

Magyar Dermatológiai Társulat 94. Nagygyűlés

2021. november 18-20.

Kontakt dermatitis szekció

Gergely László Hunor dr.

A „lokális szteroid visszavonás szindróma”

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: Az utóbbi időben a páciensek körében a lokális kortikoszteroid mellékhatások miatti növekvő aggodalmat észlelünk. A leggyakrabban visszatérő téma a lokális szteroid függőség (topical steroid addiction -TSA) és a lokális szteroid visszavonás (topical steroid withdrawal -TSW). Ezek a fogalmak a bőr lokális kortikoszteroidoktól való függését, illetve elhagyás esetén, elvonási tünetként a bőr állapot romlását takarják és sokszor egymás szinonimájaként használják. Esetenként további elnevezések/körképek/fogalmak mint például a „red skin szindróma” vagy a lokális szteroid károsodott/függő arc (topical steroid damaged/dependent face - TSDF) is megjelennek. A témakörökben a páciensek főként a közösségi média platformokon, online felületeken gyűjtenek információkat. A TSA, TSW különálló körképként való kezelése azonban a szakmai körökben vitatott.

Beteganyag és módszer: Előadásunk során bemutatjuk a nemzetközi szakirodalomban a témával kapcsolatban megjelent közlemények és összefoglaló cikkek eredményeit.

Eredmények: Ismertetjük a TSA TSW meghatározását, a kapcsolt tüneteket és az állapot feltételezett mechanizmusait. Bemutatjuk a közösségi médiában elérhető, illetve a kifejezetten TSA, TSW-vel foglalkozó betegcsoportok oldalain elérhető információkat, tájékoztató anyagokat.

Következtetés: Az elérhető tudományos tényeket összefoglalva, objektíven értékelve foglalunk állást.

Mihályi Lilla dr.

Az epicutan teszt szerepe a gyógyszerallergiák diagnosztikájában

(SZTE, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged)

A mindennapi gyakorlatban szinte napi rendszerességgel észlelünk olyan betegeket, akiknél a bőrtünetek hátterében gyógyszer indukálta reakciók szerepe merül fel. A gyógyszerallergia kivizsgálása során a negatív LTT eredményt követően, hospitalizáció keretein belül a feltételezett immunreakció típusának megfelelően a

bőrpóbák elvégzése a következő lépés. Amennyiben késői, T sejt mediáltnak tűnik a reakció, akkor epicutan tesztet vagy késői leolvasású intradermális tesztet végzünk. A szerző ismerteti a nemzetközi szakirodalom áttekintésével az epicutan teszt kivitelezési módjait, indikációit és értékelését, különös tekintettel az antibiotikumok, non-szteroid gyulladásgátlók, véralvadást gátlók, kontrasztanyagok eseteire. A gyógyszerallergiás betegek számának fokozatos növekedésével érezhető, hogy egyre nagyobb az igény a gyógyszerallergiák pontos tisztázására a társszakmák részéről is.

Sawhney Irina dr., Gáspár Krisztián dr., Szegedi Andrea dr.

A PEG allergia és a COVID-19 vakcinák összefüggései, kivizsgálása.

(Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati Tanszék és Bőrgyógyászati Allergológiai Nem Önálló Tanszék, Debrecen)

Bevezetés: A polyetilén glikol (PEG) okozta azonnali túlérzékenységi reakció a leggyakoribb a makrogolokkal szemben kialakuló reakciók között, azonban epidemiológiai vizsgálatok eredményei és az allergia pathomechanizmusa, valamint esetleges keresztreakciók lehetőségei nem ismertek.

Beteganyag és módszer: A makrogolok hidrofíll polimerek, amelyek mindennapi termékekben is megtalálhatóak (pl. élelmiszerek, kozmetikumok). Számos gyógyszer is tartalmaz PEG-et vagy a szerkezetileg hasonló poliszorbátokat.

Eredmények: Jelen ismereteink szerint a PEG (mRNS vakcinákban) és a poliszorbát (vektor típusú vakcinákban) molekulák oki szerepe állhat az oltások által indukált legsúlyosabb adverz reakciók hátterében. A felmerülő allergiás reakciók meghatározása, a közepes és a nagy kockázatú csoportba tartozó egyének kivizsgálása elősegítheti a vakcinák biztonságosabb alkalmazását, illetve a jövőben az új oltások megjelenésével a személyre szabott oltóanyagok kiválasztását is. A PEG és a keresztreakáló poliszorbát okozta azonnali túlérzékenységi reakciókat ritkán ismerik fel a klinikai gyakorlatban, de jelenlétük bőrtesztekkel kimutathatók.

Következtetés: Az előadásban a szerzők bemutatják a kivizsgálási algoritmus lépéseit (laboratóriumi és allergiás tesztek), valamint az eddigi eredményeket.

Nagy Gabriella dr.

Hangszerek okozta kontakt dermatitisek

(Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Bőrgyógyászati Osztály, Miskolc)

Bevezetés: A különböző hangszerek gyakran okoznak kontakt dermatitiseket mind a hivatásos művészek, mind az amatőr zenészek között, melyek kortól, nemtől és képzettségtől függetlenül kialakulhatnak, előfordulási gyakoriságukat ezért nehéz megítélni.

Beteganyag és módszer: A tünetek általában nem túl súlyosak, ezért a zenészek a betegséget legtöbbször bagatellizálják, a betegség aluldiagnosztizálttá, alulkezeltté és krónikussá válik. A kontakt dermatitis a leggyakrabban a vonós-, fafúvós- és rézfúvós zenészek között fordul elő. A tünetek lokalizációja hangszerspecifikus (pl.: „hegedűs nyak”, „csellista mellkas”, „fúvólás áll”). Egyes bőrbetegségek, mint pl. az ekzema, az atopiás dermatitis, a psoriasis, a lichen vagy a hyperhidrosis a kontakt dermatitis kialakulását elősegítik.

Eredmények: A rendszeres és általában intenzív érintkezés a hangszer és a zenész bőre között mind az allergiás, mind az irritatív kontakt dermatitis kialakulásának kedvez. A leggyakoribb allergének a vonósoknál a nikkel, a króm, a kolofónium és a propolisz, a fúvósoknál a fémek, az egzotikus fák és a nád. A hangszer érintkezésének helyén általában krónikus, lichenifikált ekzema képe látható, de előfordulhatnak ischaemiás tünetek, atrophia, ulceratio, sekunder bakteriális vagy recidív herpesvírus infekció is. Jellegzetes a fúvósok krónikus cheilitise vagy a húrok okozta ujjbegy dermatitis, paronychia és onycholysis.

Következtetés: A szerző előadásában átfogó irodalmi áttekintést ad a témában, továbbá felhívja a figyelmet erre a speciális, allergológiai szempontból alulbecsült betegcsoportra, mivel a diagnosztika egyénre szabott (egyedi epicutan tesztsorok) és a kiváltó ágens elkerülése az életmód, a foglalkozás változtatása nélkül szinte lehetetlen.

Németh Dominik dr., Temesvári Erzsébet dr., Pónyai Györgyi dr.

Korai epicutan tesztreakciók: típusos allergének, jellemző expozíciók

(Semmelweis Egyetem, Bőr-nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: Az epicutan teszt során észlelt korai reakciók a kiváltó allergének és az érintett betegek jellegzetes anamnézise szempontjából is nagy jelentőségűek.

Beteganyag és módszer: Előadásunkban az epicutan teszt során korai reakciót mutató betegek klinikai jellegzetességeire térünk ki a Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika Allergológiai Munkacsoportjának 14 éves periódusában (2007-2020) vizsgált beteganyagának segítségével. Az epicutan tesztek az európai környezeti standard sor, valamint az alapillatsor segítségével az aktuális metodikai előírásokat

követve történtek.

Eredmények: Az előadásban ismertetésre kerülnek a többszázas nagyságrendű betegcsoportra jellemző adatok: az európai környezeti rutinsor és az alapillatsor korai reakciót kiváltó allergénjei, a típusos expozíciós források, valamint az érintett betegek jellemző kórtörténeti elemei.

Következtetés: Az előadás a korai reakciót mutató betegek adatainak feldolgozása során szerzett ismereteket, tapasztalatainkat elemzi, melyek segítségével a klinikai gyakorlat szempontjából összegezzük, hogy milyen anamnesztikus adatok és tünetek esetén érdemes az epicutan tesztet, a korai reakciókat fókuszba helyezve elvégezni.

Solymosi Dóra dr.^{1,2}, Pónyai Györgyi dr.²

Oralis allergia szindróma: keresztreakciók klinikai jelentősége – mire figyeljünk?

(Semmelweis Egyetem Doktori Iskola, Klinikai Orvostudományok Doktori Iskola, Budapest¹; Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest²)

Bevezetés: A pollen és étel allergének közti hasonlóságon alapuló keresztreakció már az 1940-es évektől ismert, az orális allergia szindróma (OAS) elnevezést először 1987-ben használták olyan IgE-mediált allergiás reakciókra, melyeknél a szisztémássá válás előtt oropharyngealis tünetek jelentkeztek. Az utóbbi időben a pathomechanizmusra jobban utaló pollen-étel szindróma (PFS, pollen food syndrome) elnevezéssel egyre gyakrabban lehet találkozni. Ételek által okozott adverz reakciók esetén felnőtteknél az OAS jóval gyakoribb, mint a klasszikus ételallergia.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatunk a Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika Központi Allergológia Szakambulanciáján zajlott. A vizsgálatba olyan, 18 éven felüli betegek kerültek beválasztásra (összesen 71 fő), akik konkrét élelmiszereket vagy élelmiszer-csoportokat jelöltek meg a perioralis és oropharyngealis régióban jelentkező tüneteik vonatkozásában mint provokáló faktorok. A páciensek allergológiai vizsgálatához fizikális vizsgálat, anamnézisfelvétel, szükséges esetén további szakorvosi konzultációk, valamint specifikus szérum IgE vizsgálatok tartoztak.

Eredmények: A vizsgálat során összesen 71 beteg adatait tekintettük át, akiknél anamnézisük, jellegzetes panaszai és allergológiai vizsgálati eredményeik alapján végül OAS került diagnosztizálásra. A betegcsoport átlagéletkora 39 év volt. A panaszok legtöbbször viszketéssel (szájnyálkahártya-/ajak-/torok-/nyelv- és fülviszketés), illetve dagadással (száj-/ajak-/torok-/nyelvdagadás) járó tünetek voltak. Vizsgálatunkban anaphylaxiás reakcióig progrediáló OAS nem fordult elő. A három leggyakoribb keresztreakciónak a parlagfű-dinnye, nyírfa-mogyoró, és a parlagfű-paradicsom kombinációk bizonyultak.

A leggyakoribb tüneteket kiváltó konkrét ételek, tehát nem ételcsoportok, a paradicsom, a dinnye, valamint egyenlő számú említéssel a barack, mogoró és petrezselyem voltak.

Következtetés: Az ételek által okozott adverz reakciók esetén legtöbbször klasszikus ételallergia gyanúja merül fel. Olyan esetekben viszont, amikor a tünetek jellegzetesen oropharyngeális lokalizációt mutatnak, és az elfogyasztott, reakciót kiváltó étel jellemzően nyers gyümölcs vagy zöldség, gondolnunk kell az OAS-ra. Ezt az entitást szükséges elkülönítenünk a klasszikus ételallergiás tünetcsoportoktól, illetve a differenciáldiagnózis esetén ki kell zárunk esetleges egyéb, kontakt környezeti allergének (pl. kozmetikum összetevők) provokáló szerepét.

Pónyai Györgyi dr.

„Rising star” allergén: A kannabisz – kontakt és inhalatív vonatkozások

(Semmelweis Egyetem, Bőr-nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: A kannabisz orvosi, kozmetikai, illetve „rekreációs” célú felhasználása is világszerte növekszik. Az egyre változatosabb alkalmazás során a termesztők, fogyasztók, illetve munkájuk során kannabisszal érintkezők változatos expozíciók (inhalatív, per os,

kontakt, stb.) révén szenzibilizálódhatnak.

Beteganyag és módszer: A kannabisz túlérzékenység leggyakoribb jellemzői, expozíciótól függően, a rhinitis, conjunctivitis, köhögés, aszmatikus tünetek, valamint bőrpanaszok közül a pruritus, irritatív dermatitis, kézkezdema, periorbitalis oedema. Egyes allergénjei gyakran fogyasztott, közkedvelt zöldségekkel, gyümölcsökkel (spenót, paradicsom, barack, alma, szőlő, banán) keresztreagálnak, akár súlyos reakciókat is okozva, ezt „kannabisz- gyümölcs, zöldség szindrómának” nevezzük.

Eredmények: A kannabisz szenzibilizációra egyaránt veszélyeztetettek a növény részeit, kivonatait változatos formákban fogyasztók, a legális vagy illegális termesztésben részt vevők, a bűnüldözési szervek munkatársai, valamint másodlagos túlérzékenység kialakulása révén a fogyasztók környezetében lévők (pl. gyerekek).

Következtetés: Az orvosi célú, vagy bioüzemanyagként történő alkalmazás miatt legális termesztésben a kannabisz várhatóan hamarosan igen jelentős agrikulturális allergéné válhat. Illegális felhasználásban az anamnézis felvételének akadályozottsága nehezíti az allergén(ek) azonosítását. Az előadás a kannabisz allergia lehetséges tüneteit, az azonosított allergéneket és expozíciós lehetőségeket foglalja össze.

Differenciáldiagnózis és terápiás eredmények a dermatológiában

Kuzmanovszki Daniella dr., Tóth Béla dr., Szakonyi József dr., Tóth Veronika dr., Lőrincz Kende dr., Holló Péter dr.

Az onkológiában alkalmazott target terápiák és immunonkológiai szerek bőrt érintő mellékhatásai

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Az utóbbi évtizedben a metasztatikus daganatok szisztémás kezelése dinamikus fejlődésen ment keresztül. A terápiás palettán megjelenő új célzott (target) kezelések és immunonkológiai szerek mellett a betegek életkilátásai jelentős mértékben megnöttek mind a progressziómentes túlélés, mind az össz túlélés tekintetében, ugyanakkor változatos mellékhatásspektrummal rendelkeznek. A bőrt érő mellékhatások nem ritkák, előadásom áttekintést nyújt az új szisztémás onkológiai szerek lehetséges bőrmellékhatásairól és a terápiás lehetőségekről.

