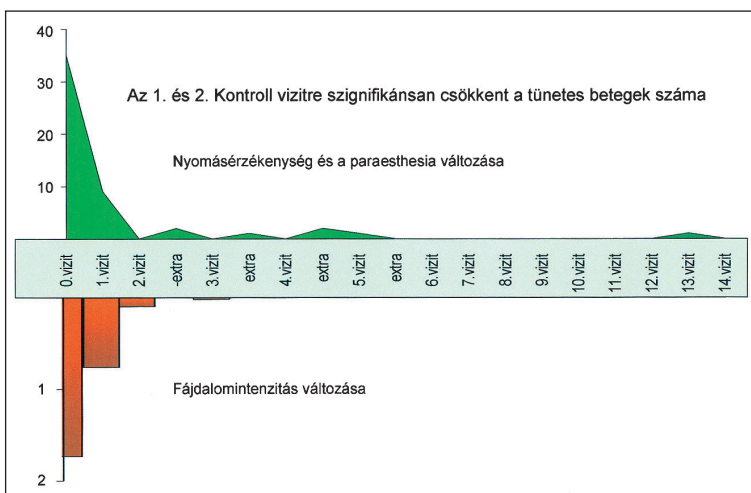


2. ábra

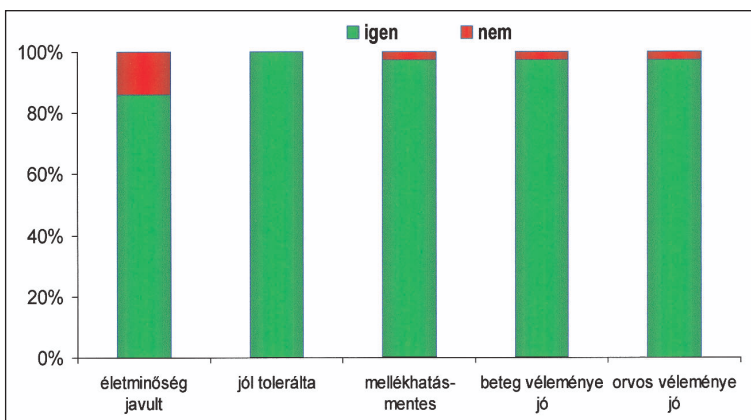
Epizódok a Telviran® kezelés elején és végén



3. ábra
A klinikai tünetek változása Telviran® kezelés alatt



4. ábra
A szubjektív panaszok változása a Telviran® kezelés alatt



5. ábra
A szuppresszív kezelés értékelése a 12. hónap végén

Klinikai tünetek változása:

Erythema: A bevéasztáskor a betegek 100%-ánál jelen volt az erythema, az első kontroll viziten (3. nap) a betegek 76%-ánál észleltük. A 2. és 3. kontroll vizitre to-

vább csökkent a tünetes betegek száma ($p<0,001$). **Vesicula:** a bevéasztáskor a betegek 57%-ánál volt kimutatható hólyagcsa, 3 nap múlva már csak 14%-ánál. A 2. kontroll vizitre a tünetes betegek száma szignifikánsan csökkent ($p<0,001$).

Erosio: bevéasztáskor a betegek 81%-ánál találtunk hámhíányt, a kezelés hatására a 7. napon a tünetes betegek száma szignifikánsan csökkent ($p<0,001$) (3. ábra).

Nyomásérzékenység és paraesthesia: a bevéasztáskor a betegek 76%-ánál lehetett nyirokcsomó érzékenységet és 83%-ánál paraesthesiát kimutatni. Mind a két tünetben az 1. és 2. kontroll vizitre szignifikáns javulást észleltünk. A **fájdalom intenzitása** a Telviran® kezelés hatására a kezelés 3. valamint 7. napjára már szignifikánsan csökkent ($p<0,001$) (4. ábra).

A **kezelés befejezésekor elvégzett értékelés alapján** (5. ábra) látható, hogy a vizsgált betegek több mint 85%-ánál a folyamatos gyógyszeresedés az életminőséget pozitívan befolyásolta. A kezelés végén mind a betegek, mind az orvosok véleménye a szuppresszív terápiaóról jó volt.

Mellékhatások. A készítmény rováására írható mellékhatás nem fordult elő. Két betegnél került sor a kezelés idő előtti megszakítására, az egyiknél a májenzimek emelkedését észleltük, ennek oka a májspecialista véleménye alapján az évek óta fennálló májkárosodás volt. A másik beteg a készítménytől függetlenül kialakult hasmenést követően saját elhatározásból hagyta abba a kezelést.

Víruskimutatás eredménye:

I. Sikeres vírustenyésztés a genitális herpesz hólyagcsákból. VERO sejteken 15 esetben, GMK sejteken 16 esetben (3 nem átfedő esettel), összesen 17 betegmintából tudtunk fertőző ágenszt izolálni 24-72 h alatt, amelyek a acytopathiás hatás jellege alapján herpesz simplex vírusnak tűntek (6. ábra).

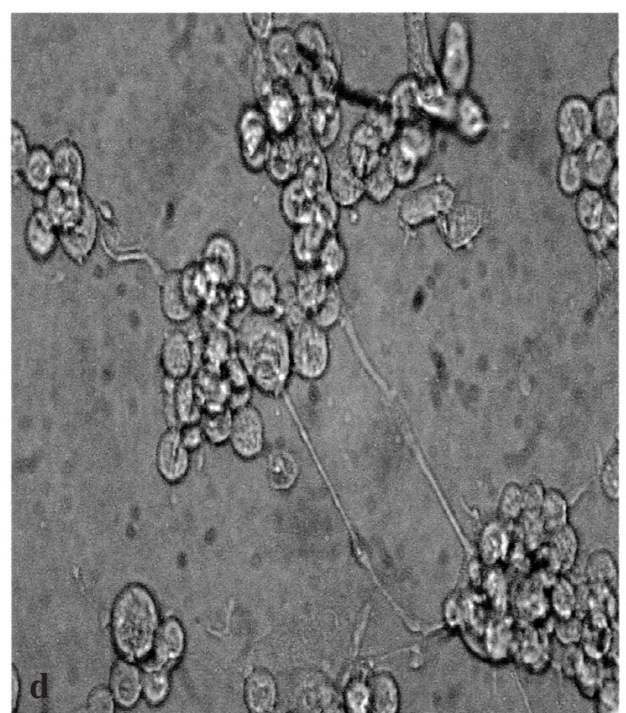
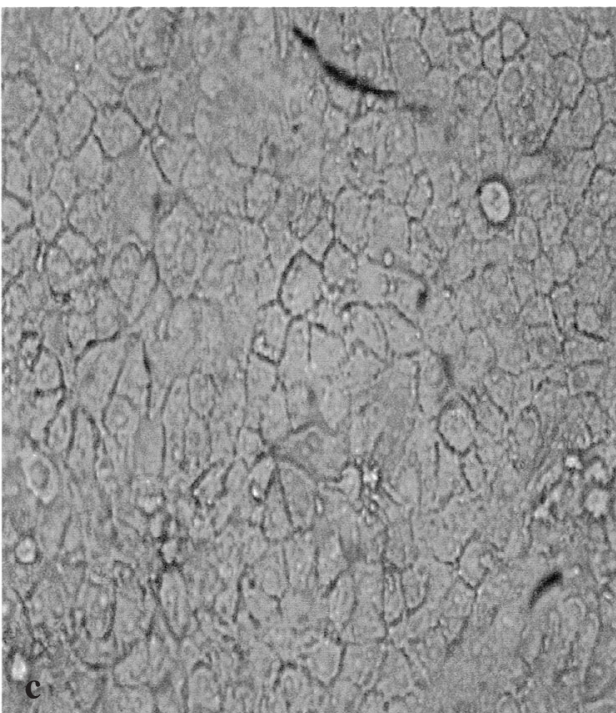
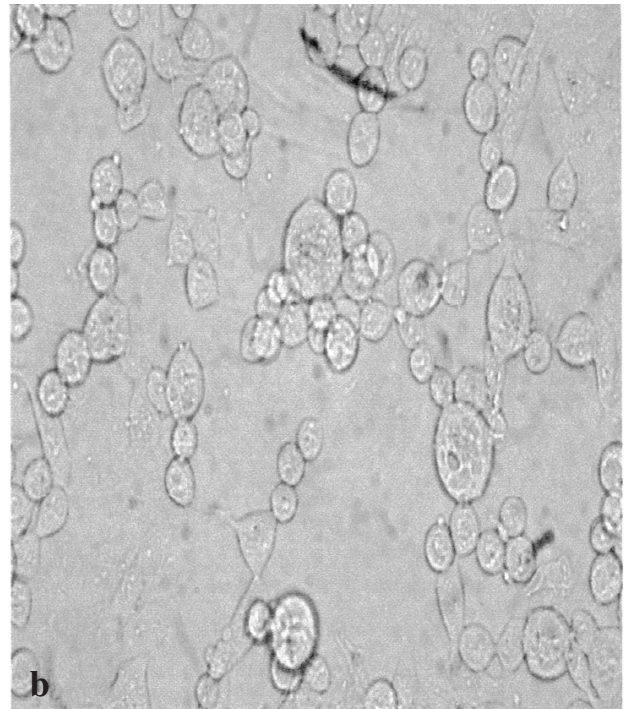
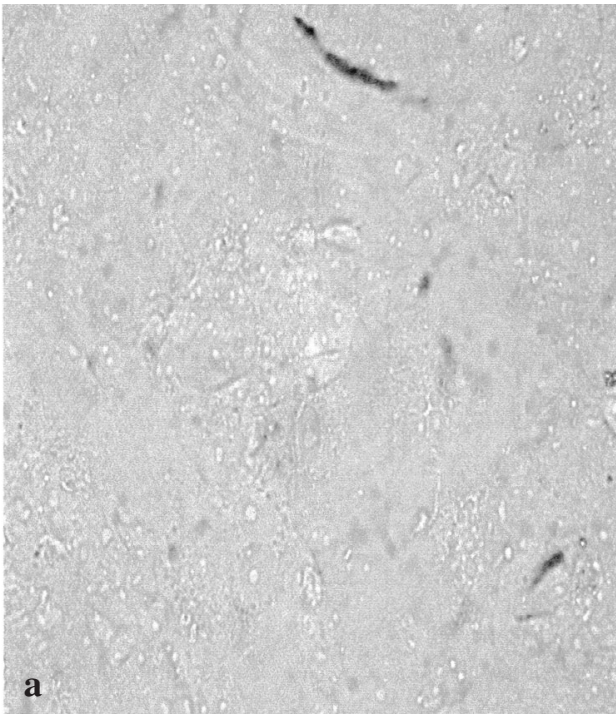
II. A kitenyésztett HSV azonosítása és tipizálása monoklonális antitestekkel.

Direkt immunfluoreszcenciás vizsgálattal (7. ábra) a 17 kitenyésztett vírustól 16 bizonyult HSV-2-nek, mindössze egy HSV-1-nek. A sikertelen tenyésztésből származó sejtekben nem észleltük HSV-1 vagy HSV-2 antigének jelenlétét.

III. A HSV típus specifikus nukleinsavának jelenléte PCR alapján (8. ábra).

A sikeres tenyésztés eseteiben PCR alapján az immunfluoreszcenciával egyezően, a 17 kitenyésztett vírustól 16 bizonyult HSV-2-nek, egy HSV-1-nek.

IV. HSV-1 és HSV-2 elleni antitestek elkülönítő vizsgálata



6. ábra

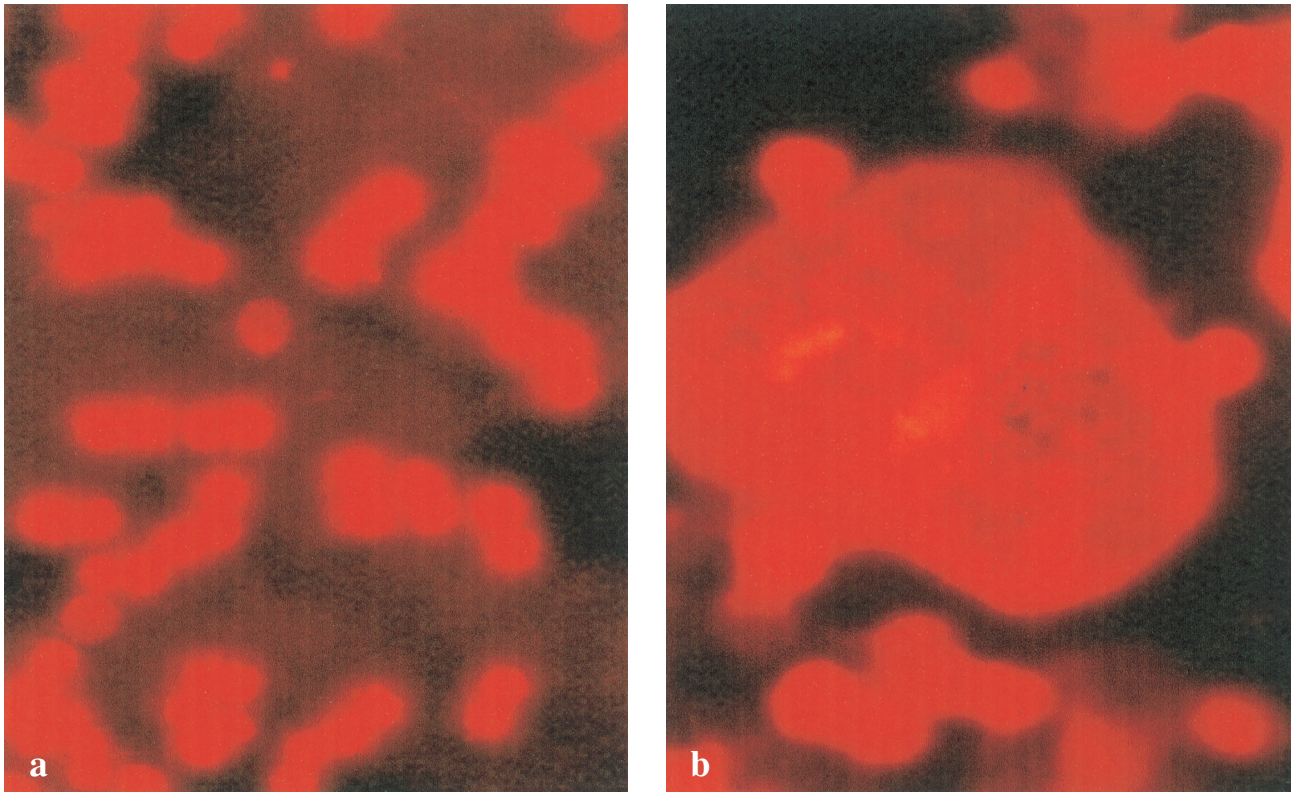
Fertőző ágens kitenyésztése herpes genitális hólyagcsákból

a: VERO sejtek, b: cytopathiás hatás VERO sejteken, c: GMK sejtek, d: cytopathiás hatás GMK sejteken (400x)

A kapott adatokból úgy tűnik, hogy a visszatérő herpeszben szenvedő betegek háromnegyed részében a HSV-2 ellen igen magas (+++) IgG antitest szint alakult ki, ami az állandó antigén inger szekunder immunválaszként megnyilvánuló következménye. A betegek közel felében lehetett kimutatni HSV-1 elleni IgG-t a legkülönbözőbb mennyiségben (+, ++, +++).

