

Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (Mucha–Habermann-betegség)

Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (Mucha-Habermann disease)

**Mammel Marianna dr.,
Kerekes Kamilla dr. és Harangi Ferenc dr.**

Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály,
Szekszárd (Főigazgató: Németh Csaba dr.)

E-posta: harangi.ferenc@tmkorhaz.hu

A *pityriasis lichenoides* (PL) egy ismeretlen etiológiájú papulosquamosus betegség, melynek spektruma a *pityriasis lichenoides et varioliformis acutától* (PLEVA) a *pityriasis lichenoides chronicáig* (PLC) terjed (1). A PLEVA-ra – melyre a Mucha–Habermann-betegség elnevezés is használatos – erythemás, hámló felszínű papulák, olykor haemorrhagiás, ulceronecroticus, pörkösödő léziók jellemzők, melyek hipopigmentált vagy hiperpigmentált foltok, esetleg hegek hátrahagyásával gyógyulnak (2). Nagyon ritkán szisztémás megbetegedés formájában zajlik rossz közérzettel, lázzal, fájdalmas ulceratiókkal és lymphadenitisszel, mely fatális kimenetelű is lehet (3, 4). A PLC vörösesbarna, hámló felszínű papulákkal, hipo- vagy hiperpigmentált maculákkal manifesztálódik, hónapokig vagy akár évekig is fennállhat, végül spontán gyógyul. Némely esetben a PLEVA átalakul, és PLC formájában hosszú ideig elhúzódik. Egyesek a PLEVA-t és a PLC-t élesen elválasztják egymástól, és külön kórképként tárgyalják, míg mások ugyanazon patológiai folyamat spektrumának két tagjaként említik (1).

Betegbemutatók

1. beteg

A 7,5 éves lány törzsén, az egyrészes fürdőruhával fedett területeken enyhén viszkető vörösesbarna maculák, hámló felszínű papulák jelentkeztek. 3 hét el-

telte után vitték el házi orvosához, aki impetigonak imponáló bakteriális fertőzést feltételezve orális és lokális antibiotikum kezelést folytatott, azonban javulást nem észleltek. Az anamnézis szerint láza, illetve egyéb infekcióra utaló tünete nem volt, gyógyszert nem szedett, védőoltást nem kapott. Családi anamnézise negatív. A gyermek-bőrgyógyászati konzílium PLEVA lehetőségét valószínűsítette, a folyamat tisztázása érdekében bőrbiopsiát és szövettani vizsgálatot, az esetleges infektív provokáló tényezők (vírus, baktérium) azonosítása érdekében leoltásokat, illetve szerológiai vizsgálatokat javasolt. A laboratóriumi leletek negatívak lettek, a hisztológia PLC-nak felelt meg. A beteg megfigyelése során a tünetek a nyakra, arcra és a végtagok proximális részére is átterjedtek, a törzsön számos papula haemorrhagiássá vált, vagy ulceronecroticus, pörkös formát öltött (1. ábra). A klinikai kép változásait figyelembe véve végül is a PLEVA diagnózisát állapítottuk meg. Orális antihisztamin, makrolid antibiotikum és lokális szteroid tartalmú kenőcsös kezelést alkalmaztunk. A tünetek fokozatosan regrediáltak, 6 hét alatt teljes gyógyulás következett be.



1. ábra: A kislány típusos bőrtünetei a fürdőruha alatti bőrterületeken, a törzs elülső felszínén haemorrhagiás papulákkal, pörkkel fedett exulceratiókkal

2. beteg

A 4 éves kisfiú törzsén 4-5 napja livid-hyperaemiás, helyenként haemorrhagiás papulák, pörkkel fedett eróziók jelentkeztek, viszketés nélkül. Láza, infekcióra utaló tünete nem volt, gyógyszer nem szedett, védőoltást nem kapott. A családi anamnézisben a mater von Willebrand-betegsége érdemel említést. Háziorvosa pityriasis roseát feltételezve orális antihisztamin és lokális szteroid tartalmú kenőcsös kezelést alkalmazott, azonban javulás nem történt, sőt a tünetek kiterjedtebbé váltak, a nyaki régiót is érintették, több ulcerálódó, pörkösödő lézió is kialakult (2. ábra). Belső szervi kórjele nem volt. A klinikai tünetek és a kórlefolys alapján PLEVA diagnózisát állapítottuk meg, és orális antihisztamin, makrolid antibiotikum és lokális hígított szteroidkenőcsös kezelést kezdtünk. Ezúttal hisztológiai vizsgálatot nem tartottunk szükségesnek, de az esetleges infektív provokáló tényezők (vírus, baktérium) azonosítása érdekében leoltásokat, illetve szerológiai vizsgálatokat végeztünk. A laboratóriumi vizsgálatok negatív eredményt adtak. A következő 3 hétben fokozatos javulást, majd gyógyulást tapasztaltunk.