Pánczél Gitta dr., Balatoni Tímea dr., Vereczkey Ildikó dr.

Multiplex keratoacanthomák sikeres acitretin kezelése

(Országos Onkológiai Intézet, Budapest)

Bevezetés: A keratoacanthoma egy gyakran előforduló bőrdaganat, melynek biológiai viselkedése kérdéses. Elkülönítése a laphámráktól klinikai és

szöveti differenciáldiagnosztikai nehézségeket vet fel. Általában szoliter, ritkán multiplex, eruptív előfordulás megfigyelhető, különböző genetikai szindrómákhoz kapcsolódhat. A szoliter daganatok terápiája többnyire sebészi, a multiplex forma kezelése kihívást jelent.

Beteganyag és módszer: Az 58 éves férfi anamnézisében mindössze COPD szerepel. 2006 óta számos alkalommal operálták több budapesti kórházban, elsősorban végtagokra lokalizálódó bőrdaganatok miatt. A szövettani diagnózisok keratoacanthoma, eruptív keratoacanthoma, verrucosus laphámcarcinoma voltak. 2016. novemberben az alsó és felső végtagokon hirtelen megjelenő bőrtumorok miatt utalták intézetünkbe. Az elváltozásokat diagnosztikus, egyben terápiás céllal műtétiileg eltávolítottuk, a hisztológia keratoacanthomát írt le. Ezt követően 2 évvel később, 2019. májusban jelentkezett ismét a beteg a lábszáron és a jobb orrszárny mellett észlelt, gyorsan növekvő bőrelváltozások miatt. Sebészi kimetszésre sor, a hisztológia keratoacanthoma-szerű növekedést mutató laphámrákot írt le. 3 hónappal később az orrszárny melletti daganat recidivált, illetve a lábszáron is újabb elváltozások jelentek meg. Az orrszárnnyi recidiva eltávolítása csak csontoló műtét árán lett volna kivitelezhető. Szeptembertől orális acitretin terápiát vezettünk be, 0,5 mg/tskg dózisban, melyet 2 hónap elteltével 1 mg/tskg-ra emeltünk. 2020. márciusra

gyakorlatilag teljes remisszió következett be. Leépítést követően másnaponta 10 mg fenntartó dózisban folytattuk kezelését. A gyógyszer teljesen elhagyni nem tudtuk, mert 4 hónap terápiás szünet után recidiva jelentkezett. A beteg azóta folyamatos alacsony dózisú acitretin kezelésben részesül, tünetmentes.

Következtetés: A multiplex és recidiváló keratoacanthoma klinikai és szövettani diagnózisa nehézséget okoz. A lokális ellátáson túl szisztémás kezelésben kemoterápia (methotrexat, cyclophosphamid, fluorouracil), illetve szisztémás retinoid terápia jön szóba. Esetünkben orialis acitretin kezeléssel tartós lokális kontrollt értünk el.

Csernus Adriána Evelin dr., Kinyó Ágnes dr., Hanyecz Anita dr., Lengyel Zsuzsanna dr., Gyulai Rolland Péter dr.
Szisztémás JAK inhibitorokkal szerzett tapasztalataink gyermekkori alopecia totalis kezelésében
 (PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

A kiterjedt tünetekkel járó alopecia areata életminőségre gyakorolt hatása jelentős, rendkívüli pszichés terhet ró mind az érintett betegek, mind hozzátartozóik részére. A közelmúltban, a krónikus lefolyású, relabáló-remittáló sajátosságú kórkép patofiziológiájának részletesebb megismerésével a tradicionális, változó hatékonyságú, illetve hosszú távon alkalmazva súlyos mellékhatásokkal járó terápiás lehetőségek helyébe új terápiás lehetőségek léptek a betegség kezelésére. A jelenleg rendelkezésre álló terápiás lehetőségek közül a JAK-inhibitorok szisztémás alkalmazása hosszútávon ígéretes, hatékony és biztonságos, jól tolerálható terápiás megoldást jelenthet a súlyosan érintett betegek célzott kezelésében. Az előadás során a klinikánkon alopecia totalis kapcsán, szisztémás JAK gátlóval kezelt gyermekek terápiás eredményeiről számolunk be.

Szabó Ákos^{1,2}, Brodszky Valentin dr.², Rencz Fanni dr.²
Melyik a legjobb bőr-specifikus életminőség kérdőív? DLQI, DLQI-R és Skindex-16 összehasonlító elemzés
 (Rácz Károly Klinikai orvostudományok Doktori iskola, Bőrgyógyászat és venerológia program, Semmelweis Egyetem, Budapest¹; Budapesti Corvinus Egyetem, Egészségügyi Közgazdaságtan Tanszék, Budapest²)

Bevezetés: A Bőrgyógyászati Életminőség Index (DLQI) és a Skindex-16 a leggyakrabban használt magyar nyelven is elérhető bőr-specifikus életminőség kérdőívek. A DLQI-nak 2018-ban kutatócsoportunk kifejlesztette egy alternatív pontozási változatát, a DLQI-R-t. A kérdőíveket terápiás irányelvekben, betegregiszterekben, illetve a napi gyakorlatban is használják, viszont jelenleg a mérési tulajdonságaikról nem rendelkezünk kellő információval. A Kutatás célja a DLQI, a DLQI-R és a Skindex-16 kérdőívek mérési tulajdonságainak szisztematikus összehasonlító

elemzése bőrgyógyászati betegek nagy mintáján.

Beteganyag és módszer: Egy 2020 februárjában (pre-Covid) Magyarországon végzett online keresztmetszeti kérdőíves felmérésből származó 618 orvos által diagnosztizált bőrgyógyászati beteg adatát elemeztük. A leggyakoribb diagnózisok a következők voltak: szemölcs 23,1%, ekcéma 22,7%, körömgomba 18,3%, akne 13,4% és pikkelysömör 13,2%. A kutatás során összehasonlítottuk a DLQI, a DLQI-R és a Skindex-16 padló-és plafonhatását, az informativitását, konvergencia- és ismert csoportok szerinti érvényességét. Az elemzéseket a teljes mintán, és további három alcsoporton (krónikus gyulladásos bőrbetegségek, fertőzések és egyéb bőrbetegségek) is elvégeztük.

Eredmények: A 618 beteg átlagéletkora 50,5±16,9 év volt és a betegek 57,9%-a nő volt. A DLQI, a DLQI-R és a Skindex-16 átlag összpontszáma a mintában 3,76±5,03, 4,11±5,34 és 29,36±26,62 volt. A DLQI vagy DLQI-R kérdőíveken problémát nem jelző betegek (0 pont), 64%-a számolt be problémáról a Skindex-16-on, míg fordítva a Skindex-16 kérdőíven 0 pontos betegek 19%-a problémát jelölt a DLQI kérdőíven. Összességében a DLQI 3. (vásárolni, rendben tartani otthonát vagy kertjét), 7. (dolgozni vagy tanulni), 8. (partnerrel vagy közeli barátokkal történő kapcsolattartás) és 9. (szexuális nehézségek) kérdéseire „Nem vonatkozik Önre” választ adó betegek 23-38%-a jelzett problémát az életminőség megegyező területét felmérő Skindex-16 kérdőív kérdésén. Az átlagos relatív informativitás a Skindex-16 esetében volt a legmagasabb (0,85), ezt követte a DLQI-R (0,66) és végezetül a DLQI (0,54). A DLQI jobban meg tudta különböztetni az ismert betegcsoportokat a bőrtünetekkel kapcsolatos életminőségsökkenés alapján, míg a DLQI-R jobban teljesített az önértékelt egészségi állapot tekintetében.

Következtetés: A kutatás rámutatott, hogy a DLQI és a Skindex-16 a bőrbetegségek eltérő aspektusait vizsgálja, mindemellett különböző válaszkálát is használtak, amelyek felelősek a mérési teljesítményükben mutatkozó különbségekért. A Skindex-16 érzékenyebbnek tűnik az enyhe életminőségsökkenés mérésére, mint a DLQI/DLQI-R. Eredményeink segítik a DLQI, a DLQI-R és a Skindex-16 közötti különbségek megismerését, és támogatják a megalapozott eszközválasztást úgy a klinikumban, mint a kutatásokban.

Róbert Lili dr., Bánvölgyi András dr., Hidvégi Bernadett dr.
A calciphylaxis klinikuma
 (Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: A calciphylaxis (kalcifikálódó urémiás arteriolopathia) ritka elváltozás, mely elsősorban krónikus veseelégtelenségben lép fel hosszabb ideje tartó dialízis mellett (urémiás forma). Prevalenciája ezen betegcsoportban 4%, mortalitása igen magas (45-80%). Ritka esetben nonurémiás állapotokban is megfigyelhetjük. Egyes

szerzők a calcinosisok közé sorolják, azonban az előbbivel ellentétben a calciphylaxisnál nem passzív mészkiválás történik, hanem aktív cellularis folyamatok vezetnek a bőr és a subcutis kis-és közepes ereinek meszesedéséhez, trombózisához, nekrosisokhoz. Klinikailag purpurákkal kísért fájdalmas, terápiareszisztens, nekrotikus fekélyek jellemzik elsősorban az alsó végtagon.

Beteganyag és módszer: Az előadásban tudományos összefoglalás után esetekkel prezentáljuk a calciphylaxis kezelése során szerzett tapasztalatainkat.

Eredmények: Két esetben kalcium-csatorna blokkoló, illetve kombinált gyógyszeres kezelés mellett érdemi javulás nem volt észlelhető, egy beteg esetében nátrium-tiosulfát kezelés mellett jelentős regresszió volt elérhető.

Következtetés: A calciphylaxis kezelésében első vonalban ajánlott a nátrium-tiosulfát, mely gyulladáscsökkentő, keringésvajító és meszesedés gátló tulajdonsága révén regressziót indukálhat. Az általunk kezelt betegek esetében ugyancsak a nátrium-tiosulfát alkalmazása bizonyult hatékonynak. Ezen ritka, de súlyos kórkép esetében a nekrotikus fekélyek kezelése kihívást jelent, de kiemelt fontosságú, hiszen a nem kielégítő perifériás keringés és a csökkent szerkezeti védekezőképesség miatt fokozott a felülfertőződés és a súlyos komplikációk kialakulásának veszélye.

Gyurita Beatrix, Morváné Kiss Andrea, Németh Csongor dr., Gyulai Rolland dr., Lengyel Zsuzsanna dr.

Lokálisan előrehaladott és metasztatikus kután laphámkarinómás betegek életminőség változása cemiplimab kezelés során

(PTE KK Bőr-Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

A spinalioma vagy laphámkarinóma a második leggyakoribb rosszindulatú bőrdaganat, mely a bőr laphámsejtjeiből indul ki, és a helyi szöveti terjedésen kívül áttétképző potenciállal is bír. A beteg életminőségét jelentősen rontja a kifehélyesedő, vérző, váladékozó, fájdalmat okozó tumor szövet, amely a beteg szociális izolációjához és hangulatának romlásához vezethet.

Az immunterápia, hasonlóan a melanomához, a laphámrák kezelésében is új korszakot indított el. A PD-1 gátlók csoportjába tartozó cemiplimabot (Libtayo®) 2018-ban engedélyezték metasztatikus vagy lokálisan előrehaladott cutan laphámsejtes carcinoma kezelésében. Előadásomban szeretném bemutatni a klinikánkon szerzett tapasztalatainkat cemiplimab kezeléssel azoknál a betegeknél, akiknél a műtét vagy a sugárkezelés nem volt kivitelezhető, és ezért cemiplimab monoterápiában részesültek. A klinikailag detektálható változásokon kívül, melyet a képalkotó vizsgálatok és fotó dokumentáció mutatnak, a betegek életminőségének a változását is mértük.

Bánvölgyi András dr., Medvecz Márta dr., Sárdy Miklós dr., Lőrincz Kende dr.

Hailey-Hailey betegség CO₂ lézeres dermabráziós kezelése

(Semmelveis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: A Hailey-Hailey betegség (familiális krónikus benignus pemphigus) egy ritka, autoszómális dominánsan öröklődő keratinocita adhézió zavarral járó betegség, melyet az ATP2C1 gén mutációja okoz. A betegségben a hajlatokban, mint hónalj, nyak és lágyékhajlat, jelentkeznek a gyulladt, eróziókkal és szekunder felülfertőzéssel kísért tünetek. A tünetek a mindennapi tevékenységeket és a párkapcsolati életet hátrányosan érinthetik, az életminőséget jelentős mértékben rontják. A betegség kezelése nem megoldott, elsősorban a provokáló faktorok kerülését (izzadás, hőhatás, stressz, infekció) és a már kialakult elváltozások tünetei kezelését jelenti. A terápiát elsősorban lokális kortikoszteroid és dezinficiens készítmények jelentik, súlyosabb esetben szisztémás antibiotikummal kombinálva, azonban tartós vagy akár végleges tünetmentesség gyakran nem érhető el. Esetközlések, és alacsony esetszámmal történt vizsgálatok szisztémás acitretin, dapson, lokális botulinum toxin vagy szén-dioxid lézeres dermabrázióval való kezelést követően számoltak be tartós tünetmentesség eléréséről.

Beteganyag és módszer: Egy 43 éves nőbeteg esetét mutatjuk be, akinek elsőként 30 éve korábban jelentkeztek a hajlatokat érintő tünetei. A klinikai kép, rutin szövettani vizsgálat és negatív direkt immunfluoreszcens vizsgálat alapján Hailey-Hailey betegség diagnózis igazolódott. A kiterjedt tünetekre a lokális kortikoszteroid és dezinficiens terápia mellett szisztémás kortikoszteroid, dapson, acitretin illetve botulinum-toxin injekciós kezelésben is részesült, azonban tartós tünetmentesség nem volt elérhető.