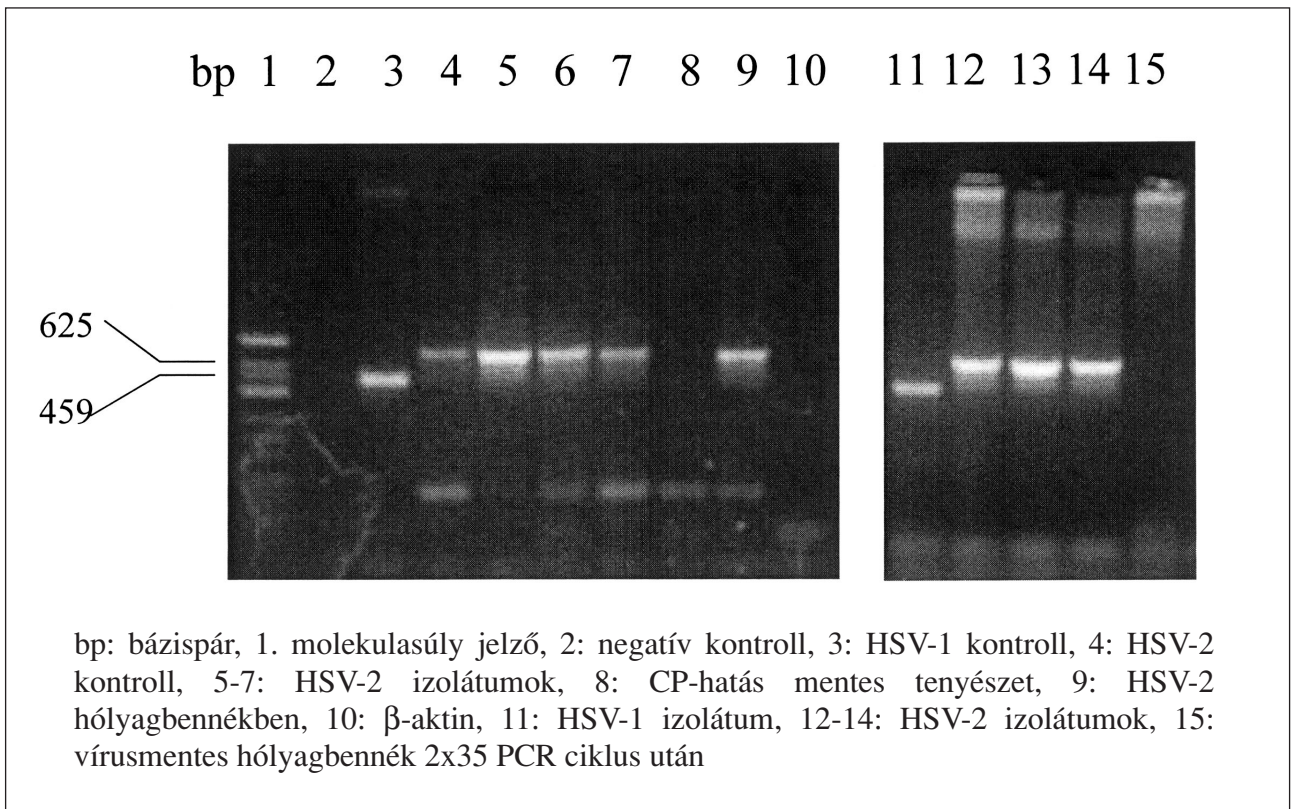
Megbeszélés

A GH fertőzés klinikai jelentősége részben a rekurráló, változó intenzitású, de az életminőséget mindenképpen jelentősen rontó tünetekből, részben a fertőzés gyógyíthatatlan voltából fakadnak. Nem elhanyagolható azonban az a körülmény sem, hogy életveszélyes fertőzéseket okoz-



7. ábra

Herpes simplex vírus antigének kimutatása immunfluoreszcenciával (400x nagyítás).
a) Fertőzetlen GMK sejtek, **b)** HSV-2 specifikus monoklonália antitestekkel festett syncytiumok



bp: bázispár, 1. molekulásúly jelző, 2: negatív kontroll, 3: HSV-1 kontroll, 4: HSV-2 kontroll, 5-7: HSV-2 izolátumok, 8: CP-hatás mentes tenyészet, 9: HSV-2 hólyagbennékben, 10: β -aktin, 11: HSV-1 izolátum, 12-14: HSV-2 izolátumok, 15: vírusmentes hólyagbennék 2x35 PCR ciklus után

8. ábra

HSV-1 és HSV-2 DNS kimutatása PCR segítségével genitális herpesz mintákból

hat, elsősorban újszülötteknél és immunhiányos betegeknél, elősegítheti a HIV transzmisszióját (barrier sérülés), meggyorsíthatja a HIV betegség progresszióját és, mint AIDS indikátor betegség, nemcsak perzisztáló, mucocután ulcerosus folyamatok előidézője lehet, hanem szisztémás HSV betegség révén az AIDS beteg halálához vezethet a gyógyszeres terápia elérhetősége ellenére (7, 14, 22, 23, 26, 28, 29).

Újabb vizsgálatok szerint, feltételezhető, hogy a HSV a férfi infertilitás létrejöttében szintén szerepet játszhat. Erre utalna, hogy az ondóból HSV DNS-t mutattak ki, mely egyidejűleg alacsonyabb spermiumszámmal és motilitással járt együtt (4, 15, 20).

Csökkenhető-e a populációban a GH transzmissziója, ha igen, hogyan? Mi a teendő?

- Az első és legfontosabb, hogy a kezelő orvosnak járatosnak kell lennie e betegség területén (fertőzés rizikói, átadás módjai, klinikai tünetek, komplikációk, a vírus ürítés fogalma, a kezelés és megelőzési lehetőségei) (5, 11, 12, 16, 30, 31, 32).
- Melyik kezelési sémát alkalmazzuk? A hazai multicentrikus vizsgálat tapasztalatai alapján az irodalmi adatokkal egybehangzóan a szuppresszív terápia bevezetése javasolt az alábbi esetekben:
 - súlyos rekurrenciában szenvedő betegeknél,
 - azoknál a pácienseknél, akiknél az éves kiújulás gyakori (>4-6/év),
 - akiknél súlyosak a prodromális tünetek,
 - akik szeretnék a gyakori kiújulásokat követő, tünetmentesen is fennálló transzmisszió rizikóját csökkenteni,
 - akiknél súlyos pszichés és pszichoszexuális problémákat okoz a fertőzöttség,
 - az immundeficienciában szenvedőknél,
 - a szeronegatív terhes nők rekurráló herpeszben (nem csak genitális, hanem ajak is!) szenvedő partnerénél még akkor is indokolt a szuppresszív terápia, ha a recidíva nem éri el az évi négyet.

Köszönetnyilvánítás.

Köszönetet mondunk *Kemény Béla* tudományos munkatársnak a PCR kivitelezéséért, *Dr. Nagy Károly* c. egyetemi tanárnak (OBNI) a sejt kultúrák mikroszkópos fényképezéséért. Köszönetünket fejezzük ki az EGIS Gyógyszergyár Rt. termékmenedzserének, *Dr. Váradai Szabin* úrnak, továbbá a statisztikai kiértékelést végző munkatársaknak. Köszönettel tartozunk az egyes centrumokban a klinikai vizsgálat kivitelezésében résztvevő orvosoknak, és természetesen a betegeknek, akik nélkül ez a tanulmány nem készülhetett volna el.

IRODALOM

1. *Augenbraun M., Feldmann J., Chirgwin K. et al.*: Increased genital shedding of herpes simplex virus Type 2 in HIV-seropositive women. *Ann Intern Med.* (1995) *123*, 845-847.
2. *Barton S. E., Munday P. E., Patel R. J.*: Asymptomatic shedding of herpes simplex virus from the genital tract: uncertainty and its consequences for patient management. *Int. J. STD & AIDS* (1996) *7*, 229-232.
3. *Barton S. E., Ebel ChW, Kirchner J. T., Mertz G. J.*: The clinical management of recurrent genital herpes: current issues and future prospects. *Herpes* (2002) *9* (1), 15-20.
4. *Borai N. E., LeFevre Ch., Inoue M. et al.*: Presence of HSV-1 DNA in semen and menstrual blood. *Journal of Reproductive Immunology* (1998) *41*, 137-147.
5. *Brown Z. A.*: Case Study: Type-specific HSV serology and the correct diagnosis of first-episode genital herpes during pregnancy. *Herpes* (2002) *9* (1), 24-26.
6. *Butler T., Donovan B., Taylor J. et al.*: Herpes simplex virus type 2 in prisoners, New South Wales, Australia. *Int. J. STD&AIDS* (2000) *11*, 743-747.
7. *Chen Ch. Y., Ballard R. C., Beck-Sauge C. M. et al.*: Human immunodeficiency virus infection and genital ulcer disease in South Africa. The herpetic connection. *Sex Transm Dis* (2000) *27*, 21-29.
8. *Christie S. M., McCaughey C., McBride M., Coyle P. V.*: Herpes simplex type 1 and genital herpes in Northern Ireland. (Letters to the editor.) *Int J STD&AIDS* (1997) *8*, 68-69.
9. *Corey, L.*: Genital herpes. In: Sexually Transmitted Diseases. Ed. Holmes, K. K., Mardh, P. A., Sparling, P. F., and Wiesner, P. J., McGraw Hill Book Comp., New York 1984, pp 449-474.
10. *Corey L.*: Herpes simplex Type 2 Infection in the developing world. Is it time to address this disease? *Sex Transm Dis* (2000) *27*, 30-31.
11. *Corey C.*: Condom use and the prevention of genital herpes acquisition. *Herpes* (2000) *9* (1), 10-14.
12. *Cusini M. and Ghislanzoni M.*: The importance of diagnosis genital herpes. *Journal of Antimicrobial Chemotherapy* (2001) *47*, 9-16.
13. *Halioua B., Malkin J. E.*: Epidemiology of genital herpes. *Eur. J. Dermatol.* (1999) *9*, 177-184.
14. *Hend M. C., Heng S. Y., Allen S. G.*: Co-infection and synerg of human immunodeficiency virus-1 and herpes simplex virus 1. *Lancet* (1994) *343*, 255-258.
15. *Kapranos N., Petrakou E., Anastasiadou C and Kotronias D.*: Detection of herpes simplex virus, cytomegalovirus, and Epstein-Barr virus in the semen of men attending an infertility clinic. *Fertility and sterility* (2003) *79* (Suppl 3), 566-1570.
16. *Kinghorn G. R.*: Type-specific serological testing for herpes simplex infection. *Int. J. STD&AIDS* (1998) *9*, 497-500.
17. *Koelle D. M., Benedetti J., Langenberg A., Corey L.*: Asymptomatic reactivations of herpes simplex virus in women after the first episode of genital herpes. *Ann. Intern. Med.* (1992) *116*, 433-437.
18. *Kovács J., Várkonyi V.*: A herpes genitális klinikai jelentősége, kivizsgálási és kezelési lehetőségei. *Magyar Venerológiai Archivum* (2002) *6*, 7-25.
19. *Kovács J., Ongrádi J., Horváth A.*: Atípusos HSV-2 fertőzés. *Magyar Venerol. Arch.* (2003) *6*, 135-141.
20. *Kotronias D. and Kapranos N.*: Detection of herpes simplex virus DNA in human spermatozoa by in situ hybridization technique. *In vivo* (1998) *12*, 391-394.
21. *Lautenschlager S., Kempf W.*: Herpes genitalis. *Hautarzt* (2000) *51*, 964-983.
22. *Maier J. A., Bergman A., Ross M. G.*: Acquired immunodeficiency syndrome manifested by chronic primary genital herpes. *J. Obstet Gynecol* (1986) *155*, 756-758.
23. *Mbizvo E. M., Msuya Sia E., Stray-Pedersen B et al.*: Association of herpes simplex virus type-2 with the human immunodeficiency virus among urban women in Zimbabwe. *Int J. STD&AIDS* (2002) *13*, 343-348.
24. *Nahmias A. J., Roizman B.*: Infection with herpes simplex viruses 1 and 2 (First of three Parts) *N. Eng. J. Med.* (1973) *89*, 667-674.
25. *Nahmias, A. J., Beckmann F. K., Nahmias S.*: Sero-epidemiological and sociological patterns of Herpes simplex infection in the world. *Scand. J. Infect. Dis.* (1990) *69* (Suppl. 19), 19-36.
26. *Siegel F. P., Lopez C., Hammer G. S. et al.*: Current treatments and perceptions of genital herpes: a European wide view. *JEADV* (2002) *16*, 564-572.
27. *Tayal S. C., Pattman R. S., McLelland J. et al.*: An indolent penile herpetic ulcer in a patient with previously undiagnosed human immunodeficiency virus infection. *Brit J. Dermatol.* (1998) *138*, 334-336.
28. *Várkonyi V.*: Genitoanal herpes simplex vírus fertőzés. *Magyar Venerológiai Archivum* (1999) *3*, 87-92.

30. Wald A., Zeh J., Barnum G. et al: Suppression of subclinical shedding of herpes simplex virus Type 2 with acyclovir. *Ann Intern Med.* (1996) *124*, 8-15.
31. Wald A., Corey L., Cone R. et al: Frequent genital herpes simplex virus 2 shedding in immunocompetent women. Effect of acyclovir treatment. *J. Clin. Invest* (1997) *99*, 1092-1097.
32. Woolley P. D., Chandiok S.: Survey of the management of herpes in general practice. *Int J. STD&AIDS* (1996) *7*, 206-211.

Érkezett: 2004. VII. 9.

Közlésre elfogadva: 2004. IX. 6.

Telviran hirdetés

Beck Soma bronzplakett

Beck Soma professzor halálának 75 éves évfordulója alkalmából egy 114 mm átmérőjű bronzplakett készült.

1919-ben a Budapestre menekült Pozsonyi M. Kir. Erzsébet Tudományegyetem Bőrgyógyászati Klinikája ideiglenes jelleggel a Zita kórházban működött, s megbízott vezetője Beck Soma bőrgyógyász, egyetemi magántanár volt, aki 1919-ben felkérést kapott az egyetem rektorától a menekült hallgatók számára a dermato-venerológiai előadások, gyakorlatok megtartására. Beck Soma dr. 1922. januárjában a Pécselt elhelyezést nyert Bőrgyógyászati klinika élére tanszékvezető egyetemi tanár kinevezést kapott, amelyet azonban csak 1924. decemberében foglalt el. Ekkor kezdődött meg óriási anyagi nehézségek mellett a klinika folyamatos helyrehozatala, szakemberek képzése. A korábbi évtizedekben kiépített kiterjedt nemzetközi kapcsolatokkal rendelkező Beck Soma professzor conceptiosusan kezdett a klinika építéséhez és

gazdag szakkönyvtárát a klinikára hagyományozta. Kialakította többek között a klinika histopathologiai, serologiai, allergologiai, majd az oktatás céljából az ún. moulage laboratóriumot. Igazgatói működése alatt több orvos lett egyetemi magántanár, akik később részben megyei kórházak osztályvezetői, részben bőr-, és nemibeteg gondozók főorvosai lettek. Működése alatt élénk tudományos tevékenység jellemezte a klinikát.

Beck Soma professzor 1930 telén súlyos influenzában betegedett meg és az év áprilisában, fiatalon, alkotó ereje teljében tüdőgyulladásban hunyt el.

(A bronzplakett Füz Veronika szobrászművész (6723 Szeged, Tölgy u. 4.) alkotása és a munka a Yamanouchi Europe B. V., Pharma-Regist Kft. Bp. támogatása révén valósulhatott meg.)

Schneider Imre dr



In memoriam dr. Majthényi Piroska (1944–2005)



Mély gyásszal a szívemben, őszinte megindulással írom azokat a sorokat, melyekkel megemlékezem dr. Majthényi Piroskáról. Búcsúzom munkatársamtól, akivel 1989 óta dolgoztam együtt, búcsúzom a Fővárosi Szent István Kórház valamennyi dolgozója nevében, akik szerették és becsülték, hiszen egész munkássága a kórházhoz kötődött.

Dr. Majthényi Piroska 1968-ban „cum laude” minősítéssel végzett a Budapesti Orvosegyetem Általános Orvosi Karán. 1968-tól haláláig a Szent István Kórház Bőrgyógyászati Osztályán dolgozott. 1971-ben tett bőrgyógyászati és kozmetológiai szakvizsgát, 1978-ban adjunktusi, majd 1991-ben főorvosi kinevezést nyert. Tagja volt a Magyar Bőrgyógyászati Társulatnak, és a Magyar Allergológiai és Klinikai Immunológiai Társulatnak.

Személyében gyászolunk egy olyan orvost, aki példát mutatott emberségből, kötelességteljesítésből, erkölcsi tartásból, szerénységből. Tehette, nagyon szerette a munkáját és kiválóan képviselte a bőrgyógyászati szakmát.

Minden emberi élet folytatása a továbbélők emlékezete. A búcsú és a gyász fájdalmában vigasztalást keresünk az együtt megélt múlt emlékei között, mert tudjuk, hogy az elhunytak életét az élők emlékezete őrzi. Hogyan őrizzük mi, munkatársai a főorvosnő emlékét. Nekünk a Bőrgyógyászati Osztályon valamennyiünknek egy kicsit a lelkiismerete volt. Mindig éber, aggódó, néha aggályoskodó munkatárs, aki egyszerre volt halk szavú kolléga, és szigorú, ha kellett pattogó hangú főorvos, aki nemcsak szakmai pongyolaságot, de még sajtóhibát sem tűrt el a kórlapokban. Kérdezett, ellenőrzött és kételkedett, mert „amit sohasem voltak kétségbe, az nincs bizonyítva” (Diderot).

Nem így mondta, de a viziteken, az értekezleteken és a konferenciákon ezt az utat járta és ezt kérte tőlünk is számon a napi vitákban.

Mint minden igazán jó orvos, olthatatlan érdeklődéssel fordult a világ felé, folyamatosan képezte magát és a leggyorsabban fejlődő tudományágban a klinikai immunológiában szerzett 1996-ban kitűnő eredménnyel második szakvizsgát.

Felkészültsége példamutató volt. Tudását szívesen és kéretlenül adta, mint olyan tanító, aki a tudást, a tanácsot, a szeretetet nem tanítja, hanem az élete példájával a napi élet dolgaival átadja. Az az ember volt, aki tudta, hogy az a legtöbb, amit az egyik ember ad a másiknak: a saját egyéniségéből, szeretetéből- és talán a saját életéből is. Ezt Ő nekünk kollegáknak, és mint gyógyító orvos a betegeinek is, naponta pazarlóan adta.

Az aprólékos klinikai megfigyelés mestere volt. Ahhoz a klasszikus iskolához tartozott, amelyik a gondos és szakszerű makroszkópos leírásra és a tünetek tapasztalaton alapuló analitikus értékelésére alapította a klinikai diagnosztikát.

Nem hagyta magát kizökkenteni, nem engedte, hogy a megnövekedett adminisztráció, a feszítő teljesítményre törekvő szabályozások torzítsák a betegágy mellett végzett munkát. Szavajárása volt: „Elnézést kérek, hogy szólok, de nem vettetek észre egy piros foltot a beteg bőrén, azt hiszem, hogy az is fontos lehet!” De valójában nem elnézést kért, hanem észrevett, állást foglalt, figyelmeztetett: a lelkiismeretünk volt.

A szakma iránti alázat csak azok tulajdonsága, akik elkötelezték magukat a betegek gyógyítására. Ez a szakmai

alázat jellemezte a főorvosnő munkáját, mert mindig ké-
szzen volt másoktól is tanulni, hogy a gondjára bízott be-
teg emberek szenvedéseit enyhítse és gyógyulásukat elő-
segítse.