2. ábra: A kisfiú típusos bőrtünetei, a nyakon néhány haemorrhagiás papulával, exulcerációval

Megbeszélés

A PLEVA adolescensekben, fiatal felnőttekben fordul elő leggyakrabban, de gyermekkorban is találkozhatunk vele. Etiológiája nem ismert, a gyulladásos reakció kialakulásában infektív tényezők által provokált T-sejt-dyscrasia vagy immunkomplex közvetítette hiperszenzitivitás játszik szerepet (1). A provokáló tényezők között bizonyos kórokozók, pl. az adenovírus, az EBV és a parvovírus-B19, a *Staphylococcus aureus*, a *Streptococcus pyogenes* és a *Toxoplasma gondii*, illetve a felső légúti és a gastrointestinalis infekciók a leggyakoribbak, de vakcinák (MMR, influenza, HBV) és gyógyszerek (antibiotikumok, paracetamol, etanercept) alkalmazása kapcsán is megfigyeltek PLEVA kialakulást (3-8). Bemutatott betegeink esetében nem sikerült provokáló tényezőt azonosítani.

A kórkép diagnózisának megállapítása kizárólag a klinikai bőrtünetek alapján még nagy gyakorlattal rendelkező dermatológus számára is kétséges lehet. A biztos diagnózis felállításához szövettani

vizsgálatot kell végezni. A PLEVA klasszikus hisztopatológiai elváltozásai: az epidermisben focalis hyperkeratosis, vesiculák, focalis necrolysis; a dermisben oedema, subepidermalis vesiculák, perivascularis lymphocytás és histiocytás infiltráció, erythrocytás extravasatum. Az immuncitológiai képet polyclonalis CD3+ T-sejtes infiltráció és CD8 citotoxikus/szuppresszor T-sejt-dominancia jellemzi (1). Az 1. sz. betegünk szövettani képében subepidermalis vesiculák és focalis necrolysis nem volt fellelhető, így a szövettani kép alapján PLC-t véleményeztek a hisztológusok; a biopsziát követő napokban azonban haemorrhagiás, ulceronecroticus léziók is kialakultak a törzs bőrén, melyek a PLEVA klinikai jellemzői.

A kórkép differenciáldiagnosztikájában a lymphomatoid papulosis, rovarcsípési reakciók, varicella, Gianotti-Crosti-szindróma, erythema multiforme, pityriasis rosea, psoriasis guttata és szekunder syphilis mérlegelendő. A PLEVA azonosítása, illetve elkülönítése az említett kórképektől a hisztológiai és immuncitológiai vizsgálatok mellett a fentebb említett laboratóriumi vizsgálatokkal (leoltások, szerológiai vizsgálatok) és a klinikum alapján lehetséges.

A PLEVA kezelése mindenkor nagy kihívást jelent. Amennyiben a provokáló tényező azonosítása eredménnyel járt, az egyben a terápiát is megszabhatja. Baktériumfertőzés esetén antibiotikum adása szükséges (első vonalban erythromycin vagy amoxicillin), de negatív leoltási eredmények esetén is javasolt makrolid típusú antibiotikum (azithromycin) alkalmazása. Lokális kortikoszteroid és dezinficiáló kenőcsös kezelés általában hatásosnak bizonyul. A viszketés csökkentése érdekében orálisan antihisztamint javasolnak. A súlyosabb betegek terápiájában a fénykezelésnek (UVB) és immunszuppresszív szerek használatának

(methotrexate, acitrecin, cyclosporin) is helye van (1,6,9). Betegeink a lokális szteroidkenőcsös kezelés mellett orális makrolid antibiotikumot (azithromycin) is kaptak, mely után heteken belül gyógyultak.

A PLEVA prognózisa jó, néhány hét vagy hónap alatt gyógyulás várható. Némely esetben a PLEVA átalakul, és PLC formájában hosszabb ideig, akár évekig is fennállhat. A betegek legtöbbször maradványtünet nélkül gyógyulnak, de gyakran hipopigmentált vagy hiperpigmentált foltok, esetleg hegek hátra hagyásával.