Eredmények: A kifejezett és terápiareszisztens hónalj tünetek miatt 2020. júliusában ezen régióban, először bal oldali axillában alkalmaztunk szén-dioxid lézeres dermabráziós kezelést. A bal axilla alsó és felső pólusát két ülésben kezeltük szén-dioxid lézeres dermabrázióval. A kezelés ambulanter ellátás keretében történt, hospitalizáció nem volt szükséges. A páciens a kezelés következtében kialakult sebeket lokális dezinficiens, szalicilsav tartalmú hámosító kenőccsel és szilikonnal impregnált intelligens kötszer terápiával otthonában könnyen tudta kezelni, a kezelt területek hetek alatt hipopigmentációval gyógyultak. A kezelt területeken recidíva nem volt észlelhető annak ellenére sem, hogy a betegség a többi hajlatban kifejezett aktivitást mutatott. A kezelés óta eltelt egy év során a betegség a többi hajlatban ismétlődően fellángolt, de a kezelt bal axilla területén recidíva nem jelentkezett. A páciens jobb hónaljának dermabráziós ellátása azóta megtörtént, illetve további érintett régiók szén-dioxid lézeres kezelését tervezzük.

Következtetés: Esetünk bemutatja, hogy a szén-dioxid dermabráziós kezelés egy biztonságos, hatásos terápiás modalitás lehet még a súlyosan terápia rezisztens esetekben is, mellyel tartós tünetmentesség érhető el.

Csordás Anikó dr.¹, Tótsaki Ágnes dr.¹, Korponai Judit², Toka-Farkas Tünde¹, Janka Eszter Anna dr.¹, Remenyik Éva dr.¹

In vivo diagnosztika alkalmazása a photodinamias terápia hatékonyságának le mérésére

Bőrgyógyászati Klinika, Debreceni Egyetem, Debrecen¹; Debreceni Egyetem ÁOK, Debrecen²)

Bevezetés: Aprekarcinogén aktinikus/solaris keratosis (AK) jelentkező betegek száma, mint világszerte, úgy hazánkban is nő. Az AK patogenezisében döntően az UV fény karcinogén hatásának van szerepe. Miután a fény az egész bőrterületet érinti (mező karcinogenesis) nem meglepő, hogy a súlyosan fénykárosodott bőrön klinikailag sok esetben nehéz megítélni a léziók számát, elkülöníteni a lézionális és nem lézionális bőrterületeket. Éppen ezért a teljes bőrfelület kezelésére is alkalmas fény (mező) terápia (fotodinamias terápia (PDT), 5-fluorouracil, imiquimod) a legalkalmasabbak az ilyen bőrtünetek kezelésére. A kezelések hatékonysága, az ismétlések szükségességének le mérésére in vivo képalkotó technikák optimálisak lennének.

Beteganyag és módszer: Pilot vizsgálatunkban célul tűztük ki, hogy összehasonlítsuk a klinikai konvencionális 2D fotókat, Antera 3D image és optikai koherencia tomográfia (OCT) alkalmazhatóságát a PDT-vel kezelt betegek követésében. Multiplex solaris keratosisal rendelkező betegek érintett bőrfelületéről konvencionális és 3D fotó készült, valamint különböző területekről OCT felvétel. A képeket PDT kezelés előtt és egy kezelés után képanalizáló szoftverekkel (ImageJ, Antera, VivoTools) hasonlítottuk össze, majd a különböző eszközökkel kapott eredményeket korreláltattuk.

Eredmények: A jelen előadásban a tervezett vizsgálat módszertani meghatározására végzett előzetes vizsgálataink eredményeiről számolunk be.

Következtetés: Már a bevezető vizsgálat alapján is megállapítható, hogy az in vivo képalkotó diagnosztika hasznosnak ígérkezik a mező karcinogenitással érintett betegek objektív követésében, de a jelenlegi eszközökkel és szoftverekkel meglehetősen időigényes. A technológiai fejlesztések egyre részletesebb képalkotást tesznek lehetővé, melyek a mesterséges intelligencia elemzésbe történő bevonásával ígéretes segítséget fognak jelenteni a jövő klinikusai számára is.

Csány Gergely dr.^{1,2}, Szalai Klára dr.³, Gergely L. Hunor dr.³, Lőrincz Kende Kálmán dr.³, Sárdy Miklós dr.³, Csabai Domonkos¹, Marosán-Vilimszky Péter^{1,2}, Hatvani Janka dr.², Füzesi Krisztián dr.^{1,2}, Gyöngy Miklós dr.^{1,2}

Multimodális optikai-ultrahang képalkotás a bőrgyógyászatban

(Dermus Kft., Budapest¹, Pázmány Péter Katolikus Egyetem, Információs Technológiai és Bionikai Kar, Budapest²; Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest³)

Bevezetés: A magasfrekvenciás ultrahang képalkotás hasznos többlet-információval szolgál a különböző bőrelváltozások mélységi kiterjedéséről, illetve a bőrgyulladásos betegségek esetén a bőr gyulladásának mértékéről. Az elmúlt években a Dermus Kft. és a PPKE Információs Technológiai és Bionikai Kar kutatói a SE Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinikával együttműködésben egy hordozható, kompakt bőrultrahang eszköz fejlesztésén illetve klinikai validálásán dolgoztak, mely nemcsak ultrahangkép-információval, hanem egyidejű, koregisztrált optikai és ultrahang képalkotással szolgál bőrgyógyászok számára. A multimodális optikai-ultrahang képalkotás több felhasználási lehetőséget is kínál. Ezek közé tartozik a felvételek pontos célzásának és reprodukálhatóságának megvalósítása, melynek jelentőségét az EFSUMB (European Federation of Societies for Ultrasound in Medicine and Biology) 2020-as ajánlásai is egyértelműen alátámasztják. Egy korábbi cikkben (doi:10.1101/2021.06.28.21259325) bemutattuk a kutatás előzetes eredményeit, jelen előadásban megosztjuk a legújabb tapasztalatokat.

Beteganyag és módszer: Az új fejlesztésű, hordozható, kompakt bőrultrahang (Dermus SkinScanner) eszközzel egy klinikai tanulmány keretében különböző bőrelváltozásokról – melanoma, basalioma, keratosis, naevus, haemangioma, dermatitis, psoriasis, morphea – készültek egyidejű optikai (felszíni) és ultrahang (mélységi) felvételek. A felvételek kiértékelését a bőrgyógyász vizsgálóorvos, valamint két független szakorvos, egy bőrgyógyász és egy radiológus végezte. Az ultrahang-felvételek egy referencia hordozható bőrultrahang-eszköz felvételeivel is összehasonlításra kerültek.

Eredmények: A bőr főbb rétegei egyértelműen detektálhatóak a Dermus SkinScanner ultrahang-képeken. A kiértékelők kiemelték a Dermus SkinScanner eszköz képeinek jobban értelmezhető kontrasztját a referencia-eszközhöz képest. Az eszköz képes a bőrök vastagságának és krónikus bőrgyulladás mértékének számszerűsítésére, így alkalmas lehet a terápia tervezésre illetve követésre.

Következtetés: A tanulmány során validált hordozható és kompakt eszköz lehetőséget kínál a bőrelváltozások ultrahang vizsgálatának széles körű alkalmazására. Az egyidejű optikai (felszíni) és ultrahang (mélységi) képalkotás hasznos segítségként szolgálhat olyan területeken, mint a különböző bőrelváltozások műtéti tervezése mélységi kiterjedés alapján, vagy az elváltozások alakulásának időbeli követése ugyanazon meghatározott helyen (metszetben).

Tudományos előadások

Szalai Klára dr.¹, Hársing Judit dr.¹, Kárpáti Sarolta dr.¹, Gergely Hunor dr.¹, Gyöngy Miklós dr.², Csányi Gergely dr.²

A cután melanoma malignum ultrahang morfológiai képének retrospectív elemzése a szövettani lelet tükrében

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, PPKE Bionika Kar, Budapest²)

Bevezetés: A melanoma malignum preoperatív ultrahang vizsgálata a Breslow szerinti tumorterjedésben T1 stadiumú folyamatoktól kezdődően szignifikanciával bír, mely a sebész számára a biztonsági zóna megválasztásában nyújt segítséget.

Retrospektív elemzésünkben arra kerestünk választ, hogy a melanoma szövettani és ultrahang morfológiai képén milyen közös pontok ismerhetők fel, amely az UH morfológiából a dignitás mértékére tud felvilágosítást adni, különös tekintettel a lymphocyták jelenlétére.

Beteganyag és módszer: 187 beteg UH képét pixelanalízist alkalmazva térképeztük fel, melyek T1-T4 stadiumú tumort jeleztek.

E mellett a szkennelt szövettani képeken hasonló analízist végezve kerestük az egyező pontokat, melyeket mindkét esetben különböző színű görbékkel jeleztünk.

A szövettani metszetről nyert pixelmintázatot az ultrahang morfológiával hasonlítottuk össze.

Eredmények: Az elemzés során hasonló jeleket találtunk a lymphocyták „sávoknak” megfelelően.

A vastagabb elváltozásokban, ahol a vertikális növekedés kifejezettebb volt az ultrahang kép echoszerkezte mellett az esetek szignifikáns részében a szöveten hasonló morfológiát írt le, a lymphocyták infiltrációjának fokát tekintve. Az analízisből kapott eredmények mellett retrospektív elemeztük a szentinel nyirokcsomó érintettségét is, melynél azt találtuk, hogy a metasztatizált nyirokcsomók esetében a primer folyamat ultrahang képe echogenitásban különbözött a vastagsága ellenére negatív szentinel nyirokcsomót mutató esetektől.

Következtetés: Elemzésünkéből arra következtettünk, hogy a vastagabb melanomák preoperatív ultrahang elemzése során a belső morfológiáról is nyilatkozni kell, mert közelítve a szövettani képhez a páciensek további taggingje már célzottan szervezhető, mely rövidítheti a várakozási időt a szükséges ellátáshoz.

Gáspár Krisztián dr.¹, Palatka Réka dr.², Janka Eszter dr.², Palatka Károly dr.³, Szegedi Andrea dr.¹

Gyulladásos bélbetegség gyakorisága hidradenitis suppuratívában

(Debreceni Egyetem ÁOK Bőrgyógyászati Tanszék, Bőrgyógyászati Allergológia Tanszék, Debrecen¹, Debreceni Egyetem ÁOK Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen², Debreceni Egyetem ÁOK Belgyógyászati Intézet, Debrecen³)

Bevezetés: A gyulladásos bélbetegségek (Crohn betegség és colitis ulcerosa) prevalenciája emelkedett hidradenitis suppuratívában (HS), valamint a bélrendszert érintő egyéb krónikus gyulladásos hasi kórképek (pl. microscopos colitis, segmentalis colitis) egyidejű megjelenése is összefüggésbe hozható a betegséggel, azonban az előfordulás gyakoriságáról nem állnak rendelkezésre pontos adatok. Célul tűztük ki a gyulladásos hasi kórképek (CIID) gyakoriságának meghatározását HS betegek körében, továbbá ezen komorbiditást mutató betegcsoport jellemzését. Érdeklődésünk fókuszában állt, hogy létezik-e olyan non-invazív eljárás, mely korai jelzője lehet a bélgyulladás jelenlétének HS betegekben.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatunkba 74 HS beteg választottunk be. Részletes, a hasi panaszokra is kiterjedő anamnézis, bőrgyógyászati fizikális vizsgálat és beleegyező nyilatkozat aláírását követően gasztroenterológiai kivizsgálás (széklet calprotectin teszt és colonoscopia) mellett vérvép, C-reactive protein szint, szérumszint NOD2 polimorfizmus, ASCA IgA és IgG szint vizsgálatok történtek. A betegeket két csoportba soroltuk (csak HS előfordulása és HS+bélbetegség együttesen) és összehasonlítottuk a klinikai és laboratóriumi paramétereiket.

Eredmények: A CIID gyakorisága HS-ben 28,4% (21/74) volt. A HS+bélbeteg csoportban szignifikánsan alacsonyabb BMI szintet és súlyosabb Hurley stádiumot találtunk a bélbetegségben nem szenvedő HS csoporthoz képest. Továbbá a HS+bélbeteg csoportban szignifikánsan magasabb volt a széklet calprotectin teszt pozitivitási aránya és a szérumszint ASCA IgG szint is. A dohányzási szokásokat és a NOD2 polimorfizmust illetően nem találtunk különbséget a csoportok közt. Az eredményekben a széklet calprotectin teszt magas szenzitivitási és specificitási értéket mutatott.

Következtetés: Adataink alapján látható, hogy a CIID jelenléte alacsonyabb BMI szinttel és súlyosabb betegségaktivitással társul azon betegek esetében is, akiknek nem voltak hasi panaszaik. Továbbá a széklet calprotectin teszt hasznos eszköze a HS-val társuló CIID detektálásában, mely hangsúlyozza a bőrgyógyász és gasztroenterológus együttműködésének fontosságát is.

Görög Anna dr., Sárdy Miklós dr.

A dermatitis herpetiformis diagnosztikája és kezelése

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

A szerzők ajánlásokat fogalmaztak meg a dermatitis herpetiformis (DH) korszerű diagnosztikájáról és kezeléséről az Európai Bőr- és Nemigyógyászati Akadémia (EADV) támogatásával és az Európai Dermatológiai Fórum (EDF) együttműködésével 27 tagú interdiszciplináris

team bevonásával. A szerzők az előadásban ismertetik a DH klinikai jellemzőit és patomechanizmusát, valamint bemutatják a kórkép korszerű kivizsgálási és kezelési protokollját az EADV 2021-ben megjelent bizonyíték és konszenzus alapú (S2) irányelvei tükrében.

Kinyó Ágnes dr.¹, Kádár Zsolt dr.¹, Durkot Patrícia dr.¹, Oláh Péter dr.¹, Berki Tímea dr.², Gyulai Rolland dr.¹

Anti-Saccharomyces cerevisiae antitestek vizsgálata hidradenitis suppurativában

(Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs¹, Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Immunológiai és Biotechnológiai Intézet, Pécs²)

Bevezetés: Az anti-Saccharomyces cerevisiae antitestek (ASCA) igen specifikus és szenzitív biomarkerei a Crohn-betegségnek, az ASCA pozitivitás korábbi betegségkezdettel, agresszívabb lefolyással, valamint gyakoribb szűkületképződéssel vagy penetráló betegségforma megjelenésével jár, és utóbbiak miatt gyakrabban szükséges műtéti megoldás is. Nemrég került felfedezésre, hogy az ASCA antitestek hidradenitis suppurativában (HS) is megjelennek, és a betegség súlyosságával korrelálnak.