Ma a Bőrgyógyászati Osztályon szerencsére vannak
idősebb tapasztalt és fiatal tapasztalatot gyűjtő szakor-
vosok. De a 15 éve induló orvoscsapatból, akik a Szent
István Kórház Kun utcai telephelyén dolgoztunk, csak
ketten maradtunk Majthényi főorvosnővel. Az egészség-
ügyet érintő változó követelmények, a finanszírozási
nehézségek és az avval járó bizonytalanságok a bőrgyó-
gyász szakmát is elérték. A szakmai és egzisztenciális
bizonytalanság vagy a könnyebb érvényesülés reményé-
ben sokan elhagyták az osztályt és nagyon nehéz idők-
et éltünk át. Voltak hetek, amikor Majthényi főorvossal
ketten maradtunk az osztályon, gyakornokok és főnö-
kök voltunk egy személyben. Nem sokan bíztak abban,
hogy az osztály túléli a megpróbáltatásokat. Bátor har-
costárs volt.

Egymásnak vetettük a vállunkat és a költő szavait lo-
pom el, amikor úgy érzem a „fogunk között vittük át a
bőrgyógyászati osztályt és az általunk képviselt szakmai
értékeket a túlsó partra”. De átértünk, jó szél vitte a csó-
nakunkat, hittünk magunkban, mert „semmilyen szél nem
jól annak kinek nincs célul kiszemelt kikötője”
(Montaigne). Dr. Majthényi Piroskának az orvosi szakma
nemcsak a munkája, hanem a hitvallása is volt. Így foly-
tattuk a munkát, és újjászületett a hányatott sorsú Bőrosz-
tály, majd fokozatosan sikereket értünk el, ismét volt
időnk kongresszusokra járni, cikket írni, továbbképzése-
ket szervezni. Együtt alapítottuk meg a Szent István Kór-
ház orvostovábbképző konferenciáinak hagyományát.

Pontosan tudom, hogy melyek azok az alappillérek és
melyek azok a téglák, amiket a főorvosnő erősített abba

az épületbe, amelynek újjáépült szobáit a múlt év őszén
örömmel még együtt foglaltuk el.

Szorgalmas volt, nem ismert munkaidőt, csak végrehaj-
tandó feladatot, befejezésre váró kórtörténetet. Soha nem
ment haza addig, amíg osztályrészén minden betegéről nem
gondoskodott tökéletesen. Vagy majdnem tökéletesen, mert
mindig talált javítani valót. Csak a hibátlan munkát fogadta
el, kritikus volt másokkal szemben és önkritikus önmagával
szemben. Ez tette hitelessé a tevékenységét.

Amikor láttuk, hogy a betegség, amivel hősiiesen küz-
dött, fokozatosan veszi el erejét, fizikai állóképességét,
minden nap örültünk, hogy bejött dolgozni. Soha nem vég-
zett akkor sem félmunkát, csodáltuk a hitét és az erejét,
amit abból a szeretetből merített, amit másoknak adott. Be-
tegei türelmesen ültek rendelője előtt, amikor már kissé le-
lassult az az emberi erő, amiből az utolsó percig jutott arra,
hogy gyógyítson, másokon segítsen. A kötelességteljesítés
példáját mutatta, halála előtt még néhány nappal is dolgo-
zott. De ma úgy érzem nem kötelességet teljesített. Élt,
még élt, a jegyzeteivel, a receptkönyvével, a betegeivel és
velünk. Dolgozott, ahogy 36 éven keresztül mindig.

Kissé megváltoztatva Madách Imre szavait, próbálom
békíteni a szívünket, hogy búcsúznunk kell, mert

„Mindig mások javára fáradtál
Mások kedvéért sokat tettél,
Ha megkívántad immár a pihenést,
Meg kell nyugodnunk, hogy sírba tértél”

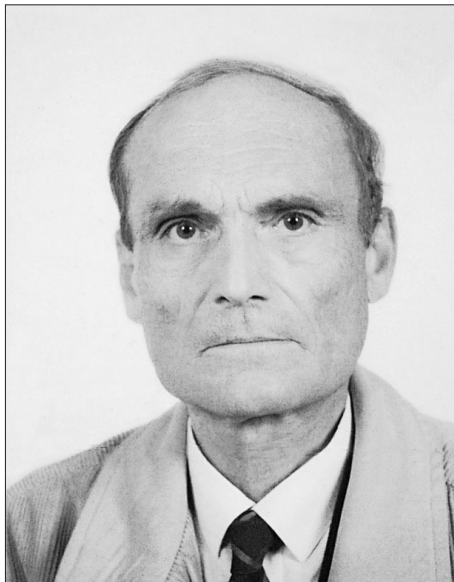
Kedves főorvosnő, kedves harcostársam. Nagyon fogsz
hiányozni. Nyugodj békében.

2005. február

Prof. Dr. Daróczy Judit

In memoriam Dr. Aranyossy Szilárd

(1937. július 30.–2005. március 1.)



1937. július 30-án született Gergelyiben. Elemi és középiskoláit Hódmezővásárhelyen végezte, 1955-ben érettségizett a Bethlen Gábor Gimnáziumban. A gimnáziumot még áthatotta Németh László (aki évekig az iskola tanára volt), s vele az európai kultúra és civilizáció szelleme. Már itt kezdett érdeklődni a biológia és általában a szer- ves élet csodája iránt.

1955-ben felvették a Szegedi Orvostudományi Egyetemre, tanulmányait 1961-ben fejezte be. Itt kapta azt a szellemi útravalót az egyetem nagy híró professzoraitól, amely élete végéig irányt mutatott számára: egy orvosnak nem elegendő pusztán a szakmát jól ismernie, hanem egyben humán műveltségű, széles látókörű embernek is kell lennie, mert csak így teremthet kapcsolatot a különböző foglalkozású és műveltségű emberekkel.

1961–1963 között a Szolnok Megyei Köjálban volt orvosgyakornok.

1963-tól 1966-ig a Szolnok Megyei Kórház Bőrgyógyászati Osztályán segédorvosként dolgozott.

A bőrgyógyászati szakvizsga letétele után 1966-1975 között a jászberényi Járási Bőr-Nemibeteg gondozó Intézetet vezette.

1975–1977. között a Veszprém Megyei Bőr-Nemibeteg gondozó Intézet másodfőorvosa.

1976-ban megnősült, felesége Farkas Zsuzsanna okleveles vegyész, a Veszprémi Egyetemen tanszéki mérnök-ként dolgozik.

1977. áprilisától a Veszprém Megyei KÖJÁL-ban dolgozott. A Közegészségtan-járványtan szakorvosaként a Munkaegészségügyi és Foglalkozási ártalmak Osztályának vezető főorvosa és állami Közegészségügyi és Járványügyi felügyelő, egészen 1992-ig, nyugdíjazásáig.

1992-től 2004-ig bőrgyógyászati-kozmetológiai magánpraxist folytatott Veszprémben. Tartotta a kapcsolatot a Veszprém Megyei Kórház Bőrgyógyászati Osztályával, ahova konzultációkra, szakmai rendezvényekre járt. Munkáját lelkiismeretesség és precizitás jellemezte.

Humán műveltségéből adódóan kedvelte a komoly zenét, zongorázott, festett, idegen nyelveken beszélt. A természet szeretete végigkísérte életét. A természet-fényképezést, filmezést művészi szinten művelte.

Dr. Aranyossy Szilárd távoztával egy sokoldalú humán műveltségű, a művészetekért és természetért rajongó lelkiismeretes, szakmáját szerető kollégától búcsúzunk.

2005. március

Dr. Raffay István

Levél az olvasókhöz

Kedves Kollégák!

Feltehetően valamennyiük előtt ismert, hogy 2005. január 1-jével érvénybe lépett az új, VII. FoNo, így a szabványos vények rendelésében bizonyos változások álltak elő.

A szokásos névvel, FoNo jelzéssel rendelt készítményeken, csak a VII. kiadásban szereplő készítmények érten-

dők, amennyiben abban nem szerepel csak tényleges magisztrálisként, komponensként való felírás révén érvényes a recept, illetőleg adható ki a kívánt készítmény. A gyógyszerárakat erre kötelezi a miniszteri rendelet, az ÁNTSZ utasítás és az OEP szerződés.

Dr. Soós Gyöngyvér

A FONÓ VI-BAN SZEREPLŐ NÉVVEL, DE MEGVÁLTOZOTT ÖSSZETÉTELLEL FELVETT KÉSZÍTMÉNYEK JEGYZÉKE

FoNoVI összetétel

Cremor aquosus

Paraffinum microcrystallicum	6,0 g
Paraffinum liquidum	10,0 g
Alcoholum cetylstearylicum	8,0 g
Glycerinum	5,0 g
Natrium laurylsulfuricum	1,0 g
Aqua destillata	70,0 g
Aetheroleum citri	III gtt

Pasta boraxata

Natrium tetraboricum	2,5 g
Glycerinum	5,0 g
Zincum oxydatum	5,0 g
Talcum	5,0 g
Unguentum oleosum	ad 50,0 g (32,5 g)

Solutio antisudorica

Aluminium chloratum	20,0 g
Glycerinum	2,5 g
Aqua destillata	ad 50,0 g (27,5 g)

Sparsorium antimycoticum

Acidum salicylicum	1,0 g
Acidum benzoicum	3,0 g
Sulfur praecipitatum	6,0 g
Zincum oxidatum	45,0 g
Talcum	45,0 g

Suspensio anaesthetica

Benzocainum	3,0 g
Mucilago hydroxyaethylcellulosi	40,0 g
Diluendum menthae FoNo VI.	5,0 g
Solutio conservans	1,0 g
Sirupus simplex	ad 100,0 g (51,0 g)

FoNoVII összetétel

Paraffinum microcrystallicum
vel

Paraffinum solidum	6,0 g
Paraffinum liquidum	8,0 g
Alcoholum cetylstearylicum	8,0 g
Glycerinum	5,0 g
Natrium laurylsulfuricum	1,0 g
Solutio conservans	1,0 g
Aetheroleum citri	III gtt
Aqua destillata	ad 100,0 g (69,0 g)

Natrium tetraboricum	1,0 g
Glycerinum	5,0 g
Zincum oxydatum	5,0 g
Talcum	5,0 g
Unguentum oleosum	ad 50,0 g (34,0 g)

Aluminium chloratum	12,0 g
Aqua destillata	10,0 g
Alcoholum isopropylicum ad	50,0 g
(28,0 g)	

Acidum salicylicum	1,0 g
Sulfur praecipitatum	5,0 g
Natrium tetraboricum	2,0 g
Zincum oxidatum	46,0 g
Talcum	46,0 g

Benzocainum	3,0 g
Mucilago hydroxyaethylcellulosi	40,0 g
Diluendum menthae FoNo VII.	5,0 g
Solutio conservans	1,0 g
Sirupus sorbiti FoNo VII.	ad 100,0 g (51,0 g)

<i>Cremor nutritivus</i>	
Paraffinum mycrocrystallicum	19,0 g
Paraffinum liquidum	49,0 g
Alcoholum cetylstearylicum	2,0 g
Aqua destillata	30,0 g
Aetheroleum citri	III gtt

<i>Unguentum refrigerans</i>	
Aluminium aceticum tartaricum solutum	2,5 g
Unguentum hydrophilicum nonionicum ad	50,0 g (47,5 g)

Hydrogenum peroxdatum dilutum 3%
3% töménységű hydrogen peroxyd fenacetinnel stabilizálva

<i>Unguentum nutritivum</i>	
Paraffinum solidum	19,0 g
Paraffinum liquidum	49,0 g
Lanalcolum	4,0 g
Solutio conservans	1,0 g
Aqua destillata	27,0 g
Aetheroleum citri	III gtt

Cera alba	3,0 g
Cholesterinum	3,0 g
Paraffinum solidum	20,0 g
Paraffinum liquidum	70,0 g
Aluminium aceticum tartaricum solutum	4,0 g

3% töménységű hydrogen peroxyd paraben-nel tartósítva!

A FONÓ VI-BÓL ÁT NEM VETT KÉSZÍTMÉNYEK JEGYZÉKE

<i>Cremor antierythematus solaris</i>	
Phenylum salicylicum	5,0 g
Stearinum	5,5 g
Lanalcolum	3,0 g
Alcoholum cetylstearylicum	5,0 g
Paraffinum liquidum	42,0 g
Triaethanolaminum	2,0 g
Solutio conservans	1,0 g
Aqua destillata	37,0 g

<i>Linimentum calcis</i>	
Acidum oleinicum	1,0 g
Oleum lini	49,0 g
Aqua calcis FoNo VI	50,0 g

<i>Pasta jecoris</i>	
Balsamum peruvianum	1,0 g
Oleum jecoris	7,0 g
Pasta zinci oxidati oleosa	ad 50,0 g (42,0 g)

<i>Solutio acidi boric 3%</i>	
Solutio acidi boric 3% FoNo VI	200,0 g

<i>Solutio antimycotica</i>	
Acidum benzoicum	0,60 g
Acidum salicylicum	0,60 g
Acidum boricum	0,60 g
Solutio iodi alcoholica	2,5 g
Alcoholum dilutum 70%	ad 50 g (45,5 g)

<i>Suspensio antiseborrhoica</i>	
Hydrargyrum sulfuratum rubrum	0,50 g
Sulfur praecipitatum	5,0 g
Suspensio siccans FoNo VI	70,0 g
Alcoholum dilutum 70%	25,0 g

<i>Unguentum benzosalicylatum</i>	
Acidum benzoicum	0,30 g
Acidum salicylicum	3,0 g
Vaselinum album	10,0 g
Cera lanæ	ad 30 g (16,7 g)

<i>Unguentum contra dolorem</i>	
Tetracainium chloratum	0,10 g
Ephendrinium chloratum	0,20 g
Unguentum hydrophilicum nonionicum	9,0 g
Aluminium aceticum tartaricum solutum	1,0 g
Aetheroleum menthae piperitae	0,10 g (= V gtt)

<i>Unguentum hydrargyri amidochlorati</i>	
Hydrargyrum chloratum amidatum	3,0 g
Unguentum hydrophilicum nonionicum ad	30,0 g (27,0 g)

<i>Unguentum hydrargyri sulfurati</i>	
Hydrargyrum sulfuratum rubrum	0,30 g
Sulfur praecipitatum	3,0 g
Unguentum hydrophilicum nonionicum ad 50,0 g	(46,7 g)

<i>Zincum gelatinosum</i>	
Zincum oxidatum	37,5 g
Glycerinum	62,5 g
Gelatina alba	37,5 g
Solutio conservans	1,5 g
Aqua destillata	ad 250,0 g (111,0 g)

A FONÓ VII-BE FELVETT ÚJ KÉSZÍTMÉNYEK JEGYZÉKE

<i>Cremor erythromycini</i>		<i>Sparsorium contra pruritus</i>	
Erythromycinum	1,0 g	Camphora	1,0 g
Acidum salicylicum	2,0 g	Mentholum	1,0 g
Sulfur praecipitatum	10,0 g	Acidum silicicum colloidalé	
Cremor aquosus	ad 100,0 g (87,0 g)	hydrophyllum	0,10 g
		Bismuthum subgallicum	5,0 g
<i>Hydrogelum antisudoricum</i>		Zincum oxydatum	10,0 g
Aluminium chloratum	18,0 g	Talcum	33,0 g
Mucilago hydroxyaethylcellulosi	77,0 g	<i>Sparsorium refrigerans</i>	
Propylenglycolum	5,0 g	Mentholum	1,0 g
		Talcum	50,0 g
<i>Hydrogelum refrigeratum</i>		Zincum oxydatum	50,0 g
Mentholum	2,0 g	<i>Spiritus capsici</i>	
Alcoholum 96%	20,0 g	Acidum salicylicum	3,0 g
Hydrogelum carbomerae FoNo VII	40,0 g	Tinctura capsici	10,0 g
Aqua destillata	120,0 g	Alcoholum dilutum 70%	ad 100,0 g (87,0 g)
Solutio conservans	2,0 g	<i>Spiritus erythromycini</i>	
<i>Pasta contra solarem</i>		Erythromycinum	0,40 g
Zincum oxydatum	9,5 g	Alcoholum dilutum 70%	ad 20 g (19,6 g)
Titanium dioxydatum	5,5 g	<i>Suspensio nystatini</i>	
Alcoholum cetilstearylicum	10,0 g	Nystatinum	1,5 g
Paraffinum liquidum	25,0 g	Sirupus sorbiti FoNo VII	
		vel	
<i>Pastra contra solarem hydrophilica</i>		Sirupus simplex	20,0 g
Pasta contra solarem	9,5 g	Mucilago hydroxyaethylcellulosi	15,0 g
Titanium dioxydatum	5,5 g	Solutio conservans	0,50 g
Alcoholum cetilstearylicum	10,0 g	Aqua destillata	ad 50,0 g
Macrogolum 400	25,0 g	<i>Unguentum carbamidi</i>	
<i>Pertica dithranoli</i>		Carbamidum	10,0 g
Dithranolum	2,0 g	Acidum lacticum	5,0 g
Butyrum cacao	16,0 g	Aqua destillata	45,0 g
Cera alba	30,0 g	Unguentum emulsificans nonionicum	40,0 g
Oleum ricini	qu.s.	<i>Unguentum dithranoli 0,1%</i>	
	10 db rúdra	Dithranolum	0,10 g
<i>Solutio acidi borici 2%</i>		Acidum salicylicum	3,0 g
Solutio acidi borici 2% FoNo VII	200,0 g	Vaselinum flavum	ad 100,0 g (96,9 g)
<i>Solutio kalii permanganici</i>		<i>Unguentum jecoris</i>	
Kalium permanganicum	2,0 g	Oleum jecoris	10,0 g
Aqua destillata	ad 50,0 g (48,0 g)	Vaselinum album	ad 100,0 g (90,0 g)

Unguentum keratolyticum

Carbamidum	10,0 g	
Aqua destillata	10,0 g	
Vaselinum cholesterinatum		
FoNo VII	ad 100,0 g	(80,0 g)

Unguentum leniens

Unguentum stearini	100,0 g
Unguentum simplex	100,0 g

Unguentum nystatini

Nystatinum	1,0 g
Macrogolum 400	5,0 g
Unguentum hydrophilicum nonionicum	94,0 g

Unguentum triplex

Acidum salicylicum	2,0 g	
Natrium tetraboricum	2,0 g	
Sulfur praecipitatum	5,0 g	
Paraffinum liquidum	5,0 g	
Vaselinum cholesterinatum		
FoNo VII	ad 100,0 g	(86,0 g)

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika 2004. január 15. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Pónyai Katinka dr.:

Carcinoma basocellulare

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

46 éves férfibetegünk anamnézisében hypertonia, többszörös agyi ér aneurisma, ruptura miatti opus, ill. következményes Korsakow syndroma, morbus sacer, és subarachnoidealis vérzés szerepel.