Irodalom

1. Fernandes NF, Rozdeba PJ, Schwartz RA et al. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a disease spectrum. *Int J Dermatol* 2010; 49:257-61.
2. Ellerbroek V, Hamm H. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: remission with hypopigmentation. *J Pediatrics* 2016; 176:211.
3. Fazekas L, Szepesi Á, Kassay E és mtsai. Ulceronecrotikus Mucha-Hamermann betegség. *Bőrgyógy Venerol Szemle* 2017; 93:303-7.
4. Nofal A, Alakad R, Assaf M, Nofal E. A fatal case of febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease in a child. *J Am Acad Dermatol Case Reports* 2016; 2: 181-185.
5. Markus JR, Carvalho VO, Lima MN et al. The relevance of recognising clinical and morphologic features of pityriasis lichenoides: clinicopathological study of 29 cases. *Dermatol Pract Concept* 2013; 3:7-10.
6. Geller L, Antonov NK, Lauren CT, et al. Pityriasis lichenoides in childhood: review of clinical presentation and treatment options. *Pediatr Dermatol* 2015; 32:579-92.
7. Zang JB, Coates SJ, Huang J et al. Pityriasis lichenoides: long-term follow-up study. *Pediatr Dermatol* 2018; 35:213-9.
8. de Castro BAC, Pereira JMM, Meyer RLB, et al. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta after influenza vaccine. *An Bras Dermatol* 2015; 90:S181-4.
9. Bulur I, Erdodan HK, Saracoglu ZN, Arik D. Methotrexate treatment in children with febrile ulceronecrotic Mucha-Hamermann disease: case report and literature review. *Case Reports in Dermatol Med* 2015; Article ID 357973, 4 pages.

Útravaló tudnivaló

- A PLEVA jellegzetes bőrtünetei: erythemás, hámló felszínű papulák, olykor haemorrhagiás, ulceronecroticus, pörkösödő léziók, nagyon ritkán rossz közérzet, láz, fájdalmas ulceratiók és lymphadenitis.
- A diagnózis megállapítása a klinikai tünetek helyes értékelésével és a bőr szövettani vizsgálatával lehetséges.
- Prognózisa jó; kezelése során lokálisan kortikoszteroid és dezinficiáló kenőcsök használata, szisztémásan makrolid típusú antibiotikum, ritkábban fénykezelés és/vagy immunszuppresszív szerek adása szükséges.

Tesztkérdések

1. A PLEVA diagnózisának tisztázásához mely vizsgálatra nincsen szükség?

- a) Anamnézis
- b) Fizikális vizsgálat
- c) Minden esetben képalkotó vizsgálat
- d) Bőr szövettani vizsgálat
- e) Laboratóriumi vizsgálat

2. A PLEVA kezelésében melyik készítményre van vagy lehet szükség?

- a) Kortikoszteroid kenőcs
- b) Szisztémás antibiotikum
- c) Immunszuppresszív szer
- d) UVB fénykezelés
- e) Mindegyik
- f) Egyik sem

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekorvostarsasag.hu.
A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztekét jól megoldóknak!



TALLÓZÓ

COVID-19-cel hospitalizált gyermekek, adolescensek és multisisztémás gyulladási szindrómás gyermekek mucocutan tünetei és kapcsolódó klinikai jellemzői

Mucocutaneous disease and related clinical characteristics in hospitalized children and adolescents with COVID-19 and multisystem inflammatory syndrome in children

Journal of American Academy of Dermatology 2021; 84: 408-14.

Harangi Ferenc dr.

Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd (Főigazgató: Németh Csaba dr.)