Beteganyag és módszer: A prospektív vizsgálatunkban 2018. október és 2020. december között 46 HS beteget vizsgáltunk ASCA pozitivitás irányába (27 férfi és 19 nő; átlag életkor 41,0 év) és 24 egészséges kontrollt (9 férfi és 15 nő; átlag életkor 42,8 év). Gyulladásos bélbetegség 1 HS beteg esetében volt ismert. A HS betegcsoporton belül a tünetek lokalizációja alapján 4 különböző csoportot különítettünk el, a klasszikus HS mellett megkülönböztettünk glutealis, follikuláris elrendeződésű és frikcionális csoportot.

Eredmények: Eredményeink alapján elmondható, hogy az ASCA IgG és/vagy IgA antitestek szignifikánsak magasabb arányban voltak jelen a glutealis, follikuláris és frikcionális csoportban, mint az egészséges kontrollokban (56,5 vs. 29,1%; $p=0.043$), azonban a klasszikus lokalizációjú betegeknel ez nem volt észlelhető. Az ASCA pozitivitás pozitív korrelációt mutatott a HS súlyosságával (Hurley klasszifikáció alapján: 38.4%, 53.3% és 66.6% volt ASCA pozitív a Hurley I, Hurley II és Hurley III stádiumú betegek közül; $p=0.0073$). A betegség szignifikánsan korábban kezdődött az ASCA pozitív HS esetekben (27,1 vs 33,1; $p=0.046$). Nem találtunk szignifikáns különbséget az ASCA pozitivitás és a BMI, a családi anamnézis és a dohányzás között.

Következtetés: Eredményeink alapján kijelenthető, hogy az ASCA antitestek szignifikánsan emelkedett szintje összefüggést mutat a betegség lokalizációjával, és a jelenlétük pozitív korrelációt mutat a betegség súlyosságával.

Gergely László Hunor dr.¹, Szalai Klára dr.¹, Sárdy Miklós dr.¹, Gyöngy Miklós dr.^{2,3}, Csányi Gergely dr.^{2,3}

A gyulladásos bőrbetegségek ultrahangvizsgálatának jelentősége

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Pázmány Péter Katolikus Egyetem, Információs Technológiai és Bionikai Kar, Budapest², Dermus Kft., Budapest³)

Bevezetés: Az elmúlt években növekszik a bőr ultrahang vizsgálatával foglalkozó publikációk száma. Az ultrahang eszközök megfizethetőbbé és kompaktabbá válásával a napi bőrgyógyászati rutinban is növekedhet a szerepük. Több publikáció igazolta, hogy a magas frekvenciájú ultrahang (HFUS) számos bőrbetegség esetén alkalmazható eszköz. A bőr gyulladásos bőrbetegségei sokszor klinikai vizsgálattal diagnosztizálhatóak, ugyanakkor az ultrahang vizsgálat további értékes információt szolgáltat a bőrfelszíne alatt zajló folyamatokról.

Beteganyag és módszer: Bizonyos esetekben például a sclerodermák vagy hidradenitis suppurativa során, a gyulladásos folyamat különböző epizódjainak fizikális vizsgálattal történő értékelése és a megfelelő kezelés kiválasztása gyakran kihívást jelent. A bőr ultrahang vizsgálata ilyenkor értékes adatokat nyújthat a kórképek pontosabb követéséhez és a terápia beállításához.

Eredmények: A téma aktualitását alátámasztja, hogy a European Federation of Societies for Ultrasound in Medicine and Biology (EFSUMB) bőr ultrahang vizsgálatiról szóló 2020-as ajánlásában külön kitér a bőr gyulladásos betegségeinek ultrahang vizsgálatára.

Következtetés: Előadásunk célja, hogy a nemzetközi szakirodalmi adatok, illetve saját eredményeink felhasználásával ismertessük a psoriasis, az atopiás dermatitis, hidradenitis suppurativa és scleroderma bőr ultrahang vizsgálata során észlelhető jellegzeteségeket és ezek klinikai jelentőségét.

Rencz Fanni dr.¹, Szabó Ákos², Brodszky Valentin dr.¹

DLQI-R: az első 3 év tapasztalatai

(Budapesti Corvinus Egyetem, Egészségügyi Közgazdaságtan Tanszék, Budapest¹, Semmelweis Egyetem, Rácz Károly Klinikai Orvostudományok Doktori Iskola és Budapesti Corvinus Egyetem, Egészségügyi Közgazdaságtan Tanszék, Budapest²)

Bevezetés: 2018-ban kutatócsoportunk kidolgozta a Bőrgyógyászati Életminőség Index (DLQI) alternatív pontozási rendszerét, a DLQI-R-t. Az új pontozás lehetővé teszi, hogy mérsékeljük a „nem vonatkozik Önre” (NVÖ) válaszok okozta torzítást a kérdőív kiértékelése során. Jelen kutatás célja összegyűjteni az elmúlt három év hazai és nemzetközi tapasztalatait a DLQI-R pontozás alkalmazásáról.

Beteganyag és módszer: A 2018. július (DLQI-R pontozás megjelenése) és 2021. augusztus közötti időszakra folyóiratkeresést végeztünk a PubMed, Web of Science,

CINAHL, PsycINFO és Google Scholar adatbázisokban a DLQI-R-t alkalmazó közlemények azonosítása céljából.

Eredmények: A DLQI-R pontozást 7 országban (Egyesült Államok, Írország, Hollandia, Ausztria, Magyarország, India és Ausztrália) összesen 14 eredeti közleményben, 13 független betegpopuláción, 8 különböző diagnózisban alkalmazták. Ezek közül hat psoriasis (n=4672), egy atópiás dermatitis (n=764), egy vitiligo (n=316), egy hidradenitis suppurativa (n=198), egy pemphigus (n=108), egy morphea (n=101), egy scabies (n=91) és egy mycosis fungoides (n=24) vizsgálat volt. A DLQI-R pontszámot meghatározó NVÖ választ megjelölő betegek aránya kutatásonként, diagnózisonként és országonként is nagy változatosságot mutatott (20,7%-76,6%). A NVÖ válaszok számának lehetséges befolyásoló tényezői között azonosították a következőket: nem, életkor, iskolai végzettség, etnikum, családi állapot, jövedelem és betegsúlyosság. Egy prospektív vizsgálat kimutatta, hogy a Covid-19 világjárvány miatti lezárások során szignifikánsan nőtt a DLQI-n NVÖ választ adó psoriasisos betegek aránya. Az egyes vizsgálatokban a betegpopulációk DLQI-R átlagpontszáma 0,24-1,47 ponttal volt magasabb a DLQI átlagnál. A DLQI-R a DLQI-val megegyezően vagy annál kissé erősebben korrelált a betegsúlyosság mérőszámokkal (PASI és PGA psoriasisban, PO-SCORAD és POEM atópiás dermatitisben és a HS-PGA és módosított Sartorius-skála hidradenitis suppuratívában). A DLQI-R jó konvergencia érvényességet mutatott általános (EQ-5D, SF-12), bőr- (Skindex-16) és betegségspecifikus (VIS-22) életminőség kérdőívekkel is. Két klinikai vizsgálat is megerősítette a DLQI-R magas érzékenységet psoriasisban. A DLQI-R informativitása psoriasis, pemphigus és morphea betegekben is összességben jobbnak bizonyult a DLQI-nál.

Következtetés: A DLQI-R pontozás kidolgozása óta nemzetközi szinten is egyre nagyobb figyelem irányul a NVÖ válaszok problémájára. Egyes kutatásokban a betegek fele-kétharmada megjelölt legalább egy NVÖ választ a kérdőívben, amely jelentős tartalmi érvényesség problémát vet fel. A DLQI-R pontozás segít, hogy pontosabban mérhessük a bőrtünetek okozta életminőségcsökkenést. A jövőben minél több diagnózisban javasolt a DLQI-R mérési tulajdonságainak összehasonlító vizsgálata más életminőség kérdőívek teljesítményével.

Kemény Lajos Vince dr.^{1,2}, Fisher David dr.¹

Reduced MC4R signaling alters pain thresholds associated with red hair

(Cutaneous Biology Research Center, Department of Dermatology and MGH Cancer Center, Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, Amerikai Egyesült Államok¹, Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest²)

Bevezetés: Humans and mice with natural red hair have elevated basal pain thresholds and an increased sensitivity

to opioid analgesics.

Beteganyag és módszer: We combined multiple genetic mouse models and pharmacologic approaches to understand the mechanism of the altered pain thresholds.

Eredmények: We investigated the mechanisms responsible for higher nociceptive thresholds in red-haired mice resulting from a loss of melanocortin 1 receptor (MC1R) function and found that the increased thresholds are melanocyte-dependent but melanin-independent. MC1R loss of function decreases melanocytic pro-opiomelanocortin transcription and systemic melanocyte stimulating hormone (MSH) levels in the plasma of red-haired (Mc1re/e) mice. Decreased peripheral alpha-MSH de-represses the central opioid tone mediated by the opioid receptor OPRM1, resulting in increased nociceptive thresholds. We identified MC4R as the MSH-responsive receptor that opposes OPRM1 signaling and the periaqueductal grey area in the brainstem as a central area of opioid/melanocortin antagonism.

Következtetés: This work highlights the physiologic role of melanocytic MC1R and circulating melanocortins in the regulation of nociception and provides a mechanistic framework for altered opioid signaling and pain sensitivity in red-haired individuals.

Bánvölgyi András dr., Lőrincz Kende dr., Meznerics Fanni dr., Madarász Mária dr., Tamási Béla dr., Tóth Béla dr., Kiss Norbert dr., Jobbágy Antal dr.

Szexuális úton terjedő fertőzések előfordulási gyakoriságának változása a COVID-19 járvány első hulláma során

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: A COVID-19 járvány következtében hozott szociális távoldartásra vonatkozó intézkedések befolyásolhatják a lakosság szexuális viselkedését. A lezárás kevesebb alkalmi szexuális együttlétet vezethet, ugyanakkor az egészségügyi ellátáshoz való hozzáférés is változhat. Az STI szűrések elérhetőségének csökkenése következtében a nem diagnosztizált oligoszimptomatikus és aszimptomatikus fertőzések száma növekedhet, mely hosszú távú szövődmények kialakulásához vezethet, míg az akut tünetekkel járó fertőzések továbbra is diagnosztizálása kerülnek. Ezen jelenség a fertőzés tüneteitől függően eltérő tendenciákat eredményezhet a különböző STI-k előfordulási gyakoriságának változásában a járvány során. Vizsgálatunk célja meghatározni az STI-k előfordulási gyakoriságának változását a COVID-19 világjárvány első hulláma során.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatunk során a Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika Országos STD Centrumában 2020. január 1. és szeptember 30. között szifilisszel, chlamydiával vagy gonorrhoeával diagnosztizált páciensek dokumentációját tekintettük át a MedSolution (T-Systems Zrt.) elektronikus betegnyilvántartó rendszer, valamint az STD Centrum

papír alapú betegnyilvántartása segítségével.

Eredmények: A vizsgált periódusban – január 1. és szeptember 30. között – 2018-ban összesen 8020, 2019-ben 8250, 2020-ban 7109 páciens jelent meg az STD Centrum rendelésén. 2018-ban, március 28. és június 18. között 2490, 2019-ben 2394 páciens látott el az STD Centrum, 2020-ban a korlátozások alatti időszakban 52%-kal, szignifikánsan ($p < 0,001$) csökkent a rendelésen megjelentek száma az előző évekhez képest, ez idő alatt összesen 1154 beteg került ellátásra. A szifilisz esetszáma 2020-ban a március 28 és június 18 között, a korlátozások alatti időszakban (42 eset) mind a korlátozásokat megelőző időszakhoz képest (85 eset), mind a korábbi évek ezen időszakához képest (2018-ban 57, 2019-ben 71 eset) csökkent, a korlátozások feloldását követően emelkedett (114 eset). A chlamydia esetében a syphilishez hasonló tendencia figyelhető meg, a korlátozások alatti időszakban (17 eset) mind a korlátozásokat megelőző időszakhoz képest (36 eset), mind a korábbi évek ezen időszakához képest (2018-ban 20, 2019-ben 30 eset) csökkent az esetszám, a korlátozások feloldását követően nőtt az esetszám (39 eset). A gonorrhoeás esetek számában érdemi változás nem figyelhető meg.

Következtetés: A szexuális viselkedés, valamint a kockázatos viselkedésformák, a „risky behavior” a járványtól függetlenek, melyet a legtöbbször akut tünetekkel jelentkező „indikátor betegség”, a gonorrhea változatlanul magas esetszáma támaszt alá a korlátozások alatt. A szűrések számának csökkenése miatt azonban a tünetszegény kórképekben látszólagos esetszám csökkenés

figyelhető meg, melyet a korlátozások feloldását követő ugrásszerű esetszám növekedés követ.

Medvecz Márta dr.

Genodermatózisok aktualitásai és a jövő perspektívái
(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Az örökletes bőrgyógyászati betegségek (genodermatózisok) több mint 300 fenotípusa ismert, többségükben ritka kórképek (prevalencia $\leq 1:2.000$). Ellátásuk multidiszciplináris elvek szerint szerveződik, magas szintű komplexitást igényel diagnosztikájuk és kezelésük, hiszen a betegek életminősége nagyfokban romlik, egyes formái letálisak.

Több, mint 500 gén variánsai alakítják a genodermatózisokban szenvedő betegek bőrtüneteit. Többségükben „monogén”, klasszikus Mendeli szabályok szerint öröklődő kórképek, emellett mozaik formáik is ismertek. Egyes típusai kongenitális, mások progresszíven felépülő fenotípussal jellemezhetőek. Az örökletes bőrgyógyászati betegségek diagnosztikájában egyre nagyobb teret nyer az ún. új generációs szekvenálás technológiája és a hierarchikus adatelemzés. A genotípus-fenotípus korrelációs adatok mennyiségének robbanásszerű növekedése miatt reklassifikációjuk gyakori. Az örökletes betegségek személyre szabott, fejlett terápiás modalitásainak klinikai translációja napjainkra elérhető közelségbe került.