Elmondása szerint kb. 10 évvel ezelőtt egy sérülést követően ornyergén nem gyógyuló seb alakult ki. 5 évvel ezelőtti a területi bőrgyógyászatban valószínűsíthetően chemosugery-vel kezelték az elváltozást. Átmeneti tünetmentes periódus után a beteg ismételtel recidívát észlelt, ekkor azonban kontrollon nem jelent meg.

Felvételkor az orrgyökön kb. 3 cm átmérőjű, mélyen exulcerálódott, felhányt szélű, élénk erythemás, alapjáról jól elmozdítható tumor látható.

Az elvégzett biopszia cc. basocellulare solidumot igazolt. A koponyacsontok érintettségét vizsgálendő koponya RTG készült, amely destruktívot nem mutatott ki.

A folyamat előrehaladottsága, és bizonytalan mélysége miatt RTG besugárzást végeztünk 60 Gy összdózisban, amely után a folyamat regrediált.

Betegünket a jellegzetes klinikai kép, ill. a terápiás megoldás miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Sárdy Miklós dr.:

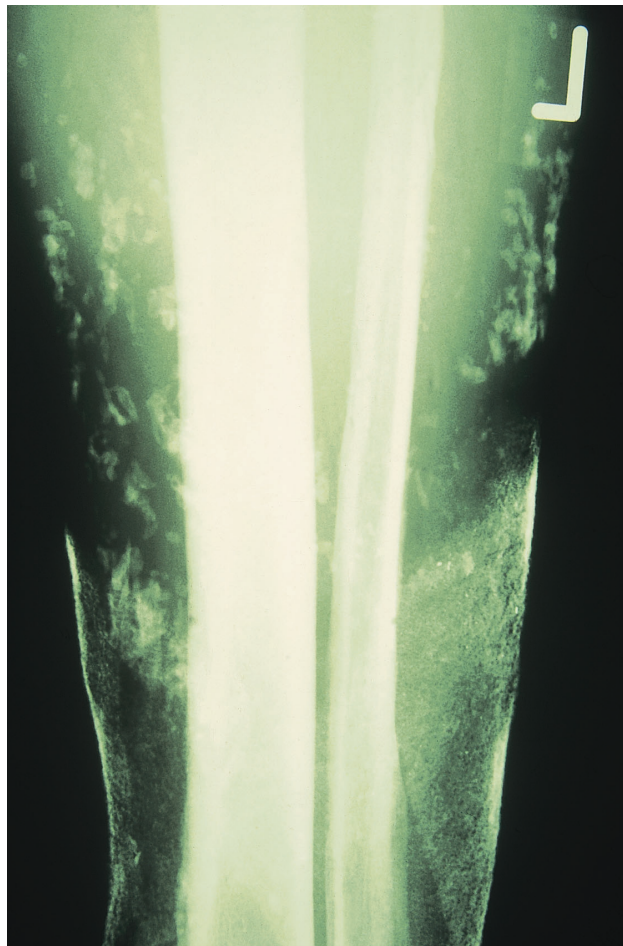
Ulcus cruris calcificatióval

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 62 éves nőbeteg anamnesiséből primaer hypertonia, valamint 1978-ban bekövetkezett bal oldali mélyvénás thrombosis emelendő ki. 1985-ben a bal belbokánál két kisebb ulcus keletkezett, melyek gyorsan begyógyultak. 1987-ben már fekélyek, postthromboticus syndroma és kontakt szenzibilizáció (chloramphenicol, phenylbutazon, paraben) miatt hospitalizáltak. Ezt követően számos alkalommal újultak ki fekélyei melyek miatt a hagyományos konzervatív terápia (antisepsis, kémiai-enzimatikus debridement, hámosítás, kompresszió, venotonikumok) mellett hidrokolloid kötszerek használata, lézer kezelés, perforans ligatura, félvastag bőr átültetés és autolog keratinocita transplantatio is történt, de sajnos mindenféle terápia csak átmeneti sikereket eredményezett. Öt alkalommal ersyipelás miatt is kórházi ápolásra szorult.

A folyamat nagyfokú fájdalomosságát és a fekély területén észlelhető csontkemény növedékek mibenlétét firtató, 1998-as lábszár RTG felvétel már a felületes vénás rendszer meszesedését jelezte. Klinikánkra történt felvételekor idén januárban is calcinosis jeleit láttuk. Felvételkor a bal külboka felett, a lábszár lateralis oldalán kb. 15x10 cm-es, medialis oldalán kb. 8x6 cm-es, szabálytalan alakú, viszonylag felszínes fekélyeket láttunk az alapjukon néhol fehér, kemény mészkristályokkal. A fekély környezetében chronicus vénás insufficiencia jeleit láttuk.

A calcinosis eredetének tisztázása miatt kért serum calcium, foszfát, parathormon és caltonin szint érdemi eltérést nem mutatott. Hogy megtudjuk, primaer vagy az ulcushoz társuló phlebocalcinosisról van-e szó, a lábszári RTG felvételeket mindkét oldalon megismételtük, s így kiderült, hogy a vénafalakban ugyan főként a bal, azonban kisebb mértékben a jobb lábszáron is, valamint a bal lábszáron nem csak az ulcusok területén, hanem azokon kívül is láthatók mésztintenzitású árnyékok (*1. ábra*), azaz primaer phlebocalcinossal állunk szemben. Emiatt Blocalcin kezelést kezdtünk, és a mészkristályok egy részét az ulcus felületéről lokális érzéstelenítésben mechanikusan eltávolítottuk. A fekélyek körüli gyulladás hátterében lanolin érzékenységet találtunk. Sajnos a sebalap feltisztítása után hámosodási tendenciát kezelésünk ellenére sem észlel-



1. ábra

A bal lábszár postero-anterior irányú RTG-felvételén jól megfigyelhető a felületes vénás hálózat fali meszesedése, mely az ulcustól proximálisan is látható (az ulcus területét sugárfogó kötszerrel fedtük, hogy helyét jelezzük). Hasonló, de kevésbé kiterjedt calcificatio jellemezte a jobb lábszár vénás rendszerét is.

tünk. A beteget a banálisnak tűnő vénás fekély hátterében álló, ritka primaer phlebocalcinosis klinikai képe miatt tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Palikó Barna dr.:

Psoriasis egytetéjű ikrekben

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

22 éves fiú ikerpár, akiket psoriasis vulgaris miatt kezelnek. Elmondásuk szerint kéttetéjű ikrek, külső jegyeikben észlelt igen nagy hasonlóság miatt egytetéjűeknek gondoljuk őket.

Egyikük (1.) anamnézisében halántékról haemangioma eltávolítás, seborrhoeas dermatitis miatti kezelés, tonsillectomia és fogászati gőc szanálása szerepel. Másikuknál (2.) tonsillectomia és egy traumás eredetű vesesérülés emelendő ki a kórelőzményből.

Mindkettőjüknél 14 éves korra tehető az első bőrtünetek megjelenése. Először a hajas fejbőrön, a homlokokon voltak tüneteik, míg



2. ábra

A seborrheas területek, az inguinalis regio és a genitális érintettségére mindkét ikernél megfigyelhető

egyiküknél (1.) azonban egyéb lokalizációban 3-4 éve jelentek meg először a tünetek, másikuknál (2.) 14 éves kora óta szinte állandóan voltak az arcon, köldök körül, majd később testszerte típusos psoriasisos plakkok. Ő 2001-ben Neotigason is kapott, de a mellékhatások és az ineffectivitás miatt ezt később elhagyták. Kifejezett ízületi panaszai nem voltak, míg testvére (1.) 2002 végén kezdődő kifejezett deréktáji, térdízületi fájdalmak miatt Metypredet is kapott, majd ennek elhagyását követően lobbantak fel igazán bőrtünetei. Neki jelenleg is fájdalmas a bal csukló- és jobb térdízülete, jobb lábfeje és az ujjak megvastagodása, ún. kolbászujjak kialakulása is látható. Ő 2003. júniusától Methotrexat kezelésben részesült, akárcsak, testvére (2.), aki a már említett Neotigason, majd később PUVA kezelés hatástalansága miatt már 2003. januárjától Methotrexatot (22,5-7,5 mg) szedett, ami viszonylag hatásos volt mindkettőjüknél. 2003 novemberében mindkettőjüknél leállították a Methotrexatot, ezt követően 2003. decemberében indult romlásnak a testvérpár bőrstatusza.

Felvételükkor elsősorban a seborrheas területekre, mellkasra, hátra lokalizálódó nagyplakkos psoriasisnak megfelelő képet láttunk mindkettőjüknél, egy-két apróbb szóródó tünettel a végtagokon (2. ábra). A hajás fejbőrön vaszkos parakeratotikus felrakódás, hámló, erythemas arcbőrt, a tenyereken vaszkos parakeratotikus felrakódás, kézzük között fehéres hámlást, erosiót, a penisen, scrotumon, a mons pubison, inguinalisan, a perianalis regioban, a crena aniban is hasonlóan gyulladt bőrt, macerációt, fehér odorosus váladékozást, felrakódást láttunk. A jobb lábfejen éles határral beszűrt, parakeratotikus plakk involválja a lábujjakat, melyek duzzadtak.

A befekvéskor észlelt kép tüneteket elsősorban a Methotrexat elhagyásával volt összefüggésbe hozható, emellett felmerült seborrheas

dermatitis, illetve bakteriális góc provokáló hatása is. Mindkét betegnél elvégzett gomba cellulvizsgálat negatív lett, gombatenyésztés folyamatosan van. A bőrről történt bakteriális leoltásból mindkét betegben Staphylococcus aureus és Streptococcus pyogenes tenyésztett ki. Erre és a gócvizsgálatok során talált fogászati és fül-orr-gégészeti góccokra célzott antibiotikus kúrát kezdtünk. Kezelésükben emellett tekintettel fiatal korukra, illetve az anamnézisükben szereplő PUVA kezelések mérsékelt effektivitására óvatos UVA kezelést, lokális kortikoszteroid kezelést tervezünk egyelőre, esetlegesen a gombatenyésztés eredményétől függően antimikotikus kezelést.

Csikós Márta dr.:

Cutan T-sejtes lymphoma

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

67 éves nőbeteg anamnézisében tuberculosis, myoma miatti hysterectomia, hideggöb miatti strumectomia, osteoporosis, valamint a jobb sulcus nasolabialis területéből carcinoma basocellulare eltávolítása szerepel.

2003. áprilisa óta generalizált pruritus jelentkezett, majd egy hónappal később testszerte erythemas, viszkető plakkok jelentek meg. 2003. augusztusában hospitalizáltuk első alkalommal microbas ekzema diagnózissal. Akkori felvételekor az alsó és felső végtagokon, a törzsen, háton, a gluteális régióban kisfokban beszűrt, 3-4 mm-es, konfluáló seropapulákból álló plakkokat észleltünk. A hajlatok és az arc megkímélt volt, fehér dermografizmust nem észleltünk. A tenyereken és a talpakon mély rhasokkal tördelt diffúz hyperkeratosis volt látható. Szövetani mintavétel a jobb felkar bőréből történt, ami chronicus gyulladást, ekzemat jelzett. Mellkas rgt., orr-melléküreg rgt. felvételei, hasi és kismencedei UH vizsgálata, intracutan bőrpróbái negatívak voltak, azonban fogászati góccokat és chronicus tonsillitist észleltünk. A fül és torok leoltásából kitenyésztett Staphylococcus törzsek érzékenységeinek megfelelően alkalmazott szisztémás antibiotikus, antihisztamin és lokális kezelés mellett a beteg csaknem tünetmentessé vált. Emissziója után, az antibiotikum terápia elhagyása után egy héttel tünetei recidiváltak, a hajás fejbőrön és a füleken is tünetes lett. A kivizsgálása során észlelt fogászati és gégeszeti góccok szanálása nem történt meg.

2003. szeptemberében bőrstatusának jelentős progressziója miatt további vizsgálatokat kezdeményeztünk. Ekkor észleltük fehér dermografizmust, a conjunctiva hyperaemiáját, a fülkagyló és a külső hallójárat erythemáját és hámlását. A klinikai kép ekkor felnőttkori atopiás dermatitis mellett cutan lymphoma lehetőségét is felvetette. Perifériás vér flow-cytometriai és molekuláris biológiai vizsgálata CD4 restrikciót észlelt és pozitív T-sejt receptor génátrendeződést jelzett két klón expanziójával. Ezzel párhuzamosan, DNCB szenzibilizációt követően, ismételt bőrszopszia történt a jobb felkar egyik plakkjából (3. ábra), aminek rutin hisztológiai feldolgozása néhány sejtre lokalizálódó epidermotropizum alapján a chronicus dermatitis mellett a korai stádiumú T-sejtes lymphoma gyanúját vetette fel. A bőrminta immunhisztokémiai és molekuláris biológiai feldolgozá-



3. ábra

Kisfokban infiltrált erythemás plakk a jobb felkaron

sának eredménye a mycosis fungoides diagnózist erősítette meg, a perifériás vérmintához hasonlóan, két klón propagációjával. Az inguinális régiókban több 1-2 cm-es, megnagyobbodott, tömött nyiroknyomót tapintottunk, melyek közül egyet in toto eltávolítottunk, a rutin hisztológiai vizsgálata a nyirokcsomó szerkezete alapján lymphoma lehetőségét vetette fel, melyet azonban a további immunhisztokémiai és T-sejt receptor génátrendeződés vizsgálatok nem támasztottak alá inkább reaktív folyamatnak, dermatopathiás lymphadenopathiának véleményeztek. Korai stádiumú mycosis fungoides kezelésére PUVA terápiát kezdtünk a lokális visszazsírító és szteroid kezelés mellett, amelyre bőrtünetei rapidan regrediáltak.

Ambuláns kontroll vizsgálatokor észleltük a bőrtünetek regressziójával ellentétesen nyirokcsomó státusának dinamikus változást, progresszióját, mindkét inguinában és femorális csatornában tömött lymphoglandula conglomerátum jelent meg, a nyakon és a jobb supraclaviumban egy-egy tömött tapintatú solitaer nyirokcsomóval, melyek közül egyet eltávolítottunk, ennek feldolgozása folyamatban van.

Aktuális bőrstatusa: a PUVA kezelés mellett testszerte barnás-erythema észlelhető, fehér dermografizmussal. Korábbi seropapulából felépülő plakkjai szinte teljesen regrediáltak. Elszórtan a karokon és mindkét lábszáron, a hát alsó harmadában és a gluteális régióban hámlás és kisszámú seropapula, excoriatio látható. Mindkét fülkagyló, külső hallójárat, ill. a hajás fejbőr erythemas, hámló. A hajlatok és az arc megkímélt. A tenyereken és talpakon hyperkeratosis és lemez hámlás látható. A beteg fehérvérsejt száma, kvalitatív vérképe, vvt. süllyedés értéke normális.

A cután lymphomák diagnosztikájához a klinikai kép mellett a rutin hisztológiai, immunhisztokémiai és génátrendeződés vizsgálatok együttes értékelése szükséges. Betegünk esetében a bőrtünetek jellege felvetette a cutan lymphoma lehetőségét, aminek egzakt igazolásához a natív, DNCB szenzibilizációt megelőzően vett bőrszopszia minta értékelése is szükséges, ami folyamatban van. A DNCB-vel stimulált bőr vizsgálata a primer cutan T sejt lymphoma, mycosis fungoides diagnózisát alátámasztotta.

A staging meghatározásához a perifériás vér, a nyirokcsomók vizsgálata, valamint egyéb szervek esetleges érintettségének értékelése szükséges. Ezek közül a periférián CD4 restriktio és biklonális expansio volt kimutatható, valamint több régióban megnagyobbodott nyirokcsomókat találtunk, melyek közül az inguinális régió mintája nem felelt meg lymphomának, egy második régióból származó nyirokcsomó értékelése még folyamatban van. Egyéb szervek érintettségét szintén nem sikerült igazolnunk. Betegünk esetében ezért az ekzema diagnózisa mellett a periféria és a bőr CD4 restriktioja, valamint klonális expansioja miatt korai primer cutan lymphoma lehetősége is felmerült.