A COVID-19-ben szenvedő gyermekek, adolescensek és a multisisztémás gyulladási szindrómás gyermekek (MIS-C) mucocutan tüneteinek a morfológiai spektruma és a betegség klinikai lefolyásával, prognózisával való kapcsolata csak kevésbé ismert. 2020-ban az USA-ban New York City a pandémia egyik epicentruma volt, a fertőzés sok gyermeket is érintett, így lehetőség nyílt a hospitalizált COVID-19-gyanús vagy igazolt, illetve MIS-C gyermekek mucocutan tüneteinek elemzésére. A szerzők 31 súlyos COVID-19 és MIS-C gyermekek (<21 év) adatait értékelték. 12 COVID-19 betegből 4 (33%) bőrtünetekkel is rendelkezett: erythemás és morbilliform kiütések, ajakszárazság-bepedés. 19 MIS-C betegből 9 (47%) mucocutan tünetekkel is rendelkezett: erythemás, morbilliform, haemorrhagiás, multiformeszerű, urticariás kiütések, acralis oedema, ajakszárazság-bepedés, nyelvpapillitis és conjunctivitis. A bőrtünettel is rendelkező COVID-19 betegekben ritkábban jelentkeztek respiratoricus tünetek, ritkábban igényeltek intenzív osztályos kezelést, gépi lélegeztetést, és rövidebb idő alatt gyógyultak, mint a bőrtünettel nem rendelkezők. A bőrtünettel is rendelkező MIS-C betegek is ritkábban igényeltek intenzív osztályos ellátást, gépi lélegeztetést, valamint a laboratóriumi leleteikben alacsonyabb volt a CRP-, ferritin-, D-dimer- és a troponinérték, mint a bőrtünet nélküli MIS-C betegekben; a neutrophil/lymphocytá arány (NLR) mindkét betegcsoportban hasonló volt a bőrtünettel rendelkezők és bőrtünettel nem rendelkezők között, ugyanakkor hangsúlyozni kell, hogy a MIS-C betegek minden esetben magasabb NLR-rel rendelkeztek, mint a COVID-19 betegek. Érdemes arra is felhívni a figyelmet, hogy a tanulmányban szereplő COVID-19 és MIS-C betegek bőrtüneteinek között pernioeszerű bőrtünet nem fordult elő. A szerzők megfigyeléseik alapján megállapítják, hogy a COVID-19 és MIS-C gyermekekben a bőrtünetek megjelenése gyakori, a bőrtünettel rendelkező betegek kevésbé súlyos klinikai lefolyására lehet számítani, de még további megerősítő tanulmányokra van szükség ahhoz, hogy megállapításuk általános érvényűvé váljon.

mek (<21 év) adatait értékelték. 12 COVID-19 betegből 4 (33%) bőrtünetekkel is rendelkezett: erythemás és morbilliform kiütések, ajakszárazság-bepedés. 19 MIS-C betegből 9 (47%) mucocutan tünetekkel is rendelkezett: erythemás, morbilliform, haemorrhagiás, multiformeszerű, urticariás kiütések, acralis oedema, ajakszárazság-bepedés, nyelvpapillitis és conjunctivitis. A bőrtünettel is rendelkező COVID-19 betegekben ritkábban jelentkeztek respiratoricus tünetek, ritkábban igényeltek intenzív osztályos kezelést, gépi lélegeztetést, és rövidebb idő alatt gyógyultak, mint a bőrtünettel nem rendelkezők. A bőrtünettel is rendelkező MIS-C betegek is ritkábban igényeltek intenzív osztályos ellátást, gépi lélegeztetést, valamint a laboratóriumi leleteikben alacsonyabb volt a CRP-, ferritin-, D-dimer- és a troponinérték, mint a bőrtünet nélküli MIS-C betegekben; a neutrophil/lymphocytá arány (NLR) mindkét betegcsoportban hasonló volt a bőrtünettel rendelkezők és bőrtünettel nem rendelkezők között, ugyanakkor hangsúlyozni kell, hogy a MIS-C betegek minden esetben magasabb NLR-rel rendelkeztek, mint a COVID-19 betegek. Érdemes arra is felhívni a figyelmet, hogy a tanulmányban szereplő COVID-19 és MIS-C betegek bőrtüneteinek között pernioeszerű bőrtünet nem fordult elő. A szerzők megfigyeléseik alapján megállapítják, hogy a COVID-19 és MIS-C gyermekekben a bőrtünetek megjelenése gyakori, a bőrtünettel rendelkező betegek kevésbé súlyos klinikai lefolyására lehet számítani, de még további megerősítő tanulmányokra van szükség ahhoz, hogy megállapításuk általános érvényűvé váljon.

Dr. Kiss Orsolya, Dr. Merkely Béla, Dr. Vágó Hajnalka (szerk.)

SPORTORVOSTAN

TUDOMÁNYOS, MULTIDISZCIPLINÁRIS ALAPOKON NYUGVÓ SPORTORVOSLÁS TÖMÖR KÉZIKÖNYVE.

Oldalszám: 196 oldal ■ Ára: 3400 Ft

„Ajánlom ezt a könyvet Benedek Tibor háromszoros olimpiai bajnok, Európa- és világbajnok vízilabdázó és edző emlékének, akivel megtiszteltetés volt együtt dolgozni. Küzdeni tudása, akaratereje, tisztessége, embersége, azaz egész élete legyen példa mindannyiunk számára!”

Prof. Dr. Merkely Béla