Betegbemutatók

Király-Szalkanovics Bernadett Ágnes dr.¹, Matkovics Myrtil dr.¹, Szamosújvári Judit dr.², Rosdy Beáta dr.², Harkányi Zoltán dr.³, Balázs György dr.³, Csóka Monika dr.⁴, Varga Edit dr.⁵, Mohás Anna dr.⁴, Szalai Zsuzsanna dr.¹

Lehet a divergáló strabismus háttérben bőrbetegség?

Masson tumor vagy agresszív diffúz haemangiomasz
(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Bőrgyógyászati Osztály, Budapest¹; Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológiai Osztály, Budapest²; Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Radiológiai Osztály, Budapest³; Semmelweis Egyetem II. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermekonkológiai Osztály, Budapest⁴; Semmelweis Egyetem II. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermekradiológiai Osztály, Budapest⁵)

Bevezetés: Az újszülött donált petesejtből, in vitro fertilizációt követően, zavartalan terhességből született. Ezt követően észlelték bőrén számos haemangiómáját. Az első orvoshoz fordulás 3 hetes korban történt. Angiológus utalta osztályunkra 5 hetes életkorban szisztémás Propranolol por beállítása céljából.

Beteganyag és módszer: Ekkor már számos felszínesen és mélyen elhelyezkedő haemangiómát észleltünk, valamint fizikális vizsgálattal a jobb bulbus protrudált, felfelé és laterál felé tekintett, anisocoriája és ptosisa volt. Koponya UH ekkor a jobb insula mellett és a jobb plexusban is cystosus, echodús képleteket írt le. Későbbi koponya MR vizsgálat az agyállományban és a extracranialisan számos, változó méretű, élénk kontraszthalmozást mutató nodularis képletet írt le. Legmarkánsabb a jobb oldali maxillaris régióban az orbita felé boltosuló, a bulbus diszlokációját okozó elváltozás, valamint a látásvesztést okozó haemangioma a bal oldali n. opticus chiasma melletti régiójában. Intracranialisan számos helyen hemosziderin felszaporodás és perifocalis oedéma kísérte a képleteket.

Eredmények: Szöveti mintavétel történt, mely részben capillaris haemangiómának, részben Masson típusú intravascularis endothel proliferációnak megfelelő szövettani képet mutatott. Az emelt dóziszú Propranolol terápia mellett, 3 hónapos életkorban teljes test MR vizsgálat történt, melyen az intracranialis góccok méret- és számbeli progressziója mutatkozott, intracranialisan friss vérzések jelentkeztek főleg a bal thalamusban. Góccok

voltak kimutathatóak a tüdőben, májban, csontokban is testszerte.

Következtetés: A Semmelweis Egyetem II. Gyermekklinikán Tumor és Oncoboardra történt felterjesztést követően, interferon és MAC inhibitor adását javasolták. Ezt követően a II.számú Gyermeklinikára irányítottuk, ahol a diffúz neonatalis haemangiomasos kapcsán megjelent nemzetközi szakirodalom összevetése és összegzése alapján kortikoszteroid és kemoterápia (vincristin (VCR) és cyclophosphamid(CMP)) kombinált adására került sor. Egy év alatt összesen 4 alkalommal kapott VCR és CMP kezelést, majd VCR monoterápiában eddig 20 alkalommal részesült szövődmenymentesen. A kezelés hatására a haemangiomasosra jellemző manifesztációk valamennyi régióban jelentős regressziót mutatnak.

Sándor Sarolta dr.^{1,2}, Tóth Veronika dr.¹, Tóth Béla dr.¹, Holló Péter dr.¹, Sárdy Miklós dr.¹

A cutan metastasisok kombinált lokális és szisztémás immunterápiája

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹; Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest²)

Bevezetés: Az imiquimod EMA által törzskönyvezett indikációi közé a condyloma acuminatum, superficialis basalsejtes carcinoma, aktinikus keratosisok kezelése tartozik.

A utóbbi években egyre több nemzetközi publikáció számol be a melanoma cutan metastasisának illetve a lentigo malignának kezeléséről.

Beteganyag és módszer: Esetbemutatásunkban a lokális imiquimod és szisztémás PD-1 immunterápiában részesülő páciensek eseteit foglaltuk össze.

Eredmények: Kiterjesztve az indikációinkat melanoma malignum lokális kezelésén túl a Merkel-sejtes carcinoma cutan-subcutan áttéteinek helyi kezelésére.

Következtetés: Eseteinket a malignus melanoma illetve a Merkel-sejtes carcinoma cutan metastasisaival szembeni lokális immunválasz, mint terápiás target fontosságának hangsúlyozása céljából mutatjuk be.

Király Zsófia dr., Lőrincz Kende dr., Kuroli Enikő dr., Medvecz Márta dr., Holló Péter dr., Marschalkó Márta dr., Hidvégi Bernadett dr., Sárdy Miklós dr.

IL-17 gátló jótékony hatása fényérzékeny I. típusú pityriasis rubra pilaris esetében

(Semmelweis Egyetem, ÁOK, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: 57 éves férfibeteg fénylokalizációban észlelt bőrtünetekkel jelentkezett Klinikánkon. Kórelőzményében sem orális, sem lokális fényérzékenyítő szer nem szerepelt. Klinikailag photocontact dermatitis és psoriasis merült fel, pityriasis rubra pilaris sem volt kizárható. A

szöveti vizsgálat para- és hyperkeratosist, acanthotikus epidermist normál granularis réteggel, follicularis keratosis és a superficialis dermisben perivascularis lymphoid beszűrődést mutatott, spongiosis nem volt jelen. A szövettani kép pityriasis rubra pilaris (PRP) diagnózisát támasztotta alá.

Beteganyag és módszer: Minimális erythema dózis (MED) teszt csökkent értéket mutatott, jelezve az UVB iránti érzékenységet. A teszt helyén új lézió alakult ki, ebből vett ismételt biopszia az elsővel azonos képet mutatott. A rutin laboratóriumi vizsgálatok érdemi eltérést nem mutattak, CARD14 vizsgálat nem történt. A bőrtüneteket kiváltó fertőzőes gócot nem találtunk.

Eredmények: Napi 25 mg kezdeti, majd napi 50 mg acitretin és lokális kortikoszteroid terápia mellett a klinikai kép erythrodermába progrediált, körülírt megkímélt szigetek, jelentős palmoplantaris keratoderma és a körömök sárgásbarnás elszíneződése mellett. Másodvonalban heti 15 mg (majd 20 és 25 mg/hét) subcutan methotrexat kezelést indítottunk. A tünetek regressziót mutattak, habár a 12 hónapos követés során a fenntartó dózis (20 mg/hét) mellett a beteg állapota romlott, különös tekintettel a nyári hónapokra. A törzsön erythema gyratum repens-szerű tünetek jelentkeztek, ismételt biopszia újra a PRP diagnózisát támasztotta alá. Malignus háttérbetegséget nem találtunk.

Ezt követően off-label ixekizumab kezelést kezdtünk psoriasisban előírt dózisban. A bőrtünetek jelentős javulása mellett mellékhatást nem tapasztaltunk. Néhány hónappal későbbi fényprovokáció nem hozott létre új tüneteket.

Következtetés: A fényérzékeny PRP és az erythema gyratum repens-szerű PRP ritka entitások. E tulajdonságokkal bíró esetünk rezisztenciát mutatott a hagyományos kezelésekre, miközben az ixekizumab hatásosnak bizonyult. Legfrissebb adatok támogatják az ixekizumab jótékony hatását PRP-ben az alapján, hogy e körképben a kezelés hatására a fokozott dermalis IL-17A expresszió csökken. A mi megfigyelésünk azt mutatja, hogy az ixekizumab hatásos kezelés lehet a PRP ritka, fényérzékeny változatában.

Szakonyi József dr.¹, Szepesi Ágota dr.², Csomor Judit dr.², Marschalkó Márta dr.¹

Cutan lymphomák a hajás fejbőrön

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹; Semmelweis Egyetem I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest²)

Bevezetés: Vannak lokalizációk, ahol a bőrelváltozások – főleg, ha nem járnak kifejezett szubjektív panasszal – , általában később, előrehaladottabb állapotban kerülnek felismerésre. A hajás fejbőr is ezen régiók közé tartozik, mivel az itt kialakuló léziókról általában tapintás útján vagy mások közvetítésével szerzünk tudomást. A scalp a cutan lymphomák által sem megkímélt terület, egyes entitások számára kifejezetten preferált lokalizáció.

Beteganyag és módszer: Klinikánkon észlelt esetekkel

demonstráljuk a cutan lymphomák ezen régióban való nem is olyan ritka megjelenését.

Eredmények: A T-sejtes folyamatok közül a mycosis fungoides, ezen belül is a rosszabb prognózist jelentő folliculotrop variáns gyakran jelentkezik a fej-nyak régióban. A hajvesztés akár bevezető tünete is lehet a betegségnek. A jó prognózisú CD 4 poz. kis-középnagy T-sejtes lymphoproliferatív betegség, illetve a primer cutan anaplázias nagysejtes lymphoma felbukkanására lehet számítani a fejbőr területén. Az alacsony grádusú B-sejtes lymphomák közül a folliculus centrum lymphoma a legnagyobb valószínűséggel itt megjelenő kórkép, de a primer cutan marginális zóna lymphomák esetek közel negyedében is érintett a fej-nyak régió.

Következtetés: A fejbőrön elhúzódóan fennálló gyulladásosnak imponáló, vagy tumorszerű elváltozások esetén cutan lymphoma lehetőségére is gondolni kell, melynek megítélésére szövettani mintavétel javasolt.

Szakonyi József dr.¹, Csomor Judit dr.², Szepesi Ágota dr.², Marschalkó Márta dr.¹

Lymphomatoid papulosis társulása cutan lymphomákkal

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹; Semmelweis Egyetem I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest²)

Bevezetés: A lymphomatoid papulosis (LyP) egy ritka (incidencia 1.2-1.9/1 000 000), indolens, rekuráló lefolyású T-sejtes lymphoproliferatív megbetegedés. Bármely életkorban jelentkezhet, de leggyakrabban az 5. évtizedben. Klinikai képére a főleg törzsön, végtagokon shubokban megjelenő papulák, nekrotizáló csomók jellemzőek, melyek spontán, heg hátrahagyásával gyógyulnak. A folyamat prognózisa jó, a betegség specifikus halálozás 0%. Ugyanakkor az irodalmi adatok alapján a folyamat a betegek 4-25%-ában más hematológiai kórképekkel (anaplázias nagysejtes lymphoma, Hodgkin-kór, mycosis fungoides) társulhat.

Beteganyag és módszer: Saját beteganyagunkban kerestük az egyéb cutan lymphoproliferatív megbetegedésekkel társult LyP-os eseteket.

Eredmények: 2016-2020 közötti időszakban 7 LyP-esetet diagnosztizáltunk, ezek közül 1 esetben találtunk asszociációt mycosis fungoides (MF) -szel. Az eset érdekességét az adja, hogy mind a MF-es plakkból, mind a LyP-nak megfelelő papulákból ugyanazt a klónt lehetett detektálni TCR-gén átrendeződés vizsgálattal.

Következtetés: Előadásunkkal a LyP-ban szenvedő betegek követésének fontosságára hívjuk fel a figyelmet, illetve arra, hogy eltérő morfológiájú tünetek esetén javasolt a szövettani mintavétel egy esetleges másodlagos lymphoma kizárására.

Varga Anita dr.

„Nincsen hatás, mellékhatás nélkül?!”- Egy PD1-gátlóval kezelt melanomás beteg esete

(SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged)

A primer melanoma eltávolítását követően 28 évvel jelentkezett az axillában egy core biopsziával igazolt inoperábilis nyirokcsomó metasztázis. Az onkoteam döntésének megfelelően, a Std. III.D betegnél, a protokoll szerinti kivizsgálás és a staging vizsgálatok elvégzése után, PD1-gátló kezelés indult. Az immunterápia hatására a metasztázis már négy ciklus kezelés után parciális regressziót mutatott. Ezzel egyidejűleg azonban, a bőrre, tüdőre, pajzsmirigyre és kicsit később, a májra lokalizálódó immun-kapcsolt mellékhatások jelentkeztek. A PD1-gátlót felfüggesztettük, és számos társszakma bevonásával folytattuk a beteg kezelését. Az immun-kapcsolt mellékhatások az elhúzódó szteroid kezelés hatására szanálódtek, melanomás alaptermésége azóta is remisszióban van. Esetünk jól mutatja, hogy mennyire fontos, hogy a daganatos betegek kezelését multidiszciplináris csapatok végezzék.

Buknicz Tünde dr.

Nyálkahártya pemphigoid bemutatása két eset kapcsán (SZTE ÁOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged)

Előzmények: A nyálkahártya pemphigoid (MMP) egy autoimmun, subepithelialis hólyagképződéssel járó betegség. Patomechanizmusa részleteiben még nem teljesen ismert, a tünetek kiváltásában a bullosus pemphigoid antigén 2 (BP Ag2, BP 180, XVII-es kollagén), a BP Ag1 (BP 230, dystonin-e), a laminin 332, az $\alpha 6 \beta 4$ integrin, valamint a VII-es kollagén ellen termelődött antitestek játszanak fontos szerepet. Leggyakrabban az orális és oculáris mucosán, ritkábban a nasopharynx, oesophagus, larynx területén és az anogenitális régióban jelentkezik, kezeletlen esetben súlyos hegesedés alakul ki.

Az eset leírása: A szerző két nyálkahártya pemphigoidban szenvedő beteg esetét ismerteti. Mindkét esetben a szemészeti panaszok jelentkeztek először. Az első esetben rapidan progrediáló cicatrizáló oculáris pemphigoid miatt került sor részletes bőrgyógyászati kivizsgálásra. Ennek során a szájnyálkahártya eróziókból vett mintában subepidermális hasadékképződést láttunk, direkt immunfluoreszcenciás (DIF) vizsgálattal IgG-vel lineáris basalmembrán reakciót észleltünk, a C3-mal látott kép negatív volt. ELISA vizsgálattal a szérumban az anti-desmoglein 1, anti-desmoglein 3 és anti-BP 180 antitesteket mutattunk ki.