A beteg kezelését Neotigason (40 mg/die), PUVA és lokális szteroid alkalmazásával megkezdjük, a folyamatban lévő vizsgálatok komplettálása után, oncohaematológiai konzílium javaslata alapján interferon adását tervezzük.

Siklós Krisztina dr.:

Malum perforans pedis esetünk

(Heim Pál Gyermekkórház, Bórosztály)

A 12 éves leánybeteg anamnesisében 3 éves kora óta ismert mucoviscidosis szerepel. Osztályos felvételét 4 hónappal megelőzően

kezdődött először a jobb, majd a bal hallux metatarsophalangealis ízületének talpi felszínén megjelenő, fájdalmatlan fekélye. Emellett rendszeresen tornaedzéseken vett részt. Bejövetelekor az említett lokalizációban, jobb oldalon 3x5 mm-es, bal oldalon valamivel kisebb, hyperkeratotikus szegéllyel övezett, 3 mm mély, a sebalapon granulációs jeleket nem mutató, odosous, fájdalmatlan ulcusokat észleltünk. Mivel a malum perforans pedis egyik leggyakoribb etiológiai tényezője a diabetikus neuropathia, és a mucoviscidosis hajlamosít cukorbetegség kialakulására, per os glükózterhelést végeztünk, mely megzavart glükózanyagcsere első jeleit mutatta, de manifest diabetes a laborleletek alapján nem igazolódott. Neurológiai konzílium organikus neurológiai kórjelet nem talált, a fekélytől diastalisan érzészavar nem volt. A lumbosacralis gerincszakaszról készített MRI-felvétel kórjelző elváltozást nem mutatott. Az alsó végtagi artériás Color-Doppler ultrahangvizsgálat az artériás keringés zavart kizárta, a lábfejejről készült rtg.-felvételen kóros elváltozás nem ábrázolódott. Neurológiai fizikális vizsgálat során, elsősorban a dorsalflexorokat érintő, distal felé csökkenő izomerő, valamint distal felé fokozódó tactilis, algeticus hypaesthesia, graphaesthesia és helyzetérzészavar volt észlelhető. ENG-vizsgálat során mért sensoros idegvezetési sebesség csökkent, a kiváltott potenciálok alakja deformált, amplitudójuk alacsonyabb volt. A megnyúlt distalis latencia és a lassúbb vezetési sebesség kevert típusú (axonális és demyelinisatio) lézióra utalt. Az EMG-vizsgálat szintén neurogen lézió jeleit mutatta. A klinikai tünetek és az elektrofiziológiai vizsgálatok alapján HNPP (herediter neuropathy liability to pressure palsies) lehetősége merült fel. A kórkép gényének meghatározására lehetőség van, a jövőben ezirányú vizsgálatot tervezzük.

A HNPP egy autoszomális dominánsan öröklődő kórkép, melyre rekuráló sensoros és motoros mononeuropathia jellemző. Az egyes mononeuropathiás epizódokat általában kisebb trauma vagy perifériás idegkompresszió előzi meg. A visszatérő mononeuropathiás epizódok maradandó neurológiai szimptomához vezethetnek. A kórképet a 17-es kromoszóma rövid karjának deléciója okozza, melyen a 22-es perifériás myelin protein génje található. A kórképre a perifériás idegek szegmentális de-és remyelinisatioja jellemző, focialisan megvastagodott myelinhüvelyekkel, melyet tomaculának hívnak. A tomacula latinul hurkát, kolbászt jelent, mely utal a jellegzetes morfológiára. Innét ered a kórkép másik elnevezése, a tomaculosus neuropathia.

A malum perforans pedis érzéketlen bőrön, trauma vagy nyomás hatására kialakuló, perzisztáló, fájdalmatlan, gyulladásmentes fekély. A lábfejen általában nyomásnak, terhelésnek kitett helyen, a metatarsophalangealis ízületek alatt, ill. a sarkon jelenik meg. Kialakulását a denervált bőrön gyakran diffúz hyperkeratosis, callusképződés előzi meg, melyen chronicus terhelés vagy kisebb trauma hatására fissura jelenik meg, mely később gyakran felülfertőződik. Az ulcus ezáltal tovább mélyül, aláárvája a callust. A fekélyalapon nincs granulációs és egyéb sebgyógyulásra utaló jel. A malum perforans pedis hátterében számos neurológiai kórkép állhat: perifériás neuropathia, perifériás idegsérülés, syringomyelia, tabes dorsalis, spinalis dysraphismus, gerincvelősérülés. Perifériás neuropathiát zsírban oldódó vitaminok (B1-, B12-, E-vitamin) hiánya is okozhat. Mucoviscidosisban a pancreas elégtelen exocrin funkciója miatt ezek felszívódása zavart szenved, ezért esetünkben a zsírban oldódó vitaminok hiánya miatt kialakuló neuropathia kóros szerepe esetünkben felmerül.

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika

2004. február 12. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Pónyai Katinka dr.:

Szisztémás lupus erythematosus

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

64 éves nőbetegünk anamnézisében uterus exstirpatio, kétoldali adnexectomia, hypertonia, és akut myocardialis infarktus szerepel.

Bőrtünetei 1970-ben kezdődtek. A napfénynek kitett területeken, először az arcon, majd később a felkarokon, és a háton is, éles szélű, erythemás, maculopapulosus, szubjektív panasszal nem járó bőrváltozások jelentek meg, amelyek a későbbiekben centrifugálisan terjedtek, és közepük atrophissá, hypopigmentálttá váltak.

Először 1975-ben, és 1980-ban feküdt Klinikánkon, ekkor a jellegzetes klinikai kép alapján állítottuk fel a discoid lupus erythematosus diagnózisát. Kivizsgálása során szisztematizációra utaló jel nem igazolódott. Lokális szteroid terápia, és a napfény expozíció kerülése mellett bőrtünetei nyugalomban voltak.

1984-től a Szt. István Kórház Bőrgyógyászati Osztályán feküdt több alkalommal. 1984-ben 8 mg prednisolon terápia beállítása történt anaemia, thrombocytopenia, leukopenia miatt. Ezt a terápiát 1986-ban 2x1 tbl. Delagillal egészítették ki az állandó subfebrilitás, perzisztáló haematológiai eltérések miatt. Szisztematizációra utaló fizikális, vagy laboratóriumi eltérés nem volt.

1989-ben általános tünetek hiányában először a szteroid terápiát, majd 1991-ben a Delagil kezelést is felfüggesztették, a beteg lokális kortikoszteroid kezelésben részesült.

1992-ben feküdt ismételt Klinikánkon a beteg. Szisztematizáció nem volt igazolható.

1992 óta betegünk kontrollon nem járt, sem külsőleg, sem belsőleg kezelésben nem részesült, főként compliance-beli problémák, disszimuláció miatt.

2003 végén egymás után kettő akut myocardialis infarktus zajlott le, amelynek hátterében a kardiológusok felvetették a DLE szisztematizációjának lehetőségét, és a beteget Klinikánk ambulanciájára irányították.

Felvételkor az arcon, orron, orcákon, alsó ajkakon, fülön, homlokon, hajas fejbőrön, háton, felső végtagokon, mellkason atrophias, centrálisan hypopigmentált, beszűrt, helyenként pikkelyes hámlású mutató, atrophias, szélein enyén hyperpigmentált plakkok voltak láthatóak.

A felvételnél a látott klinikai kép típusos discoid lupus erythematosusnak felelt meg.

Rutin laborvizsgálatok során anaemia, thrombocytopenia, gyorsult sülyedés emelendő ki. 24 órás gyűjtött vizeletben proteinuria volt kimutatható. Immunszerológiai eredményei közül ANA pozitívítás, ENA pozitívítás, SS-A emelkedett érték, 61-es anti-DNS, csökkent C4 szint emelhető ki. Az antikardiolipin, és a lupus antikoaguláns eredménye folyamatban van.

Mellkas RTG felvételen fokozott bronchovascularis rajzolat volt látható. A légzésfunkciós vizsgálat során fibrosisra utaló eltéréseket írtak le.

Az emelkedett SS-A érték miatt kért nyugalmi nyáltermelés, ill. Schirmer tesztek során sicca syndroma jelenlétét írták le. EKG-n, echocardiographián eltérés nem volt.

Az Amerikai Reuma Szövetség, ARA kritériumrendszerét figyelembe véve, a 11 kritérium közül betegünk esetében 5 teljesül (*1. táblázat*).

1. discoid bőrjelenségek
2. fényérzékenység
3. anaemia, leukopenia, thrombocytopenia, gyorsult sülyedés
4. immunológiai tünetek: anti-DNS (61), SS-A pozitívítás, csökkent C4 szint
5. ANA pozitívítás (1:40, 1:160)

Mindezek alapján felállítható a szisztémás lupus erythematosus diagnózis.

1. VESPERTILIO	
2. DISCOID BŐRJELENSÉGEK	+
3. FÉNYÉRZÉKENYSÉG	+
4. ORALIS FEKÉLYEK	
5. ARTHRITIS	
6. SEROSITIS	
7. VESEBETEGSÉG	
8. NEUROLÓGIAI ELTÉRÉSEK	
9. HAEMATOLÓGIAI ELTÉRÉSEK	+
10. IMMUNSZEROLÓGIAI ELTÉRÉSEK	+
11. ANA POZITIVITÁS	+

1. táblázat

ARA kritériumrendszer (Petrányi Gy.: Klinikai Immunológia, Medicina Könyvkiadó Rt., Bp. 2000)

A discoid lupus erythematosus bőrtünetek mellett a beteg hátán, felkarokon kerek hypopigmentált foltok láthatóak, amelyek alapján, és a beteg elmondása alapján is felmerül, hogy folyamata elképzelhetően discoid lupus erythematosusból indult, majd subacute lupus erythematosus formába fordult.

A DLE szisztematizációja az esetek csak mintegy 10%-ában következik be.

1 mg/ttkg methylprednisolon terápiát indítottunk, amely mellett az anaemia mérséklődött, a sülyedés lassult, a 24 órás fehérje ürítés csökkent, és a bőrtünetek aktivitása is csökkent.

Betegünket a jellegzetes klinikai kép miatt mutattuk be, ill. azért, hogy felhívjuk a figyelmet a DLE-s betegek rendszeresen gondozásának és nyomon követésének szükségességére.

Horváth Barbara dr., Wikonkál Norbert dr.:

Fulmináns bullosus pemphigoid

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

52 éves férfibetegünk távolabbi kórelőzményében 1984-ben kétoldali pleuritis és pneumonia miatti ill. 1998-ban traumás zemsérülés miatt hospitalizációk szerepelnek.

Jelen felvétele szempontjából releváns anamnesztikus adat, hogy 2003. szeptemberétől észleli kezdetben fejtetőn bullosus tüneteit, amelyek folyamatosan progressívnak. 2003. októberében járt először területileg illetékes BNG-nál. Lokális externákat, később szisztémásan antibiotikumot kapott. Tünetei regresszió után újra és újra felángoltak.

Klinikánkra 2004. január közepén sürgősséggel került felvétellel.

Felvételkor törzsön, ill. proximalis végtagi lokalizációkban és a hajas fejbőrön, 2-3 cm-es erythemás, beszűrt alapon ülő, 1-2 mm-es savós bennékű bullák, néhol sárgás pörkkel fedett erosiók, az összefekvő területeken 2-3 cm-es denudált területek voltak láthatók. A betegnek nyálkahártyatünete nem volt, kórosan megnagyobbodott nyirokcsomó nem volt tapintható. Felvételnél subfebrilis volt.

A klinikai kép bullosus pemphigoidnak felelt meg. Az elvégzett rutin szövettani vizsgálat a klinikai diagnózist alátámasztotta. A párhuzamosan elvégzett direkt immunfluoreszcens hisztológia a vizsgált mintában a bazálmembrán mentén lineáris C3 és IgG pozitív fluoreszcenciát, több területen subepidermális separatót írt le, emellett a dermisben számos C3 pozitív érfestődés is megfigyelhető volt. Keringő ellenanyag vizsgálat bazálmembrán ellenes IgG típusú keringő autoantitestet mutatott ki 1:160 titerrel.

A betegnél 1,5 mg/ttkg szteroidot, 125 mg vénás Solu-Medrolt kezdtünk. A vénás szteroid bevezetését követően a betegnél további progresszió mutatkozott. Két nap múlva testszerte nagyszámú új bulla megjelenését észleltük, később naponta újabb bullák jelentek.

Egy hét elteltével a betegnél tekintettel az igen rossz általános állapotra hasi UH vizsgálatot végeztünk tumorkeresés céljából, amely negatív lett. A beteg lázassá vált, a levett haemokultúrából *S. aureus* tenyésztett ki. Baktérium kóroki szerepét valószínűsítette, hogy az új tünetek predilektív helyeken, a bőrsavköpenyének sérülése helyén jelentkeztek.

Tehtettél a septikus állapotra, célzott parenterális antibiotikus terápiával, parenterális albumin pótlással egészítettük ki szisztémás szteroidját. Ekkor vércépében 13000 fehérvérsejt szám mellett 44% (azaz abszolútszámban 5720) eosinophiliája volt. Kézi kvalitatív vizsgálat ezt az arányt megerősítette, a periférián balra tolt vércépet, érett eosinophil alakokat írt le. HIV, RPR negatív lett. Tehtettél az emelkedő májfunkciós paraméterekre víruszserológiai vizsgálatokat végeztünk, amelyekben CMV antigenaemia, HCV negatív, CMV-EBV IgM negatív, IgG pozitív lett. Széklet parazitológia, HTLVI vizsgálatok folyamatban.

A 14 napon át tartó 1,5 mg/ ttkg szteroid kezelés mellett a kezelés törvényszerű mellékhatásait nem észleltük, a beteg végig normoglycaemiás, normotoniás volt. Figyelembe véve az újabb tünetek shubokban, 12 óránkénti jelentkezését felvetettük oki háttérnek az alkalmazott parenterális szteroid terápia ineffectivitasát, ezért hasonló dózisban 124 mg per os methyl-prednisolonra váltottunk. Ettől az időponttól fogva új bullák jelentkezését nem észleltük, a továbbra is alkalmazott parenterális, majd per os antibiotikus terápia mellett a beteg lelázatlanodott. Az ismételt hisztológiai vizsgálatok során a DIF a basalmembrán mentén lineáris IgG és C3 festődést írt le, a korábban látott C3 pozitív érfestődések a dermisben eltűntek, mutata az infektív komponens szanálódását.

Esetünket összefoglalva, betegünk fulmináns formájában megjelenő bullosus pemphigoidja háttérben egy *S. aureus* sepsis zajlott, amelyet a parenterálisan alkalmazott methylprednisolon rövid felezési ideje miatt nem volt képes szanálni még nagy dózisu, széles spektrumú parenterális antibiotikus kezelés mellett sem. A sepsis primaer góciát megtalálni nem sikerült, de irodalmi adatok alapján sok esetben ez nem lehetséges. A betegnél fogászati és fül-orr-gégészeti góciakat találtunk, ezek primaer góciént szoba jövő szerepe kétséges. Rutin tumorkeresési módszerekkel a folyamat paraneoplasztikus voltát nem sikerült igazolni.

Esetünket a szokatlan klinikai kép és a parenterális szteroid terápia ineffectivitasá miatt véltük bemutatásra érdekesnek.

Csanády Kinga dr., Asbóth Dorottya dr., Szalai Zsuzsanna dr.:

Dermatomyositis szövődése parotitissel 13 éves gyermekben (Heim Pál Gyermekkorház, Bőrgyógyászati Osztály)

13 éves fiú kórelőzményében 3 éves korban a jobb arcfélről több ülésben történt congenitalis naevus pigmentosus eltávolítás szerepel.

Jelen panaszai 2003. június elején kezdődtek a bal szem erythae-májával és oedemájával, majd bal arcfél duzzanattal. Gégészeten antibiotikus (Augmentin) kezelést indítottak, szájsebészeten sialoadenitist és nyaki lymphadenitist véleményeztek. UH vizsgálattal bal oldali túlsúlyos parotis és submandibularis nyálmirigy gyulladás ábrázolódt. Általános állapota gyengült, a gyermek levertté, fáradékonyvá vált, 2 hónap alatt 2 kg-ot fogyott. Osztályunkra június végén került felvételre. Fizikális vizsgálattal bal arcfél duzzanatot, submandibularisan 2 cm-es tömött terimét, heliotrop erythae-mát, mindkét oldali szemhéjoedemát, a térdek, könyökök, kézizületek felett típusos Gottron papulákat észleltünk, a gyermek guggolásból nehezen állt fel.

Laboratóriumi leleteiben gyorsult sülyedés (26 mm/h), mérsékelt emelkedett LDH, CK és GOT értéket találtunk, EMG myogen laesiora utalt. A klinikai kép és a fenti leletek alapján dermatomyositist diagnosztizáltunk, de kezelését a nyálmirigyfolyamat tisztázása érdekében még nem indítottuk el.

Az UH vizsgálat mindkét oldali parotis és submandibularis nyálmirigy duzzanatot mutatott a parotisban körülírt inhomogén terimével és reaktív nyirokcsomó duzzanattal, autoimmun serológiai vizsgálattal 1:160-as titerben pozitív granularis ANA reakciót találtunk, virológiai vizsgálatok negatív eredménnyel zárultak, csontvelővizsgálat malignus haematológiai betegséget nem igazolt.

A vizsgálatok folyamán a gyermek általános állapota gyengült,

enzimértékei megsokszorozódtak, ezért steroid lökéskezelést (100 mg SoluMedrolal indítottunk, majd a steroid fokozatos csökkentése mellett 50 mg/die-ről emelkedő dosisban cyclosporin kezeléssel egészítettük ki.

Fenti kezelés mellett az általános állapot, a bőr- és izomtűnetek javultak, a laboratóriumi paraméterek normalizálódtak, a nyálmirigy és nyirokcsomó duzzanat mérséklődött, a parotis inhomogén teriméje felszívódott. 1 hónapos ápolás után napi 32 mg Medrol és 75 mg Sandimmun kezelés mellett bocsátottuk otthonába. A rendszeres kontrollok során Medrol adagját fokozatosan csökkentettük a Sandimmun adagjának párhuzamos emelése mellett. Novemberben a klinikai tünetmentesség és az ismételt normális laboratóriumi paraméterek mellett a steroidot elhagytuk, majd cyclosporin dózisát is csökkentettük 150 mg-ról napi 100 mg-ra.

2004. január 12-én került ismételt felvételre bőrtűneteinek recidívája miatt, megtartott izomerő mellett. Laborparaméterei ekkor is normál tartományban voltak, de UH vizsgálattal a nyálmirigyfolyamat progressziója volt megfigyelhető. Célzott MR vizsgálat után, UH vezérelt aspiratios cytologia történt a parotisból, mely nem mutatott lymphocytás beszűrődést az acinussejtek körül.

Időközben a bőrtűnetek fokozódása és az enzymértékek emelkedése miatt cyclosporin adagját napi 150 mg-ra emeltük, és sebészi submucosus nyálmirigy biopsziát tervezünk.

Az esetet ritkasága miatt tartottuk bemutatásra érdekesnek, mert a tünetek alapján felmerült a dermatomyositis juvenilis Sjögren szindrómával való társulása, melyet eddigi autoimmun és cytológiai vizsgálataink nem igazoltak, csupán sialoadenitis és dermatomyositis juvenilis társulásáról beszélhetünk.

Somlai Beáta dr., Hársing Judit dr.:

Melanoma malignum fiatal korban

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

16 éves kétpetéjű ikerpár egyik tagjánál 2003 nyarán figyeltek fel az intescapuralisan elhelyezkedő anyajegy mérsékelt növekedésére és sötétebbé válására.

Felvételekor a fenti régióban 0,6x0,4 cm nagyságú, félgömbszerűen kb. 3 mm-re kiemelkedő, sötétbarna, ép hámmal fedett növedék észleltünk (1. ábra).



1. ábra

16 éves lány hátán 0,6x0,4 cm nagyságú, félgömbszerűen kb. 3 mm-re kiemelkedő, sötétbarna, ép hámmal fedett növedék.

Diagnózis: Melanoma malignum



2. ábra

Dermatoszkóppal a széleken rögök, centrálisan opálos, struktúramentes terület látható. Diagnózis: Melanoma malignum

A dermatoszkópos vizsgálat során szegényes képet láttunk, a széleken rögöket, feltűnő volt a centrális opális struktúramentes terület (2. ábra).

Az elváltozást – melanoma gyanúval 1 cm-es ép szegéllyel – eltávolítottuk. A szövettani vizsgálat a klinikai diagnózist igazolta (Melanoma, nodularis típus, IV, 3,2 mm, mitózis index: 8, gyulladásoos reakció: nincs).

A lymphoscintigráfiával igazolt sentinel nyirokcsomót a bal axillából eltávolítottuk, mely szövettanilag negatívnak bizonyult.

A megajánlott interferon kezelést a szülők nem fogadták el. Az interferon adását illetően természetgyógyász véleményét is kikérték, aki úgy nyilatkozott, hogy a betegnek nincsen daganata és a tervezett kezelés nagyon megviselné.

A gyermekkori malignus tumoroknak mindössze 1-3%-a melanoma. 20 év alatt előforduló melanomák az összes melanomának 1-4%-át alkotják. Ausztráliában, ahol a melanoma morbiditás a világon a legnagyobb a 15 év alatti korcsoportban, ez az érték 0,34-0,92/100 000 lakosra.

A Svéd Rákregiszter adatai szerint az elmúlt években a tumorincidencia tekintetében érzékelhető változás ment végbe, mely a 14 év alatti korcsoportot még nem érinti, de 14-20 év között az incidenciák megkétszereződött.

A fiatalkori melanoma nembeli és lokalizáció szerinti megoszlása a felnőttkéhez hasonló képet mutat. A prognózist is az ismert prognosztikai mutatók határozzák meg. A betegek 15,3%-a a tumor felismerése után 3 éven belül meghal.

A diagnózis gyakran hónapokig késik. Időnként még szakember is nehezen hiszi el, hogy a fiatal betegnél melanomát lát. A klinika 1330 beteget nyilvántartó regiszterében 1979-től napjainkig 4 ilyen korú beteget észleltünk. A magas rizikójú tumorok mindegyike halállal végződött, mely két betegnél 3 éven belül, egy betegnél 6 éven belül következett be.

Az esetet figyelemfelkeltőnek szántuk, annak kihangsúlyozásával, hogy melanomára fiatal életkorban is számítani lehet és kell is.

Bihari Ágnes dr.:

Multiplex basalioma

(Főv. XIX. ker. Önkorm. Eü. Int., Bőr-, Nemibeteg gondozó)

A 44 éves férfibeteg hónapok óta észlel deréktáján hátul cutan elváltozásokat, melyek makroszkóposan *basalioma* superficialisnak imponálóknak. Összesen 11 db, a néhány mm-től az 1 cm átmérőjűig. A jobb III., IV. kezujjon peringualis verruca vulgarisokat mutat. A „darázsderékű” beteg elmondta, hogy gyermekkorában béldaganat miatt operálták, sugár- és chemoterápiában részesítették.

Anamnesis: 1960. XII. a 6 hónapos csecsemőnek pneumoniája, bronchitis spasticája és Coli-enteritise volt.

1963-ban, 3 évesen a László Kórházban dysenteriáját gyógykezeltek Chlorociddal és Polybével.

1970. II. 6-16. negatív gyomor-bél passage lelet, appendectomia, gastritis anacida, colitis spastica (Heim Pál Kórház).

1970. II. 18.-III. 19., 2 nappal emissiója után ismétlődő hasi panaszok miatt újra felvétel, műtét, melynél a coecumtól 30 cm-re tumor resecáltak, histológiája: *lymphosarcoma*.

Kezelés: a hasra elől-hátul frakcionáltan rtg., összesen 12 000 R, chemoterapiaként Aktinomycin D., Zitostop, Endoxan. Hosszas kontroll után gyógyultnak nyilvánították.

1985. VII. hátul a deréktáj jobb oldalán kb. 0,5 cm átmérőjű tumort távolítottak el, az Országos Onkológiai Intézet histológiája basaliomát igazolt.

1992. a jobb emlő felett babnyi köteges képet benignusnak bizonyult.

Terápiás terv: a tumorok sebészi eltávolítása, szoros követés, gondozás. *Elgondolkodtató,* hogy vajon az elhúzódó béltraktus betegség, a miatta alkalmazott rtg.-kezelés, a chemoterápia immun-supprimáló hatása, ami a fő kórmegző betegünknel.

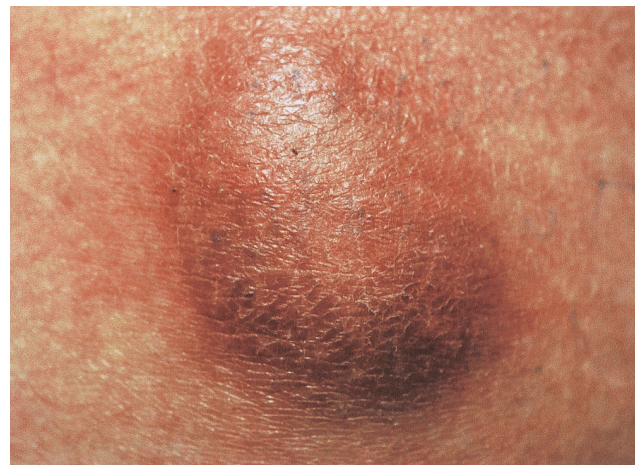
Iványi András dr., és Szabó Mária dr.:

Tumoral calcinosis

(Károlyi Sándor Kórház, Pathológia)

A 27 éves férfibeteg jobb csípőlapátja elülső tövisének megfelelő területen 3x2 cm-es subcután, jól körülhatárolt, tömött elváltozás volt tapintható (3. ábra). Felette a bőr barnás pigmentációt mutatott. Aspirációs cytológiai vizsgálat során sűrű, fehéres, krétaszerű anyag volt nyerhető. 5 és fél centiméteres képlet került eltávolításra. Metszlapjáról tejszerű anyag ürült. A kötőszövetes sövények között tömött, egyenemű, fehéres, krétaszerű területek mutatkoztak (4. ábra). Az elváltozás a fasciát és az izmokat is érintette. A beteg normocalcaemiás volt.

A szövettani metszetekben a felszíni hám megtartott volt. A dermisben, a subcutisban és a mélyebb területeken, helyenként a hártáncskolt izmok között is masszív, egyenemű meszes területek voltak láthatók (5. ábra). Körülötte histiocyták és többmagvú óriássejtek mutatkoztak. Kossa reakcióval a meszes göbök feketére festődtek. Malignitásra utaló szöveti jel nem volt található. Érdekes jelen-



3. ábra

A jobb felső csípőtövis területén mutatkozó elváltozás

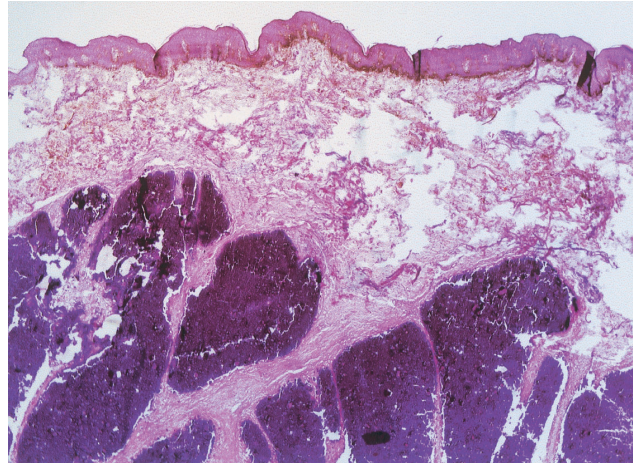


4. ábra

Az eltávolított elváltozás metszlapja, sűrűn folyó tejszerű, tömött, fehéres krétaszerű területekkel

séggként polarizált fényben, főleg az aspirációval nyert anyag esetén kettősen fénytörő hegyes, viszonylag széles testű kristályok mutatkoztak. A szövettani diagnózis tumoral calcinosis volt.

A cután kalcifikációknak metastaticus (magas calciumszint), dystrophiás (tumorok, degeneráló szövetek) és idiopathiás formáját ismerjük. Az idiopathiás cután kalcifikáció csoportjába tartozik a tumoral calcinosis mellett, a subepidermalis meszes csomó, az idiopathiás scrotalis calcinosis és az auricularis calcinosis is. A betegséget Inclan írta le 1899-ben. Teutschlander 1935-ben lipic calcinosis néven ismertette. Az irodalomban 250 esetet közöltek, különböző elnevezésekkel. (Kalcifikáló bursitis, Kalcifikáló collagenosis, Kikuyu bursa) Új Guinea-i bennszülöttek csípőkövek névvel illetik.



5. ábra

A szöveti képen az ép felszíni hám alatt sötétre festődő, haematoxyphil meszes csomók látszanak

A klinikai kép lassan növvő, kiterjedt, subcután meszes terimék formájában jelentkezik, a trochanter, könyök, váll régióban. A csontok, ízületek nem érintettek. A betegek legnagyobb része gyermek vagy fiatal felnőtt. Afrikai, afro-amerikai populációban gyakoribb, családi halmozódásról is beszámolnak. A betegek normocalcaemiásak és egy részüknél hyperphosphataemiát észlelnek.

A patológiai megjelenést a környező szövetekbe terjedő, tömött meszes masszák jellemzik. A metszlepen kötőszövetes sővények, krétaszerű, ill. tejszerű területek látszanak. Szövettanilag a meszes göbök körül lobos beszűrődés, fibrosis, hisztiocyták, óriássejtek, fibroblastok mutatkoznak.

**BŐRGYÓGYÁSZATI
ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE**

A MAGYAR DERMATOLÓGIAI TÁRSULAT
HIVATALOS KÖZLEMÉNYE

Szerkesztőség címe: 1085 Budapest, Mária u. 41.

Internet: www.derma.hu

E-mail: huderm@bor.sote.hu

**BŐRGYÓGYÁSZATI
ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE**

OFFICIAL JOURNAL OF THE HUNGARIAN
DERMATOLOGICAL SOCIETY

Address of editorial board: 1085 Budapest, Mária u. 41.

Internet: www.derma.hu

E-mail: huderm@bor.sote.hu

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika 2004. március 11. betegbemutató ülés előadásainak összefoglalói

Ábrahám Katalin dr.:

Acrodermatitis continua Hallopeau-Siemens

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A beteg anamnesisében appendectomia, cholecystecomia, hasi és jobb oldali lágyéksérv miatt műtét és hypertonia szerepel.

Bőrtünetei 2001-ben kezdődtek: a bal kéz II. ujjának distalis perce éles széllel élénk erythemássá vált, kifejezett pustula képződés kíséretében. A gyulladás a köröm dystrophiájához és a körömlemez részleges leválásához vezetett. 2002 nyarán járt első alkalommal ambulanciánkon. Ekkor a fent leírt elváltozás mellett bal oldalon a II. ujj alappercén medialisan psoriasis pustulosának megfelelő bőrtüneteket láttunk. Később a folyamat a bal kéz III. és a jobb kéz I. ujján is megjelent (1. ábra). A klinikai kép acrodermatitis continua suppuratívának felelt meg, az ambulanter elvégzett szövettani vizsgálat a diagnózist megerősítette.



1. ábra
Acrodermatitis continua kézuujjon

Első alkalommal 2002 nyarán került felvételre Klinikánkra. Kezdetben okklúzióban alkalmazott lokális steroid kezelés mellett 4x1 Gy röntgenbesugárzást kapott. A tartós lokális steroid terápia hatására azonban lényegi javulás nem volt észlelhető, ezért 2003 februárjától Neotigason kezelést indítottak. Az alkalmazott maximális dózis 50 mg volt, amelyet később 30, majd a serum koleszterin szint emelkedés miatt 20 mg-ra csökkentettek. A Neotigason a beteg 8 hónapig szedte. Ezen idő alatt a kezdetben észlelt proximális bőrtünetek regrediáltak, azonban a distalis ujjpercekre lokalizálódó tünetek érdemi javulást nem mutattak.

Az acrodermatitis continua suppurativa leírása 1890-ben Hallopeau nevéhez fűződik. A betegséget a psoriasis pustulosa lokalizált típusának tartják, elsősorban a szövettani hasonlóságok alapján. A kiváltó ok ismeretlen, az első tünetek megjelenését gyakran valamilyen traumához kötik. Krónikus, gyakori relapsusokkal tarkított lefolyású megbetegedés, amely leggyakrabban egy vagy több kéz-, ritkábban lábujjra lokalizálódik. Az érintett ujj/ujjak distalis részén éles szélű, steril pustulák képződésével járó gyulladás alakul ki, amely gyakran a köröm dystrophiájához, vagy elvesztéséhez és a körömágy hegesedéséhez vezet. Előrehaladott megbetegedés esetén az érintett ujjperceken röntgenvizsgálattal osteoporosis, ill. atrophia látható. Laboratóriumi eltérések és általános tünetek a betegséget általában nem kísérik.

A legnehezebb kérdés a betegség kezelése. Lokálisan zárt kötésben erős hatású steroidok alkalmazása, calcipotriol használata, lokális röntgenbesugárzás és PUVA kezelés hozhat javulást. A legelter-

jedtebben alkalmazott szisztémás kezelés a Neotigason (1-0,5 mg/ttkg/nap), ezen kívül heti 15-25 mg dózisban MTX és cyclosporin (2,5-5 mg/ttkg/nap) adását ajánlja az irodalom. Emellett közlemények jelentek meg per os dapson (napi 50-150 mg) és colchicin alkalmazásával elért kedvező eredményekről is.

Betegünk legutóbb ismételt röntgen irradatio mellett lokális antiseptikus és tacrolimus kezelést kapott, jó effektussal. További lehetőségként MTX beállítása jön még szóba.

Palikó Barna dr.:

M. Recklinghausen

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 33 éves nőbeteg anamnézisében lézeres corneaműtét, illetve bal oldali petefészekgyulladás szerepel. Bőrén lévő típusos cafe au lait foltokat elmondása szerint kiskorukora óta észleli. Az első puha tapintatú, halványbarna, helyenként kissé livid csomók 18 éves korában jelentek meg, azóta több, maximum 1 cm nagyságú neurofibroma jelent meg a különböző testtájakon. Többször járt orvosnál, ahol a neurofibromatosis diagnózisát felállították, ám vizsgálatok egyéb szervi érintettség hiányában mindez idáig nem történtek. Családjában hasonló megbetegedés nem volt kimutatható.

Felvételekor testszerte 0,5-3 cm átm. éles szélű homogéne pigmentált cafe au lait foltok, dominálón a törzsre lokalizálódóan nagyszámú, ám kisméretű, 2-3 mm-es neurofibromának megfelelő csomó volt látható.

Nagyobbakat a bal felkar belső felszínén és a nyakon dorsalisán, az alsó végtagokon, illetve mindkét areola mammae területén látunk, amelyek nyomásra a subcutisba reponálhatóak voltak, a típusos csengőgomb tüneteit mutatták.