A második betegnél a gingiva DIF vizsgálata lineáris IgA depozíciót igazolt, a szérumban antitest meghatározás során ELISA vizsgálattal az $\alpha 6$ integrin 3 epitópja (TPAC, SVLP és SPDA) elleni antitest jelenlétét is igazoltuk.

Az eset megbeszélése és tanulságai: Mindkét esetünkben az okuláris érintettség mellett szájnyálkahártya léziók is

jelentkeztek. A diagnózis felállításához elengedhetetlen volt a szájnyalkahártyából vett szövettan és az immunszerológiai vizsgálatok együttes értékelése. Ezek alapján mindkét betegünk „magas kockázatú” csoportba tartozott, így azonnal szisztémás kezelést indítottunk, a második betegnél szaruhártya-átültetésre is sor került.

Következtetés: Az MMP-ben nagyon fontos a korai diagnózis és a szisztémás terápia indítása, mert a kezelés ellenére is gyakori komplikáció a súlyos hegesedés. Ehhez feltétlenül szükséges a szoros multidiszciplináris együttműködés.

Szabó Lilla, Kapitány Anikó dr., Somogyi Orsolya, Gáspár Krisztián dr., Dajnoki Zsolt dr., Szegedi Andrea dr.

Antimikrobiális peptidek vizsgálata atópiás dermatitiszben

(Bőrgyógyászati Klinika, Debreceni Egyetem, Debrecen)

Bevezetés: Az atópiás dermatitisz (AD) krónikus, immun-mediált gyulladásos bőrbetegség, melynek kialakulásában fontos szerepet játszanak az antimikrobiális peptidek (AMP). Az irodalomban leírt eredmények alapján az AMP-k jelenléte az AD-ban ellentmondásos, ezért célul tűztük ki az expressziójuk vizsgálatát AD-ban.

Beteganyag és módszer: Kutatásunkban génszinten, RT-qPCR-rel az alábbi antimikrobiális peptidek kifejeződését vizsgáltuk: LL-37/Cathelicidin, Human Beta Defensin 1-4, illetve az S100 Calmcium Binding Protein A7, S100A8, S100A9, Thymic Stromal Lymphopoietin (TSLP), Rnase5, Rnase7, CCL20, Secretory leukocyte protease inhibitor (SLPI), Peptidase inhibitor 3 (PI3), Lipocalin-2 (LCN2), Adrenomedullin (ADM) és Lizozim, míg fehérjeszinten immunhisztokémiai módszerrel az S100A8, LCN2, LL-37 és hBD-2 AMP-k jelenlétét detektáltuk. A kísérleteket 9 súlyos AD-ban szenvedő beteg léziós (AD-L) és nem léziós (AD-NL) bőrmintáin végeztük, kontrollként 9 db egészséges egyéntől származó faggyúmirigyben szegény bőrmintát használtunk.

Eredmények: Eredményeink szerint AD-L bőrben az S100A7, S100A8, S100A9, LCN2, hBD2 és hBD4 AMP-k szignifikánsan nagyobb mennyiségben fejeződnek ki, mint a AD-NL és kontroll bőrmintákban. Ezzel szemben az Rnase5, Rnase7, ADM és hBD-1 expressziója szignifikánsan csökkent az AD-L bőrrégióban az egészséges száraz bőrhez képest.

Következtetés: Kutatásunk alapján tehát némely AMP bár szignifikánsan magasabb expressziót mutat AD-L bőrben, mint a kontroll mintákban, mennyiségük jelentősen kisebb a psoriasisban illetve rosaceában mások által leírt mennyiségektől. Véleményünk szerint ennek fontos szerepe van az AD pathogenezisében és további vizsgálatok szükségesek az AMP expresszió, Staphylococcus kolonizáció és a barrier károsodás között fennálló összefüggések feltárására.

Várvölgyi Tünde dr.

Gyöngyszemek a debreceni Bőrgyógyászati Klinika eseteiből

(Debreceni Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen)

A bőrgyógyászati kórképek közül egyes betegségek gyakrabban fordulnak elő gyermekkorban, valamint a megjelenésük és a lokalizációjuk is eltérő lehet, mint felnőttkorban. Ez részben adódhat a csecsemő-, és gyermekbőr anatómiai és funkcionális különbségeiből: vízben gazdagabb a bőrük, vékonyabb, sérülékenyebb a hámrétegük, hólyagos reakciókra hajlamosabbak, a több testredő sajátos miliót kölcsönöz, az immunrendszer fokozatosan fejlődik ki. Ezen kívül a genetikai betegségek jelentős része gyermekkorban manifesztálódik, valamint egyes jóindulatú daganatok is gyakrabban fordulhatnak elő a gyermek populációban. A gyermekek bőrgyógyászati vizsgálatá során ezért a differenciál diagnózisok széles palettáját számításba kell vennünk.

Szakonyi József dr. Hidvégi Bernadett dr., Marschalkó Márta dr.

Nomen est omen, azaz tinea inkognitóban

(Sемmelweis Egyetem Bőr-, Nemikróta és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: Amikor 1806-ban a francia bőrgyógyász Jean-Luis-Marc Alibert - a betegség pathológiájáról mit sem sejtve - leírta a mycosis fungoides-t a névválasztásban („gombaszerű gombásság”) valószínűleg az a hasonlatosság vezette, amit a vélhetőleg tumoros stádiumú MF-ben szenvedő beteg tumorai és valamely pöfeteszerű gombafaj között az alak, szín és állag alapján felfedezni vált. Talán nem is sejtette, hogy az elnevezés okozta konfúziót még fokozza az a hasonlóság, amely fonális gombák okozta bőrbetegségek (tinea) és a cutan T-sejtes lymphomák közé tartozó mycosis fungoides plakk stádiuma között lehetséges.

Beteganyag és módszer: Egy 65 éves, remisszióban lévő cutan T-sejtes lymphoma (Sézary-szindróma) miatt követett nőbetegünkön megjelent polyciklikus bőrtünetek és egy erythrodermás, 80 éves, szintén Sézary szindróma miatt kemoterápiás kezelésben részesülő férfibetegén rapidan kialakult annularis plakkok bemutatásával demonstráljuk a cutan T-sejtes lymphomában szenvedő betegeken kialakuló tinea corporis jelentette differenciáldiagnosztikai kihívást.

Eredmények: A gombavizsgálat és az atimycoticus kezelés hatékonysága igazolta betegeink esetében, hogy novum bőrtüneteik superficialis mycosisnak felelnek meg.

Következtetés: Az annularis vagy polyciklikus alakzat, finom hámlás, viszketés, növekedés mind a dermatophytonok okozta felületes bőrfertőzésre, mind acutan T-sejtes lymphomák leggyakoribb képviselője, a mycosis fungoides plakk stádiumára jellemző. Így differenciáldiagnosztikai elkülönítésük problémát

jelenthet mind az első bőrtünetek diagnosztizálásakor, mind gondozott betegeknél megjelenő új bőrtünetek esetén.

Háromszéki Béla dr.

Erythrokeratoderma variabilis esete egy tinédzser fiúnál

(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest)

Bevezetés: Az erythrokeratoderma variabilis a GJB3 és GJB4 gének heterozigóta mutációjának eredményeképp létrejövő gap junction diszfunkció által eredményezett keratinizációs zavar. A világon eddig 200 körüli eset került leírásra, általában AD öröklődést mutat. Az eltérés leggyakrabban már az 1. életév vége előtt manifesztálódik, kisgyermekkorban leggyakrabban a visszatérő jelleggel jelentkező erythemás, szabálytalan alakú, többé-kevésbé szimmetrikusan elhelyezkedő, sokszor kiterjedt plakkok formájában. A tünetek jellemzően érintik a tenyereket, talpakat, azonban az arc és fejbőr típusosan megkímélt. Alakjuk kifejezetten variabilis, lehet circiner, annuláris, gyűrűs, a betegség elnevezésének megfelelő módon. Az erythemás tünetek gyermekkorban dominálnak, a felnőtt élet során vagy az erythemás, vagy a keratotikus tünet dominanciája jellemző, egyéntől függően, néha pedig csak az egyik jellegű tünet látható. Gyakran a második évtizedben spontán javuló tendencia indul be, azonban számos esetben szükség van a gondozásra, kezelésre.

Beteganyag és módszer: Tinédzser fiú jelentkezett háziorvosi rendelőben kisgyermekkor óta ismert, testszerte észlelhető kiterjedt, visszatérően erythemás, és keratotikus jellegű maradványtüneteket hátrahagyó szabálytalan alakú plakkok miatt. Kórházunkba a kiterjedt és aktív tünetek kezelésére érkezett,

Eredmények: Az első vizsgálatok világossá vált, hogy a beutaló iránydiagnózis helyett inkább keratinizációs zavar irányában érdemes gondolkodni. A tünetek disztribúciója és jellege alapján egyértelműen az EKV egyik esete áll fenn a betegnél. A genetikai vizsgálat folyamatban van, családi anamnézisében ismertek édesanyja hasonló tünetei, melyek szintén kisgyermekkor óta fennállnak.

Következtetés: Felismeréséhez kulcs a testszerte, kivéve az arcon és fejbőrön észlelt szabálytalan, sokszor nagyelemű, polimorf erythemás és keratotikus plakkok együttes fennállása, a gyanút a genetikai vizsgálat erősíti meg. Helyes diagnózis felállítása esetén nemcsak egy biztos pontot adhatunk a sokszor évek óta orvostól orvosig vándorló betegnek, családnak, hanem a gyakran súlyos kozmetikai és így pszichoszociális problémákat is okozó tüneteket is enyhíthetjük, a megfelelő kezelés kiválasztásával, és részletes, folyamatos beteg-educációval.

Törőcsik Dániel dr., Remenyik Éva dr., Szegei Andrea dr.
Interstitialis granulomatosus dermatitis
(Bőrgyógyászati Tanszék, Általános Orvostudományi Kar, Debrecen, Debrecen)

Bevezetés: 68 éves nőbetegünk esetét kívánjuk bemutatni, akinek a kezdeti klinikai tünetei és a szövettani vizsgálat egyaránt granuloma annulare-t vetett fel. Csaknem teljes tünetmentességet követően, a testszerte, hirtelen jelentkező helyenként összefolyó enyhén hámló erythema azonban diagnosztikai kihívás elé állított minket.

Bancsók Tamás dr., Gyulai Rolland dr., Hanyecz Anita dr.
A szifilisz differenciáldiagnosztikai kihívásai
(PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

A szerzők egy 29 éves férfi beteg esetét dolgozzák fel, aki több hónapja tartó testszerte megjelenő erythemás maculopapulósus bőrtünetek, fájdalmas szájnyálkahártya és glansra lokalizálódó ulcusok, dysuria, scleroconjunctivitis, fájdalmas palmoplantaris hyperkeratoticus papulák, aszimmetrikus, migráló jellegű oligoarthritis, rekuráló lázas állapot és alopecia parvimaclata miatt került hospitalizációra.

Tekintettel a klinikai tünetekre elsősorban szekunder szifilisz és reaktív arthritis diagnózisa merült fel, azonban az ezirányú vizsgálatok negatív eredménnyel zárultak. További kivizsgálása során autoimmun szerológiai vizsgálat (kifejezetten emelkedett anti ds-DNS, ANA értékek) és fenti klinikai tünetek alapján szisztémás autoimmun betegség diagnózisa került felállításra.

Az eset bemutatásával a szerzők a szifilisz és SLE differenciáldiagnosztikai kihívásaira szeretnék felhívni a figyelmet.

Fodor Annamária dr.¹, Beke Dóra dr.¹, Matkovics Myrtill dr.¹, Tari Zsófia dr.¹, Vass Viktória dr.², Szalai Zsuzsanna dr.¹

Psoriasis pustulosa eseteink

(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Osztály, Budapest¹, Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Patológiai Osztály, Budapest²)

Bevezetés: A generalizált psoriasis pustulosa (GPP) gyermekkorban rendkívül ritka. Előfordulása 12 év alatti fiúgyermekeknél gyakoribb. Etiológiájában genetikai és környezeti faktorok egyaránt közrejátszanak. A bőrtünetek mellett súlyos szisztémás szövődmények jelentkezhetnek. Kórszövettani szempontból a psoriasisra jellemző elváltozások mellett jellegzetesek a Kogoj-féle spongiform pustulák. A leggyakrabban alkalmazott szisztémás elsővonalbeli terápiák az acitretin, cyclosporin, methothrexate, amíg másodvonalban újabban biológiai terápiák is megjelentek.

Beteganyag és módszer: Az elmúlt években három GPP esetet észleltünk. Mindannyian 12 év alatti fiúgyermek. Egyaránt krónikusan fennálló, kiterjedt, erythemás, annularis, infiltrált, helyenként pustulákat tartalmazó plakkok megjelenése miatt jelentkeztek. Laboratóriumi vizsgálatokat és szövettani mintavételt végeztünk. A szteroid externák alkalmazása mellett a progresszió mértékétől függően szisztémás terápiát is alkalmaztunk.

Eredmények: Kiterjedt laboratóriumi vizsgálatokkal érdemi eltérések egyik gyermeknél sem voltak igazolhatók. A szövettani vizsgálat eredménye a klinikummal összevetve minden esetben GPP diagnózisát erősítette meg, a klinikum alapján egyaránt az annularis altípusba sorolhatók voltak. Intenzív lokális szteroidkezelés mellett érdemi javulást nem tapasztaltunk egyik esetben sem. Az első gyermeknél acitretin kezelést, majd narrow-band UV-B fototerápiát alkalmaztunk. A második gyermeknél terápiarezisztencia miatt ustekinumab terápiát indítottunk. Mindkét esetben kifejezett tüneti regressziót sikerült elérnünk. A harmadik gyermeknél a vizsgálatok komplettálását követően elsővonalbeli kezelés beállítását tervezzük.