Emellett a szintén pathognomikus axillaris hyperpigmentációt is észleltük, elszórt apró barnás foltok formájában (2. ábra).



2. ábra
A bal felkar belső felszínén, illetve a mellkason lévő neurofibromák, illetve típusos axillary frackling

Idegrendszeri érintettségre utaló tünetet neurológiai szakvizsgálata nem igazolt. Csontszerkezeti, illetve szemészeti eltérés irányába történő vizsgálatok ambulanter történtek. A beteg kérésére a mammánkon lévő neurofibromák több lépcsőben történő sebészeti eltávolítását tervezzük.

Recklinghausen-kórt egy hereditær neuroectodermális eredetű genodermatosis, amelynek több típusa is van.

Az NF-I 1:3000 praevalenciával az összes neurofibromatosis 85%-t teszi ki. Autoszomalis dominans öröklésmentet (20. kromoszóma hosszú karjára lokalizálódó NF1 gén (neurofibromin) mutációja) írtak le az érintettekénél, a klinikai tünetek változó penetranciája mellett. Új mutáció a betegek 30-50%-ban detektálható. A fent említett klinikai tünetek mellett szellemi fogyatékoság, görcsrohamok, hydrocephalus, neurogen malignomák, pseudoarthrosis, hemihypertrophia, gastrointestinalis neurofibromák is kísérhetik a kórképet.

Neurofibromatosis (Riccardi) rendszerezése

Típus	Megnevezés	Ismertető jegyek
NF-I	Perifériás típus M. Recklinghausen	<ul style="list-style-type: none"> – 6 vagy több, pubertás előtt 5 mm-nél, pubertást követően 15 mm-nél nagyobb café au lait folt (betegek 85%) – legalább 2 dermalis vagy subcutan neurofibroma, vagy 1 plexiform tünet (100%) – axillary frackling (axillaris, inguinális, esetleg perioralis hyperpigmentáció) (70%) – Lisch csomók (hamartomák) az irisen (93%) – optikusglioma – csontérintettség (scoliosis, hosszú csöves csontok defektusai) – neurofibromatosis tüneteit mutató elsőfokú rokon.
NF-II	Centralis típus Bilateralis acustikus neurinoma	<ul style="list-style-type: none"> – az érintett betegnél vagy elsőfokú rokonánál bilateralis acusticus neurinoma (halláskárosodás és szédüléssel járó panaszok) – neurofibroma, neurinoma, glioma, meningeoma, juvenilis lencsehómály
NF-III	Kevert forma	<ul style="list-style-type: none"> – KIR tumora – café au lait foltok jelenléte – neurofibromák vagy neurinomák jelenléte
NF-IV	Atypusos forma	<ul style="list-style-type: none"> – café au lait foltok – neurofibromák jelenléte – más I-II. típusban felsoroltak hiánya
NF-V	Segmentalis forma	Segmentalis lokalizációban: <ul style="list-style-type: none"> – café au lait foltok – axillary frackling – ritkán neurofibromák vagy neurinomák
NF-VI	Café au lait foltok	neurofibromák nincsenek
NF-VII	Late onset forma	3. évtizedben megjelenő neurofibromák, neurinomák
NF-VII	Nem-specifikus forma	Az előző 6 csoportba be nem sorolható forma

Somlai Beáta dr.:

Melanoma duplex

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 62 éves férfibeteget 4 éven keresztül kezelték a jobb hallux körömgyulladás miatt. Ez idő alatt a körmöt többször eltávolították. 2003 októberében szövettani vizsgálat is történt, mely az elváltozást sarjszövetnek minősítette.

2003 decemberében a jobb inguinális régióban tömött tapintatú, megnagyobbodott nyirokcsomók alakultak ki. A nyirokcsomóból készült cytológiai vizsgálat melanoma metasztázist igazolt.

Ekkor észleltük először klinikánkon. Vizsgálatakor a jobb hallux körömlemeze teljesen hiányzott, helyét vértékeny tumorszövet foglalta el (3. ábra). A klinikai kép a hallux amelanotikus melanomájának felelt meg.

Az ujj amputációja megtörtént, a szövettani vizsgálat a klinikai diagnózist igazolta (Szövettani diagnózis: Acrolentiginosus melanoma, Clark V. 12 mm vastag, orsó alakú sejtek, mitózis index: 15. S-100, Melan A, HMB-45 pozitív.)

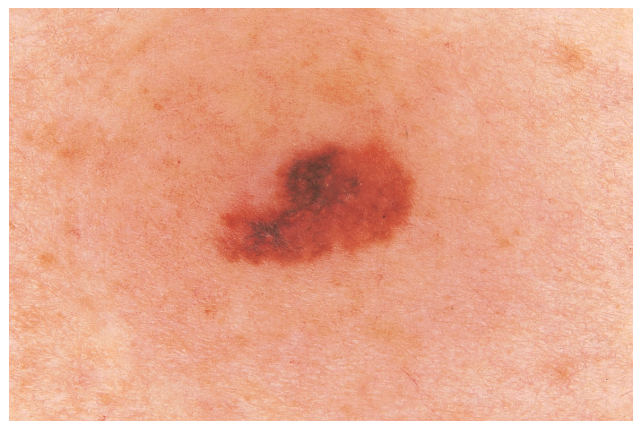
A jobb inguinális régióban levő megnagyobbodott nyirokcsomókat eltávolították, a szövettani vizsgálat a tumoros érintettséget megerősítette.

Kivizsgálása során a primer tumor egyéb manifesztációját nem észleltük, ugyanakkor a mellkas jobb oldalán, parasternalisan 1,3x0,5 cm-es, egyenetlenül pigmentált, szabálytalan alakú, alig infiltrált elváltozást láttunk, mely melanomának felelt meg (4. ábra). A szövet-



3. ábra

A körömlemez teljes pusztulását okozó előrehaladott, amelanotikus melanoma a halluxon



4. ábra

Második, korai stádiumban felismert melanoma (SSM) a mellkason

tani vizsgálat a klinikai diagnózist alátámasztotta (SSM, Clark II. 0,3 mm mitózis index: 0, enyhe, lymphocytás gyulladás), DTIC kezelést kezdtünk.

Az eset több tanulsággal is szolgált. Az első tanulság az, hogy az akrális melanomák diagnózisa gyakran késik, az adott esetben 4 évet. Ez a magyarázata annak, hogy a tumor igen magas rizikójú, előrehaladott formában került észlelésre, ld. a 12 mm-es tumorvastagságot. Diagnózishoz gyakran a kialakuló nyirokcsomó metastasisek vezetnek, ahogy esetünkben is.

A szövettani vizsgálat is lehet félrevezethető. Betegünknel a tumorszövetből végzett biopsziás anyagot 2003 decemberében sarj-szövetnek értékelték.

Fontos a 2. melanoma ténye is. Melanomás betegeknel a 2. melanoma kialakulásának rizikója 1,12-8,8% között van. Beteganyagunk esetén 1,6%.

2 melanoma esetén a 3. rizikója 27,7%. Veronesi szerint a multiplex melanoma esélye melanomás betegcsoportban 900-szor nagyobb, mint az első melanoma kialakulásának esélye egészséges populációban. A 2. melanomát általában korábban ismerik fel, mert mind az orvos, mind a beteg jobban figyel a suspect bőrelváltozásokat.

Összefoglalva elmondható, hogy az akrális melanomákat általában későn ismerik fel, ezért sok közöttük a magas rizikójú, rossz prognózisú daganat.

Simola Margit dr., Veres Gábor dr.**:*

Necrobiosis lipoidica

(VIII. ker. BNG*, SE Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika**)

47 éves diabeteses nőbeteget a VIII. ker BNG-ben észlelték a lábszárakon és combon, obliteratív arteriosclerosis miatt végzett érműtétek hegeiben kialakult barnásvörös, centrálisan besüppedt, atrophias, teleangiectasiákat, néhol pörkösödést és sárgás elszíneződést mutató plakkok miatt, melyek a hegvonalban, gyöngyfüzérszerűen helyezkedtek el (1. ábra). A vércukorszint 11,4 mmol/l volt.

A klinikai kép alapján felvetődött a necrobiosis lipoidica, a histológiai vizsgálat az iránydiagnózist alátámasztotta. Krioterápia és helyi occlusív szteroid alkalmazására némi javulás mutatkozott.

A necrobiosis lipoidica a dermális kötőszövet kollagén degenerációjával járó krónikus dermatosis. Patomechanizmusát nem ismerjük pontosan, de kiváltásában a szénhidrát- és zsírsanyagcsere-zavaroknak, microangiopathiának, kóros immunológiai reakcióknak lehet szerepe. Granulomatosis szöveti reakció alakul ki másodlagosan lipidlerakódással. A cukorbeteg 0,3-0,7%-ában fordul elő, nőkön 3x gyakoribb, mint férfiakon. Necrobiosis lipoidicában 60%-ban lehet diabetest kimutatni, 20%-ban csökkent glukóztoleranciát, míg a fennmaradó 20%-ban normális a szénhidrát-anyagcsere (főleg az extracrurális formákban).

A léziók 90%-ban a lábszárakon, főleg a feszítő oldalon helyezkednek el, 10%-ban bárhol előfordulhat (arc, fej, kézfej). Jól körülhatárolt erythemás papulával kezdődik, amely később besüppedt, atrophiasá válik, teleangiectasiák alakulnak ki. Lipidek lerakódása

miatt sárgás színt ölt. A széli részek vöröses-livid színűek és a folyamat aktivitása következtében előemelkednek. A plakkok összefolyhatnak, kifehélyesedhetnek.

Differenciál diagnózisában a következő kórképek jönnek szóba: granuloma, anulare, sarcoidosis, morphea, discoid lupus erythematosus, hypertrophias lichen, psoriasis és tuberoserpiginosus syphilis. A hisztológia segít a diagnózis felállításában.

Ritkább formája a granulomatosis disciformis chronica et progressiva (1948 Mischer), amelyben a granulomatosis reakció dominál kistökű necrobiosisal, lipid lerakódás nélkül. Háttérében többnyire nem tudunk diabetest kimutatni.

Kezelése nehéz, bár 20%-ban spontán is gyógyul atrophiasal, heggel. Az irodalomban számos terápiás próbálkozással találkozunk, a diabetes beállítása mellett helyileg szteroid (intrafokálisan is), ichthyol, krioterápia, retinoid, lézer, GMCSF, szisztémásan pentoxifyllin, interferon, PUVA, ciklosporin A, tacrolimus, mycophenolat mofetil, chloroquin kezelés mellett észleltek javulást. Az ulcerált forma meglehetősen terápiazisztens.

A beteget a necrobiosis lipoidica szokatlan lokalizációja és differenciál diagnosztikai szempontból tartottuk bemutatásra érdemesnek.

Kassay Erzsébet dr., Papp Orsolya dr.:

Acrodermatitis enteropathica

(Heim Pál Gyermekkorház, Bőrosztály)

Acrodermatitis enteropathica (AE) bőrtüneteivel jelentkező, jelenleg 14 hetes csecsemő esetét ismertetem. A 33. gestációs héten, részleges lepényleválás miatt sectio caesareaval, 2340 grammal született.

A perinatalis időszakban wet lung miatt garatoxigént, hyperbilirubinaemia miatt UV kezelést kapott. A kizárólag anyatejjel táplált csecsemőnél a bőrtünetek 10 hetes korban jelentkeztek, először a kezujjakon, majd száj körül és lábujjakon. 12 hetes korban került osztályunkra, ekkor súlya 4130 gramm volt.

A kezujjakon és a száj körül hypaeremiás alapú, vesiculobullusos, részben erodált tüneteket láttunk. A csecsemőnek növekedési elmaradása, egyéb tünete (hasmenés, fénykerülés) nem volt. Rutin laborparamétereiben eltérés nem volt, serum cink szintje jelentősen csökkent volt a normál tartományhoz képest, 4,3 mikromól/l (normálérték 107-22,9 mikromól/l). Bőrtüneteit cinkhiány következményként értékeltük. Cink-szulfát adásával, melyet 5 mg/kg dózisban kap, bőrtünetei látványosan javulnak. Cink-szulfátot 2 hete kap, melyet a bőrtünetek teljes megszűntéig kap emelt dózisban, majd fokozatosan csökkentve elhagyjuk.

Cink hiányállapot nem csak örökletes úton alakulhat ki. Koraszülötteknél, parenterális táplálás során, Crohn betegségben, malignus betegségben anyai cinkkészletek kimerülésekor is kialakulhat. Ezekben az esetekben a bőrtünetek enyhébbek, gyorsabban reagálnak cinkkezelésre, mint örökletes AE esetén. Esetünkben a koraszülöttség volt a fő predisponáló tényező, az anya serum cink szintjének értékelése folyamatban van. A kórképet epidermolysis bullosa simpextől, candidiasistól, esetleg exudatív psoriasistól kell elkülöníteni.

KÖNYVISMERTETÉS

W. Sterry, R. Paus:

CHECKLISTE DERMATOLOGIE, VENEROLOGIE, ALLERGOLOGIE, PHLEBOLOGIE, ANDROLOGIE

5. teljesen átdolgozott kiadás. Thieme Verlag 2004.

oldalszám: 744

ISBN: 3-13-697005-5

Az immár 5. kiadásban megjelenő könyv, ismerve az előzőt is, nagy érdeklődésre tarthat számot. Ez annál is inkább így van, mivel rohanó világunkban a gyakorló bőr- és nemi gyógyász, de nyugodtan írhatjuk, hogy a gyakorló orvos, egyre inkább igényli azokat a kiadványokat, amelyek gyorsan áttekinthetőek és olyan útbaigazítást adnak az olvasónak, amelyek megkönnyítik a betegek szakszerű ellátását. A **W. Sterry és R. Paus** által szerkesztett könyvben az egyes fejezetek nemcsak tartalmilag hanem a lapszéllel színeiben is jól elhatárolhatóak, de mégis egy egységes egészet képeznek.

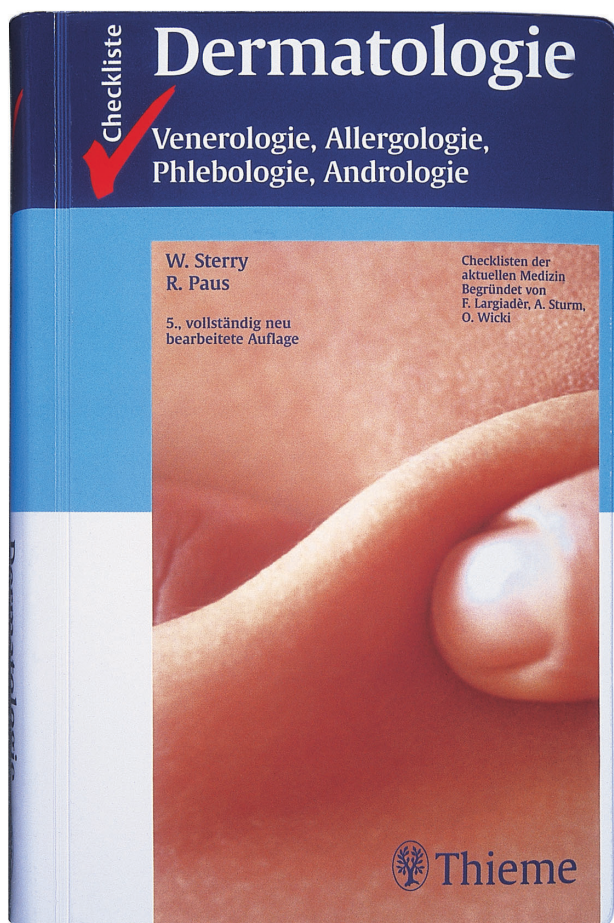
Az első rész (*Grüner Teil*) a diagnosztika és vizsgáló módszerek alapfogalmait foglalja össze. A második, ún. Grüner Teil részben fontos differenciál diagnosztikai útmutatást kapunk a bőrbetegségekre jellemző vezető tünetek alapján. A csoportosítás alapját a bőrgyógyászati elemi jelenségek, a bőrtünetek színe (erythema), egyéb jellemzői (pl. teleangiectasia, „flush” stb.), lokalizációja, elrendeződése (gruppirozott, hálószerű, fénynek kitett területeken, vagy szokatlan lokalizációban stb.), egyéb típusos jelei (epidermis atrophia, vagy dermis megvastagodása), a szubjektív panaszok (viszketés, fájdalom) képezik. Külön részben (6.8.) sematikus ábrákon tüntetik fel a legfontosabb bőrbetegségek predilekciós helyeit.

Újdonságnak számít a szájjüregben és a genitáliákon előforduló gyakoribb kóros leletek ábrázolása. Ezt követően a fejbőrrel kiindulva a talpig haladva sorolják fel a lehetséges diagnózisokat a legfontosabb tünetekkel. Mint tudjuk a bőrtünetek jelentős része belgyógyászati megbetegedés hírnökei lehetnek. A 6.9. számú fejezet áttekintést nyújt a különböző bőr, nyálkahártya tünetek és lehetséges belgyógyászati betegségek közötti kapcsolatáról. Vannak olyan bőrelváltozások, melyek ártalmatlanok, azonban ezeket is ismernie kell ahhoz, hogy a beteget, aki maga is észleli elváltozását, meg tudjuk nyugtatni (6.10.). A bőrgyógyászati rendeléseken bizonyos bőrbetegségekből sok fordul elő, ezeket foglalják össze a 6.11. fejezetben. A viszketés a leggyakoribb szubjektív tünet, melynek lehetséges okai igen sokrétűek, s melyről kiváló összefoglalást találunk a 6.12. fejezetben. A purpura szintén gyakori kísérője a különböző bőrbetegségeknél. A legfontosabb differenciáldiagnosztikai szempontok megtalálhatók a 6.13. pont alatt. A terápiás részben külön kiemelendő, összehasonlítva az előző kiadással, az esztétikai bőrgyógyászat és az operatív dermatológiával foglalkozó fejezetek (botulinum toxin A-val végzett ránceltávolító kezelés, különböző feltöltő eljárások (hialuronsav), kémiai peeling, hyperpigmentáció kezelése. A bőrbébszettel foglalkozó részben olvashatunk nemcsak a különböző dermatochirurgiai eljárásokról, hanem hasznos sorokat találunk a különböző érzéstelenítő eljárásokról, továbbá a phlebológiai beavatkozásokról.