Következtetés: Gyermekkorban az egyébként ritkán előforduló GPP annularis altípusával találkozunk leggyakrabban. A szakirodalomban számos esetben nyilatkoztak az elsővonalbeli terápiák hatásosságáról, emellett az újabb, psoriasisban alkalmazott biológiai terápiákkal is sikerült remissziót elérni, az elsővonalbeli terápiákra rezisztens esetekben is. Az ustekinumab felnőttek esetén GPP kezelésére alkalmazott terápiaként hatásosnak bizonyult, ám paradox módon több esetben egyéb alapbetegségre adott terápiaként GPP-t indukált. A szakirodalomban eddig négy esetben számoltak be gyermekkori GPP ustekinumabbal történt sikeres kezeléséről. Habár egyértelmű protokoll jelenleg nem áll rendelkezésre, de GPP-ben az elsővonalbeli terápiák hatástalansága esetén gyermekeknél is érdemes a psoriasis gyakori formáiban alkalmazott biológiai terápiák felé fordulnunk, mivel az eddig közölt esetekben több alkalommal sikerült remissziót elérni.

Bakos Noémi dr., Molnár Andrea dr.

Darázscsípésből E. Coli septicaemia

(Jász-Nagykún-Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet, Szolnok)

Bevezetés: A méh- és darázscsípés hazánkban igen gyakori az év melegebb hónapjaiban. A csípés hatására a helyi gyulladásos reakció mellett 3-4%-ban alakulhatnak ki allergiás tünetek, akár anafilaxiás shock. Ritkán előfordulhat nyirok- vagy érgyulladás, valamint az irodalomban leírtak már darázscsípést követő veseelégtelenséget, hemolízist, miokardiális infarktust is.

Beteganyag és módszer: S. I. 61 éves férfibeteg 2021 szeptemberében kb. 50 darázscsípést szenvedett néhány perc alatt, amely után nem alakult ki allergiás reakció. 7 nap elteltével jelentkezett a beteg a Sürgősségi

Betegellátó Osztályon fokozódó rossz közérzet, zavartság miatt. A Bőrgyógyászati Osztályra másnap vettük fel rossz általános állapotban. Felvételekor az addig orális antidiabetikumokkal egyensúlyban tartott diabetes mellitus egyensúlyának felborulását, hiperglikémiát, hyponatrémiát, súlyos veseelégtelenségre utaló vesefunkciós értékeket, a vérképben leukocitózist és neutrofilíát láttunk. Az obszerváció alatt láz jelentkezett, így hemokultúrára mintát vettünk.

Eredmények: A gyulladásos laborparaméterek és a fertőzésre utaló általános állapot miatt parenteralis ceftriaxon terápiát alkalmaztunk. A hemokultúra vizsgálat E. coli fertőzést igazolt. A szepszissá váló állapot miatt parenteralis Tienam kezelésre váltottunk.

Következtetés: A darázscsípés ritka, de veszélyes szövődménye lehet a metabolikus háztartás felborulása, illetve szepszis, amelyre gondolni kell, ha a beteg napokkal az expozíció után tüneteket észlel. Esetünkben a csípések extrém száma különösen érdekes, hiszen allergiás reakciót nem váltott ki, de kórokozó juthatott a véráramba.

Bánki Dorottya dr.¹, Györbíró Csilla dr.¹, Gál Andrea dr.¹, Vass Viktória dr.², Szalai Zsuzsanna dr.¹

Az orron jelentkező bőrtünetek differenciál-diagnosztikája

(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Bőrgyógyászati Osztály, Budapest¹; Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Patológiai Osztály, Budapest²)

Bevezetés: Az elmúlt években számos orron jelentkező, differenciáldiagnosztikai problémát okozó esettel találkoztunk a Heim Pál OGYEI-ben. Ezekben a példákban keresztül szeretnénk szemléltetni, milyen sokféle, gyakran hasonló és nehezen elkülöníthető bőrtünet jelentkezhet az arc egyik legfontosabb szervén, az orron.

Beteganyag és módszer: Az előadásban bemutatott esetek mind a Heim Pál OGYEI-ben fordultak elő az elmúlt kb. 8 évben. Általunk készített felvételeken keresztül, morfológiájuk szerint csoportosítva mutatjuk be a betegségeket.

Eredmények: Élénk, livid-erythemas papulaként, plakként jelentkezhet a haemangioma, melynek az orron jelentkező, porcot is torzító formája a Cyrano orr. A haemangioma kezdeti stádiumát csecsemőkorban egyéb vascularis elváltozásoktól fontos elkülöníteni, mint például a naevus simplex-től. Erythemas papulak, papulopustulak, comedok képében jelentkezik kamaszkorban az acne, mely fiatalabb életkorban acne infantum, csecsemőkorban acne neonatorum képében jelentkezhet. Szintén erythemas papulak, pustulák képében, ám comedok nélkül jelentkezik az orr területén a rosacea, amelynek csecsemő, gyermekkori előfordulása igen ritka, ezért felismerése jelentős. Az orr körül monomorf aszimptomatikus papulak esetén perioralis/periorificialis dermatitisre kell gondolnunk, erythemás, enyhén pigmentált papulák, csomók esetén angiofibroma diagnózisának kell felmerülni. Erythemas,

kissé hámló felszínű, éles szélű bőrtünetként jelentkezhet az orr területén a tinea faciei. Hasonló morfológiájú, korábbi terápiákra nem reagáló bőrtünet esetén tinea incognito lehetőségére is gondolni kell.

Sárgás színű bőrtünetek esetén el kell különíteni a juvenilis xanthogranulomat, a mastocytomat, a naevus sebaceust. Sárgásbarna elváltozások közül a benignus cephalicus histiocytosis jelentkezhet ebben a lokalizációban.

Infiltrált, kissé hámló felszínű plakkok esetén mycosis fungoides lehetőségére is gondolnunk kell, mert bár ritkán, de gyermekkorban is előfordulhat cutan lymphoma.

Következtetés: Az orron jelentkező, nehezen differenciálható, ill. klinikailag nem egyértelmű tünetek esetében komplex feladat annak az eldöntése, hogy mikor történjen a szövettani mintavétel, fenti eseteink némelyikében enélkül nem jutottunk volna a megfelelő diagnózishoz. A típusos klinikai jegyek hiánya esetén, ill. terápiarezisztencia esetén fontos szem előtt tartani, és mérlegelni a beavatkozás szükségességét, hiszen ebben a lokalizációban az orrporc is igen sérülékeny, valamint az arcon torzító heg kialakulását is meg kell előzni.

Szebényi Júlia dr.¹, Hanyecz Anita dr.¹, Gyömörei Csaba dr.², Gyulai Rolland dr.¹

Cellulitis differenciál diagnosztikai kihívásai egy betegünk kapcsán

(PTE Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs¹; PTE KK Patológiai Intézet, Pécs²)

Előadásunkban egy 58 éves nőbeteg esetét mutatjuk be, akinél intermittáló lázas állapot, emelkedett májfunkciós értékek, ízületi fájdalom illetve deréktájékra és combok proximális részére lokalizált nagy kiterjedésű beszűrt erythema, klinikailag cellulitis képében jelentkező bőrtünetek voltak láthatóak. Az elvégzett vizsgálatok – autoimmun, vírus szerológia, tumorkutatás, egyéb infekció irányú vizsgálatok – negatív eredménnyel zárultak. Szövettani vizsgálat során atípusos formában jelentkező neutrofil dermatosis lehetősége merült fel. Kombinált antibiotikum, illetve NSAID terápia hatására a beteg bőrtünetei regrediáltak, szteroid igénye nem volt.

Az eset bemutatásával a szokatlan klinikai megjelenésű neutrofil dermatosisokra szeretnénk felhívni a figyelmet, mivel felismerésük, értékelésük differenciáldiagnosztikai kihívást jelenthet a gyakorló bőrgyógyász számára.

Praksch Dóra dr.¹, Hanyecz Anita dr.¹, Kovács András dr.¹, Gyömörei Csaba dr.², Gyulai Rolland dr.¹

Fej-nyak régióban jelentkező nagy kiterjedésű fekély differenciáldiagnosztikai és terápiás kihívásai

(PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs¹; PTE KK Patológiai Intézet, Pécs²)

A szerzők egy 31 éves férfibeteg esetét ismertetik, aki a nyak, a váll területén jelentkező masszívan váladékozó, nagyméretű, környező szöveteket destruáló, jobb fület

megcsónkító fekélyek miatt jelentkezett. Anamnézisében 10 éve ismert gyulladásos bélbetegség, mely miatt érdemi kezelés a compliance hiánya miatt nem történt. A szokatlan lokalizációjú fekélyek hátterében elsősorban cutan Crohn, TBC illetve IBD-hez társuló neutrophil dermatosis lehetősége merült fel. A szövettani vizsgálat ez utóbbit erősítette meg. A szisztémás metilprednisolon és lokális tacrolimus, hámosító kezelés mellett érdemi javulás sem a bőrtünetekben, sem a gastrointestinalis tünetek aktivitásában nem volt észlelhető. Tekintettel a terápia-refrakter voltára, TNF α -gátló terápia bevezetése mellett döntöttünk, melynek hatására rapid javulás, teljes hámosodás következett be.

A szerzők az esetbemutatással ritka lokalizációban jelentkező fekély differenciáldiagnosztikai és terápiás lehetőségeire szeretnék felhívni a figyelmet.

Pálla Sára dr.¹, Anker Pálma dr.¹, Plázár Dóra dr.¹, Farkas Klára dr.¹, Marschalkó Péter dr.², Bene Judit dr.³, Hadzsiev Kinga dr.³, Maróti Zoltán dr.⁴, Kalmár Tibor dr.⁴, Szalai Zsuzsanna dr.⁵, Medvecz Márta dr.¹

NF1 és pseudoachondroplasia - két autoszomális domináns kórkép egyedülálló koincidenenciája

(Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest¹; Orthopédiai Osztály, Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest²; Klinikai Központ Orvosi Genetikai Intézet, Pécsi Tudományegyetem, Pécs³; Genetikai Diagnosztikai Laboratórium, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szegedi Tudományegyetem, Szeged⁴; Bőrgyógyászati Osztály, Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest⁵)

Bevezetés: Az 1-es típusú neurofibromatózis (NF1, OMIM: 162200) a dermatológiai gyakorlatban az egyik leggyakrabban előforduló autoszomális domináns öröklődésmenetű kórkép, prevalenciája 1:3000, az NF1 (Neurofibromin 1) gén patogén mutációja okozza.

A pseudoachondroplasia (PSACH, OMIM: 177170) egy ugyancsak autoszomális dominánsan öröklődő, a skeletális dysplasiák közé sorolható szindróma. Prevalenciája 1-9:100.000, a COMP gén patogén mutációja következtében jelenik meg.

Beteganyag és módszer: Jelen összefoglalóban egy NF1 és PSACH szindrómákkal diagnosztizált gyermeket és családját mutatjuk be.

Eredmények: A nyolcéves lánygyermek fenotípusa a neurofibromatózis és a skeletális dysplasia jegyeit mutatta, rhizomeliás testalkatot, alacsonynövést figyelhattunk meg. A gyermek klinikai tünetei dermatológiai szempontból megfeleltek az NF1 diagnosztikus kritériumainak: bőrén hatnál több, 5 mm-nél nagyobb café-au-lait maculát, valamint axillaris és inguinalis frecklinget láttunk. A gyermek édesanyja ismert NF1 beteg, édesapja a pseudoachondroplasia klinikai jegyeit mutatta.

Molekuláris genetikai analízist végeztünk az NF1 és

COMP géneken, mely során két patogén variánst is azonosítottunk heterozigóta formában. Az NF1 génben egy eddig ismeretlen c.1479_1480delCTinsG variánst detektáltunk a gyermek és az édesanya esetében. A variáns kereteltolódással és korai stop kodon képződésével jár (p.LeuCysfsTer3). A COMP génen egy ismert patogén variánst azonosítottunk (c.1319G>A, p.Gly440Glu) a gyermek és az édesapa tekintetében, mely a betegek pseudoachondroplasiára jellemző klinikai tüneteit okozta.

Következtetés: A családban két, genetikai vizsgálattal is alátámasztott, autoszomális domináns szindróma jelenlétét igazoltunk. Ismereteink szerint ez az első, irodalomban leírt eset, melyben 1-es típusú neurofibromatózis és pseudoachondroplasia együttesen fordulnak elő.

Az Innovációs és Technológiai Minisztérium NKFIH [FK_131916, 2019] Nemzeti, Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Alapból finanszírozott szakmai támogatásával készült.

Soltész Lilla dr.¹, Szegedi Andrea dr.², Törőcsik Dániel dr.¹
Egyszerűen bonyolult - ízületi fájdalommal járó súlyos aknés beteg isotretinoin kezelése

(Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen¹; Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati Tanszék, Bőrgyógyászati Allergológiai Tanszék, Debrecen²)

Esetbemutatásunkkal egy 17 éves fiú gyerek esetét mutatjuk be, akinek az indított isotretinoin terápia mellett aknés tünetei rohamosan súlyosbodtak, mozgásában is jelentősen korlátozó ízületi fájdalmai jelentkeztek. Az előadásban a kezelés során fellépő diagnosztikai és terápiás kihívásokat kívánjuk ismertetni.