A könyvben számos sematikus ábra, táblázat és igen jó minőségű klinikai ábra található. Külön érdeme a könyvnek, hogy a 6.2-6.8 részben jelölik az oldalszámot, ahol az adott kórkép részletesebb leírása és bőrgyógyászati besorolása található, megkönnyítve ezzel az olvasó gyors tájékozódását.

A könyv melegen ajánlható nemcsak a bőrgyógyászoknak, hanem a német nyelvben járatos gyakorló orvosoknak is.

Várkonyi Viktória dr.



Cruse J. M., Lewis R. E.:

ATLAS OF IMMUNOLOGY

(second edition)

CRC PRESS. 2004

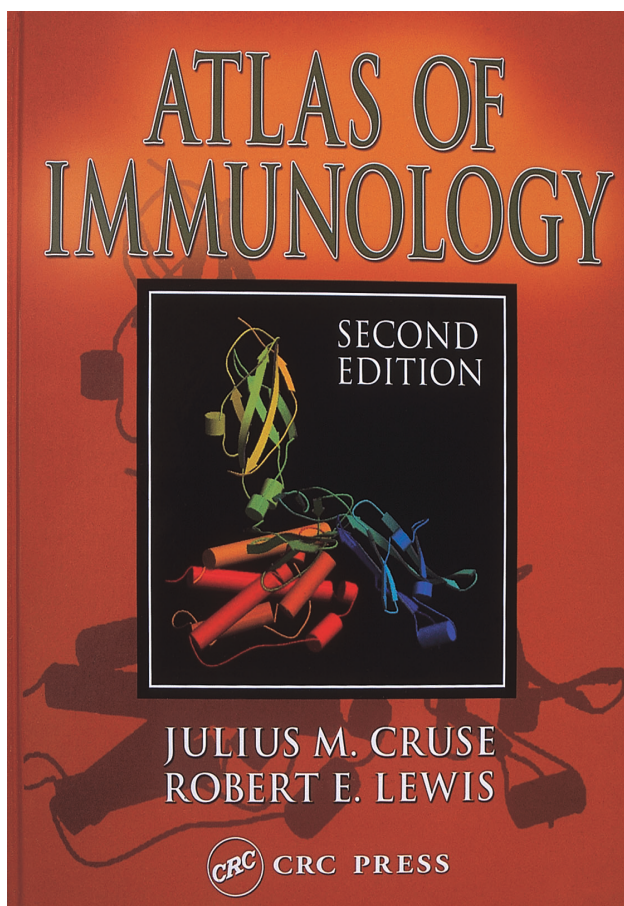
Boca Raton, London, New York, Washington, DC

ISBN: 0-8493-1567-0

A 835 oldalban 28 fejezetre tagolt atlasz, fejezetenként egy témakörhöz tartozó ismereteket lexikoni értelmezéssel adja közre. A bevezető fejezet az immunológia történetével, történeti alakjaival foglalkozva, főbb életrajzi adatokat, kutatási témákat ad meg. Kiemelendő magyar vonatkozás Schick Béla (1877–1967) kutatási adatainak ismertetése. További fejezetek a molekuláris immunológia, az antigenitás, az antigén termelés és prezentáció, a B lymphocyt funkciók és immunglobulin gének, az immunglobulin szintézis, valamint az antigén és antitest funkció témaköréhez tartozó kifejezések pontos értelmezését tartalmazzák. Önálló fejezetekben csoportosították a szerkesztők T lymphocyt, a citokinek és kemokinek, a komplement szisztéma, az I-IV túlérzékenységi reakciók, az immunreguláció, autoimmunitás fogalmköréit.

A klinikai vonatkozások szerint a nyálkahártya-immunitás, az immunhematológia, az immunbetegségek immunopathológiája, az AIDS, az immunosuppressio, a transplantációs immunológia és a tumor immunológia témakörök értelmezését is fejezetenként találjuk meg. A terápiás témakörhöz sorolhatjuk a mikroorganizmusok immunológiai hatásának, valamint az immunterápiás fogalmakat összefoglaló fejezetet. Az utolsó fejezetek az immunológiai módszereket, technikákat és a diagnosztikus lehetőségeket ismertetik.

A demonstrációt szolgáló fekete-fehér ábrák, rajzok a feladatnak teljességgel megfelelnek, ugyanakkor a szövettani fotók eseteiben a színes ábrák nehezen nélkülözhetőek.



A legmodernebb kutatási adatokat is tartalmazó atlasz bőrgyógyász, immunológus és allergológus szakorvosoknak egyaránt ajánlható.

Temesvári Erzsébet dr.

Avi Shai, Howard I. Maibach:

WOUND HEALING AND ULCERS OF THE SKIN

Springer Verlag Berlin, Heidelberg 2005

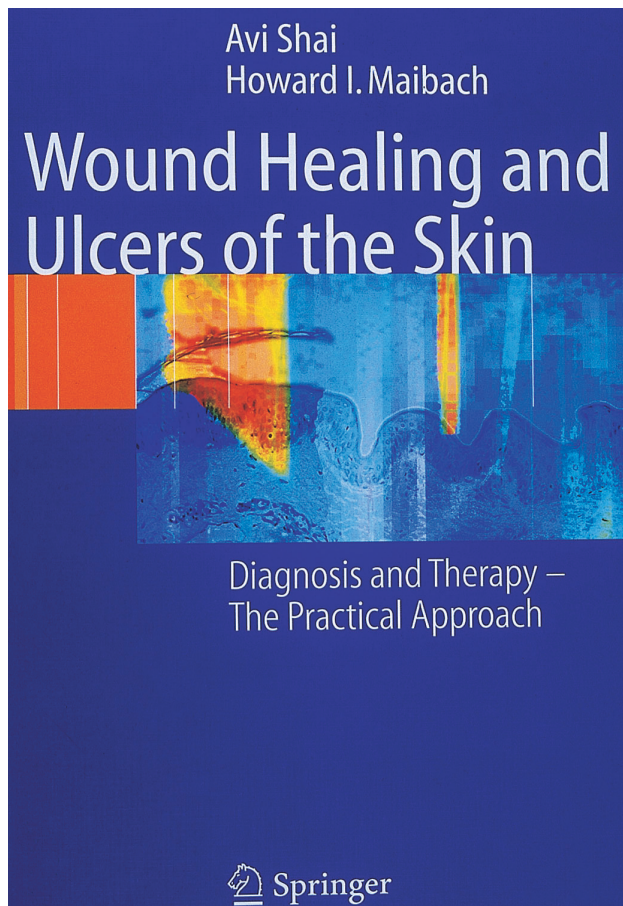
ISBN: 3-540-21275-2

A szerzők ebben a kitűnően áttekinthető, szigorú logikával felépített könyvben, részletesen foglalkoznak a sebgyógyulás folyamatával, ill. ennek zavaaraival, pontosabban véve a krónikus fekélyekkel. Számos lokális, ill. szisztémás szer közül, amely manapság rendelkezésünkre áll, segítenek kiválasztani a legmegfelelőbbet, az anamnesztikus adatok, fizikális, hisztológiai, ill. laboratóriumi vizsgálatok eredménye, és a klinikai megjelenés alapján osztályozva az ulcusokat.

A könyv 260 oldalon, 115 klinikai kép, és 25 táblázat segítségével veszi végig a fiziológiás és kóros sebgyógyulástól, a történelmi áttekintésen keresztül, a fekélyek kialakulásának, és terápiás lehetőségeinek alapjait.

A könyv nagy előnye, hogy a gyakorló orvos szemszögéből közelíti meg a problémát: a klinikai képet alapul véve, azt jelentősen leegyszerűsítve (pl.: „száraz- fekete, tiszta- vörös, sárga-váladékozó, stagnáló”) segít következtetni először az etiológiára, majd lépésről lépésre vezet rá az olvasót a legmegfelelőbb kezelési séma megválasztására. Minden fejezetben könnyen áttekinthetően, a megértést, és a megjegyzést segítő, külön színnel kiemelve tüntetik fel a leglényegesebb információkat.

A szerzők nem feledkeznek meg sem az ókori, sem a hagyományos, mindennapokban használt, sem az alternatív terápiás lehetőségekről. Ezen kívül a legmodernebb, klinikai gyakorlatban még nem elterjedt, sokat ígérő kezelési sémákról – pl. humán bőr ekvivalens készítmények, növekedési faktorok – is nyilatkoznak. A te-



rápiás lehetőségek hatását, és mellékhatását is tényszerűen sorolják fel.

A mindennapi betegellátásban külön segítség a páciensek számára – a fekély etiológiájától függően – megfogalmazott betegfelvilágosító sémák.

A könyv egyedülálló segítséget nyújt a klinikai gyakorlatban akut, vagy krónikus fekélyek ellátását végző orvosoknak, így a bőrgyógyászoknak, háziorvosoknak, sebészeknek, ill. diabetológusoknak, belgyógyászoknak és geriatríával foglalkozóknak is.

Pónyai Katinka dr.

Chowdhry, M. M. U., Maibach H. I.:

LATEX INTOLERANCE

Basic Science, Epidemiology and Clinical Management.

CRC Press LLC 2005

A könyv a „Dermatology: clinical and basic science series” sorozat 18. köteteként jelent meg, neves szerzők szerkesztésében. A 26 szerző dolgozataiból összeállított kiadvány 270 oldalon foglalkozik a latex szenzibilizáció jellemzőivel.

A latex allergia epidemiológiai áttekintése a túlérzékenység kialakulásának gyakorisági adatait részletezi a normal populációba, foglalkozási vonatkozásban, atopiás betegeken, többször operáltakon, valamint az ismert keresztreaktivitásokon alapuló étel-miszer-szenzibilizációk kapcsán. Továbbiakban a túlérzékenység kialakulásáért felelős proteinek, valamint a latex tartalmú kesztyűk és gyógyászati segédeszközök egyéb szenzibilizáló adalékanyagai ismerhetők meg.

A szenzibilizáció klinikai tünetei között az anaphylaxia igen részletesen tárgyal és betegismertetésekkel demonstrált.

A diagnózis felállításában elsődlegesen az in vitro tesztek preferáltak, a prevenció szempontjából igen lényeges a latex tartalom kimutatását célzó kémiai módszerek ismertetése.

A latex szenzibilizáció egyik leggyakoribb klinikai megjelenése a contact urticaria, valamint a társult tünetegyütteseket is magában foglaló contact urticaria szindróma jellemző tünetei, pathomecha-

DERMATOLOGY: CLINICAL & BASIC SCIENCE SERIES

LATEX INTOLERANCE

Basic Science, Epidemiology,
and Clinical Management



Edited by
Mahbub M.U. Chowdhury
Howard I. Maibach

nizmusa és prevenció kérdései saját fejezetet alkotnak. A klinikai tünetek között a kontakt dermatitis egyéb más gumiakceleratorok provokációjaként is részletezett. Ugyancsak önálló fejezetet kapnak az ezen összefüggésben értelmezett irritatív dermatitis és kéz dermatitis is.

Az in vivo tesztek indikációi, kivitelezése és értékelése a latex mellett a kapcsolódó más gumikemikáliák szenzibilizációjának vizsgálatára is kiterjednek. A nem szokványos tesztreakciók között a szerzők a pustulosus, lichenoid és erythema multiforme jellegű bőrtünetekre is felhívják a figyelmet.

A latex szenzibilizációhoz társult gyümölcs-zöldség allergia patomechanizmusában a bizonyított és a keresztreaktivitásért felelős proteinek részletes ismertetésén túl a jelenleg ismert, a keresztreaktivitások alapján várható zöldség-gyümölcs túlérzékenységek felsorolása is fellelhető.

A prevenció tekintetében elsősorban a foglalkozási eredetű latex-gumi szenzibilizáció kapcsán szükséges teendők ismertettek, e témakört a megelőzést célzó biztonsági feladatok elsősorban a fogászati ellátásban dolgozóakra kidolgozva találhatók meg.

Az egyes fejezeteket részletes irodalmi jegyzék egészíti ki.

A könyv elsősorban bőrgyógyász szakorvosok, de a latex szenzibilizáció klinikai tüneteit figyelembevéve más szakmák allergológus szakorvosai részére is ajánlható.

Temesvári Erzsébet dr.

A Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemle Szerkesztősége fenntartja magának a jogot
a hirdetések elfogadására,
de a hirdetések tartalmáért nem vállal felelősséget.

KONGRESSZUSI NAPTÁR 2005

AZ MDT RENDEZVÉNYEI

Magyar Dermatológiai Társulat VI. Kozmetológiai Kongresszusa

2005. június 16-18.
Helyszín: Budapest
Információ: Prof. Dr. Hunyadi János, Dr. Kuhnyár Ágnes
DE OEC Bőrklínika, 4012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.
Tel.: 52/432-282, 52/442-204. Fax: 52/414-632

Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika Továbbképző tanfolyam

2005. október 26-28.
Helyszín: 1085 Budapest, Mária u. 41.
Információ: Dr. Somlai Beáta, Dr. Tabák Réka
Tel./Fax: 267-4685
www.oftex.hu

Magyar Dermatológiai Társulat Onkológiai és Lymphoma Sectio Továbbképző Ülése

2005. október 28.
Helyszín: Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 41.
Információ: Dr. Marschalkó Márta
Tel./Fax: 267-4685
E-mail: marmar@bor.sote.hu

Magyar Dermatológiai Társulat Nagygyűlése

2005. december 8-10.
Helyszín: SE Budapest, Nagyvárad téri Elméleti Tömb
Szervező: MOTESZ
Tel.: 311-6687, 312-3807, 332-4556 Fax: 383-7918

FONTOSABB HAZAI RENDEZVÉNYEK

Magyar Égési Egyesület Kongresszusa

2005. június 10-11.
Helyszín: DE OEC Elméleti Tömb
Információ: Dr. Juhász István
DE OEC Bőrklínika,
4012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.
Tel.: 52/432-282, 52/442-204. Fax: 52/414-632
E-mail: ji@jaguar.unideb.hu

Szent István Kórház tudományos rendezvénye „Diabetes Bőrgyógyászati Szövődménye”

2005. november 11.
Helyszín: Szt. István Kórház, Budapest
Információ: Prof. Dr. Daróczy Judit
Szent István Kórház, Bőrgyógyászati Osztály,
1195 Budapest, Jahn Ferenc u. 62-66.
Tel./fax: 1/280-13-68
E-mail: h13527dar@helka.iif.hu

JELENTŐSEBB KÜLFÖLDI RENDEZVÉNYEK

66th Annual SID Meeting

2005. május 4-7.
Helyszín: St. Louis, Missouri, USA
Society for Investigative Dermatology
820 West Superior Avenue, 7th Floor

Cleveland, OH 44113-1800 USA
Tel.: 216-579-9300
Fax: 216-579-9333
E-mail: sid@sidnet.org
Website: www.sidnet.org

8th Congress of European Society for Laser Aesthetic Surgery (ESLAS)

2005. május 19-21.
Helyszín: Brno, Csehország

3rd EADV Spring Symposium

2005. május 19-22.
Helyszín: Sofia, Bulgária
Congress President: Nikolai Tsankov
Alexander's University Hospital, Dept. of Dermatology and Venereology
1, St. Georgi Sofiiski Str., 1431, Sofia, Bulgaria
Tel./Fax: +359 2 9522774
Website: www.eadv.org/sofia2005

8th Congress of the European Society of Paediatric Dermatology

2005. május 5-7.
Helyszín: Budapest Hilton
Információ: Convention Budapest Kft.
1086 Budapest, Szeszgyár u. 6/A.
Tel.: 1/216-34-21, 216-11-21. Fax: 1/456-08-88
E-mail: kbagdi@convention.hu
Website: www.convention.hu

European Hair Research Society 11th Meeting

2005. július 7-9.
Helyszín: Zürich, Svájc
Információ: Convention Team Lucerne AG
P.O. Box 2552
CH. 6002 Lucerne
Tel.: +41 41 371 1860 Fax: +41 41 371 1861
E-mail: ctag@bluewin.ch

14th EADV Congress

2005. október 12-15.
Helyszín: London, UK
(Skin and Sexual Health)
Congress Secretariat:
19 Fitzroy Square London W1T 6EH, UK
Tel.: (020) 7383 0266
Fax: (020) 7388 5263
E-mail: eadv@bad.org.uk
Website: www.eadv2005.com

4th EADV Spring Symposium

2006. február 9-12.
Helyszín: Saariselkä, Lappföld, Finnország
Website: www.eadv.org/lapland2006
www.congrex.fi/lapland2006

15th EADV Congress

2006. október 4-7.
Helyszín: Rodosz, Görögország

21st World Congress of Dermatology

2007. október 1-5.
Helyszín: Buenos Aires, Argentína
Információ: www.dermato2007.org