Ferge Petra Ágnes dr.¹, Matkovics Myrtil dr.¹, Király-Szalkanovics Bernadett Ágnes dr.¹, Ponyi Andrea dr.², Constantin Tamás dr.², Szalai Zsuzsanna Zsófia dr.¹

Acne fulminans vagy valami más? – Wegener granulomatosis eset gyermekkorban

(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermekbőrgyógyászati osztály, Budapest¹; II. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Rheumatológia részleg, Budapest²)

Bevezetés: A 14 éves betegünknek acnenak tűnő bőrtünetek miatt területi bőrgyógyász kolléga izotretinoin kezelést indított. Átmenetileg javulás után állapota

fokozatosan romlott, emiatt került az osztályunkra. A szokatlan megjelenés és terápiarezisztencia miatt szövettani mintavétel mellett döntöttünk, ezután per os kortikoszteroidot indítottunk, melyet 13 napig kapott. Laboratóriumi eredményeiben c-ANCA és PR-3 pozitivitás igazolódott. Fülfájdalom és rendszeres orrvérzés miatt fül-orr-gégészeti vizsgálat során az általunk felvetett diagnózist nem erősítette meg. Fokozatosan bontakoztak ki a betegségre jellemző típusos tünetek: az emelkedő kreatinin értékek, proteinuria nélkül, I. fokú veseelégtelenség képében, majd kifejezett köhögés indult, ezért a bizonytalan röntgen felvétel után mellkasi CT vizsgálat mellett döntöttünk, ami noduláris eltéréseket írt le. Orrváladékából rizikótenyezőként többszöri ismétléssel kezelésre mérsékelten reagáló MRSA tenyésztett ki. Az első szövettani lelet alapján az igen súlyos, fekélyképződéssel járó abscedáló gyulladás miatt acne fulminans merült fel, de a terápiarezisztencia miatt valamint a diagnózis pontosítására ismételt szövettani mintavételre került sor, melyből az addigra megérkező laboratóriumi leletekkel együtt egyértelműen fekélyképződés és vasculitis is igazolódott, ami a Wegener granulomatosis diagnózisát megerősítette.

Onkohematológiai gondozásbavétel történt: parenterális cyclophosphamid és lökés kortikoszteroid kezelés indult, bőrtünetei látványosan javultak, de nem került még teljes remisszióba. Pulmonológiai manifesztációja szanálódott, illetve a veseelégtelensége is gyógyult, azonban átmenetileg nephrolithiasisra jelentkezett. A teljes remisszió elérése érdekében rituximab indítása van folyamatban (engedélyre vár).

Következtetés: A Wegener granulomatosis egy agresszív ANCA-asszociált, immunkomplex mediált granulomatosis vasculitis, mely a bőr szövetén kívül számtalan szervet megtámadhat, fontos a teljes gyógyuláshoz a rizikótenyezők feltárása és figyelembe vétele a kezelés során. A korai diagnózis elengedhetetlen a helyes kezelés megválasztásához – főleg gyermekkorban a későbbi szövődmények elkerülése érdekében.

A diagnózis korai felállítása különleges kihívás, gyakran a beteg életébe kerülhet a késlekedés. A társszakmák konzíliumai nem minden esetben segítenek ebben a betegség ritka előfordulása miatt. Fontos, hogy a gyanú esetén a bőrgyógyász következetesen ragaszkodjon az elképzeléséhez a siker érdekében.

Onkodermatológia

Balaton Tímea dr., Pánczél Gitta dr., Liszky Gabriella dr.
COVID-19 és a melanoma: 1 év tapasztalatai az Országos Onkológiai Intézetben

(Országos Onkológiai Intézet Dermatoonkológia, Budapest)

Bevezetés: A COVID-19 világjárvány mellett, hogy emberek millióinak halálát okozta világszerte az elmúlt alig több mint 1 évben, számos egyéb indirekt negatív következményt von maga után, melyek közül különös jelentőségű az alapbetegség és a gyógyszeres terápiák miatt egyaránt rizikócsoporthoz számító daganatos betegséggel küzdők problémája.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatunkban 2020 március-2021 március közötti időszakban centrumunkban kezelt előrehaladott melanómában szenvedő betegek kórlefolását elemeztük intézeti adatbázisunk alapján. Rögzítettük a COVID-19 fertőzés tényét, illetve a vakcináció adatait.

Eredmények: Fenti időszakban 382 beteg részesült centrumunkban melanoma miatt szisztémás kezelésben, immunterápiát 181, célzott biológiai terápiát 141, kemoterápiát 60 beteg kapott. Kezelés alatt álló betegeink közül 24-en fertőződtek meg a SARS-CoV-2 vírussal a terápia során.

Az „1. hullámban” mindössze egy kezelt betegünket, 2020 november-decemberben 6 beteget, majd 2021 február-áprilisban 18 terápia alatt álló betegünket érintett a koronavírusfertőzés.

Betegeink medián életkora 60 év volt, közülük hatan III-as stádiumban, 18-an IV-es stádiumban részesültek kezelésben, immunterápiát 14 beteg, célzott kezelést és kemoterápiát 5 illetve 4 beteg kapott, 1 esetben pedig nem tudtuk elkezdni a terápiát a fulmináns lefolyású koronavírusfertőzés miatt.

A COVID fertőzésben szenvedő betegeink közül 7 esetben (29%) okozta a beteg halálát a vírusinfekció, átlagosan 11.8 nap alatt. Post-covid szindrómában 1 betegünk, perzisztáló PCR pozitívításban 2 betegünk szenved.

Védőoltást egy beteg sem tudott komplettnélni a fertőződés előtt, egyszeri oltást 3 betegünk kapott, az infekció lefolyása mindhárom esetben tünetmentesnek vagy enyhének bizonyult.

Következtetés: Előrehaladott daganatban szenvedő betegeink között a SARS-CoV-2 vírusinfekció halálozása jelentősen meghaladta a korcsoport-arányos népesség esetén tapasztalt halálozást. Bár a vizsgált időszakban csak betegeink kis csoportja részesülhetett oltásban, körükben haláleset vagy súlyos lefolyású infekció nem fordult elő. Fentiek a vakcináció jelentőségére is felhívják a figyelmet, amelynek különös fontossága van daganatos betegek esetén.

Kovács Nóra Kata dr.¹, Mihályi Lilla dr.¹, Ócsai Henriette dr.¹, Varga Anita dr.¹, Varga Erika dr.¹, Korom Irma dr.¹, Kemény Lajos dr.¹, Bata-Csörgő Zsuzsanna dr.¹, Oláh Judit dr.², Baltás Eszter dr.¹

Melanoma malignum PD-1 gátló kezelése során észlelt bullosus pemphigoid két esetünk kapcsán

(SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged¹; SZTE Onkoterápiás Klinika, Szeged²)

Bevezetés: A PD1-gátló kezelés teljesen új korszakot nyitott a daganatok kezelésében. A javuló túlélési adatok mellett a nemkívánt hatások egy teljesen új spektrumával, az ún. immun-kapcsolt mellékhatásokkal kellett megismerkedni, melyek felismerése és kezelése kihívást jelent. Az immunkapcsolt mellékhatások gyakran érintik a bőrt. Irodalmi adatok alapján bullosus pemphigoid ritkán fordul elő.

Beteganyag és módszer: Két 78 éves, III-as stádiumú melanómában szenvedő férfibeteg PD1-gátló immunterápiája során észleltük autoimmun hólyagos bőrbetegség kialakulását. Az egyik beteg teljes tumorreszekciót követően egy évig kapott adjuváns nivolumab kezelést. Az immunterápia leállítását követően 2 hónappal testszerte és a végtagokon heves bőrvizketés jelentkezett. Később apró eróziókat, majd számtalan, feszes falú hólyagot észlelt. A másik betegünk a fejtetőn elhelyezkedő, szatellita áttétet adó, irrezekábilis melanoma miatt részesült pembrolizumab kezelésben. A PD1-gátló kezelés 12. hónapjában erythema, később feszes falú bullák és eróziók jelentek meg testszerte.

Eredmények: Mindkét betegnél egy éves PD1-gátló kezelést követően jelentkezett a bullosus betegség. A felmerült klinikai gyanút szövettani vizsgálat igazolta. Szisztémás szteroid kezelés hatására a betegek tünetmentessé váltak.

Következtetés: PD1-gátló kezelés során bullosus pemphigoid megjelenésére 6-12 hónap elteltével lehet számítani. Kezdődhet intenzív és egyre fokozódó bőrvizketéssel. Az esetek háromnegyed részében az immunterápia leállításához vezet. Megjelenése és a daganatos betegség prognózisa közötti összefüggést illetően az irodalom nem egységes.

Forgács Gábor dr.¹, Prekopp Péter dr.¹, Székely László dr.¹, Kristóf Emese dr.², Lőrincz Kende Kálmán dr.³, Györke Tamás dr.², Holló Péter dr.³, Tamás László dr.¹

A sentinel nyirokcsomók szerepe a fej-nyaki régióban elhelyezkedő nagyon magas kockázatú bőr laphámrák esetében

(Semmelweis Egyetem Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Budapest¹, Semmelweis Egyetem Orvosi Képzőképző Klinika, Nukleáris Medicina Tanszék,

Budapest², Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest³)

A bőr laphámrákja, a második leggyakoribb malignus bőrelváltozás a basalsejtes carcinoma után. A korán felismert elváltozások az esetek döntő többségében, a megfelelő biztonsági széllel történő sebészi kimetszéssel kezelhetők. Egyes előrehaladott esetekben (3-5%) azonban a diagnózis felállításakor már regionális nyirokcsomó áttét van jelen, amely az 5 éves túlélés esélyét jelentősen csökkenti, így a kezelés optimalizálása szempontjából fontos a potenciálisan metasztatikus terjedéssel rendelkező elváltozások azonosítása. Bizonyos kockázati tényezők jelenléte esetén (pl. primer tumor átmérő > 4cm; tumorvastagság > 6 mm, csontérózió jelenléte, immunszuprimált állapot) az áttétképződés kockázata jelentősen megnő. Az ilyen tulajdonságú elváltozással bíró pácienseket soroljuk a nagyon magas kockázatú csoportba.

A sentinel nyirokcsomó eltávolítás emlődaganatokban, melanoma malignum és szájüregi daganatok eseteiben a prognózis, illetve a további kezelés meghatározására céljából széles körben elfogadott és alkalmazott eljárás. Ezzel szemben a bőr kiindulású laphámrákoknál, a sentinel nyirokcsomó(k) eltávolítás előnyeivel és alkalmazhatóságával kapcsolatban eltérő véleményeket fogalmaznak meg.

Közleményünk során a nemzetközi irodalmat áttekintve összefoglaljuk a nagyon magas kockázatú bőr laphámrákok sentinel nyirokcsomó eltávolításával elért eddigi kutatások eredményeit, illetve esetleírás kapcsán mutatjuk be a metódust.

Lente László, Emri Gabriella dr.

Anti-PD-1 kezelés hatékonysága metasztatikus melanómában: tapasztalatok a Debreceni Egyetem Klinikai Központ Bőrgyógyászati Klinikán

(Debreceni Egyetem Klinikai Központ Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen)

Bevezetés: A hatékony tumor ellenes immunválasz fő közvetítői a citotoxikus T-limfociták. A T-sejtek aktivációja ún. immunellenőrzőpontok kifejeződéséhez vezet azok felszínén, melyek az immunrendszer természetes fékei, védenek az autoimmunreakciók kialakulása és a gyulladás okozta túlzott szöveti károsodás ellen. Expressziójuk az immunsejtek felszínén azonban gátolja a daganatellenes immunitást is. Az ún. biológiai terápiák gátolják ezeket az immunellenőrző pontokat, ami a tumor-ellenes immunválasz felerősödéséhez, a daganatsejtek eliminálásához vagy legalábbis az áttétek növekedésének megállításához tud vezetni. Az immunellenőrzőpont-gátló anti-CTLA4 monoklonális antitest (ipilimumab) bevezetése az áttétes melanoma kezelésben áttörést jelentett, mert a melanoma a kemoterápiára kevesebb, mint 10%-ban reagál, és a hatás is többnyire csak hónapokig tart, de az ipilimumab kezeléssel a betegek

20-25%-ánál hosszán (<10 évig) fennmaradó remisszió figyelhető meg. A következő nagy előrelépést a szintén immunellenőrzőpont-gátló anti-PD-1 monoklonális antitest (nivolumab, pembrolizumab) kezelés bevezetése jelentette, ami az ipilimumabhoz képest még nagyobb hatékonyságot bizonyított (1-éves, 2-éves, illetve 3-éves teljes túlélés 66-73%, 58-60%, illetve 45% volt), így ez vált napjainkra az elsőnek választandó szerré az immunterápiák közül metasztatikus melanoma kezelésében.

Beteganyag és módszer: A recidívamentes túlélés adatokat szeretnénk a szakirodalomban közölt adatokhoz hasonlítani.

Eredmények: Vizsgálni kívánjuk a túlélést esetlegesen befolyásoló prognosztikai tényezőket (demográfiai adatok, melanoma klinikopatológiai jellemzők, laborleletek), valamint a betegek ápolása során felmerülő új kihívásokat (mellékhatások, tumor progresszió, pszeudoprogresszió). **Következtetés:** A kutatás célkitűzése, hogy az anti-PD-1 kezelés hatékonyságát klinikai vizsgálaton kívül, a „valós életben”, a Debreceni Egyetem Bőrgyógyászati Klinikán kezelt betegekénél vizsgálja.

Csányi Ildikó dr.¹, Ócsai Henriette dr.¹, Varga Anita dr.¹, Manczinger Máté dr.¹, Papp Benjamin Tamás dr.¹, Kemény Lajos dr.¹, Oláh Judit dr.^{1,2}, Baltás Eszter dr.¹

Akrális melanomák klinikopatológiai jellemzése és prognosztikai faktori

(SZTE SZAKK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged1; SZTE SZAKK Onkoterápiás Klinika, Szeged2)

Bevezetés: Az akrális melanomák a kután melanomák azon ritka alcsoportját képezik, melyek a tenyér-talp bőréből vagy a köröm alatti területéről indulnak ki. Irodalmi adatokból úgy tűnik, hogy ezen altípus prognosztikailag és az onkológiai kezelésekre adott válaszbán is eltérést mutat a többi kután melanomához képest, melyet a késői felismerés mellett a genetikai háttér magyarázhat. Érdekes kérdés, hogy az alcsoporton belül a tenyéri-talpi és a szubungvális melanomák között van-e további szignifikáns különbség.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatunk során az 1976 és 2019 közötti időszakban az SZTE ÁOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinikán akrális melanomával diagnosztizált betegek adatait elemeztük, különös tekintettel a daganatos betegség klinikopatológiai jellemzőire, a túlélésre és a prognosztikai faktorokra. Célkitűzésünk volt továbbá, hogy az akrális melanoma csoporton belül összehasonlítsuk a tenyéri-talpi és a szubungvális melanomákat, feltárjunk esetleges különbségeket.

Eredmények: A vizsgált időszak alatt összesen 5432 kután melanomát diagnosztizáltunk. Az akrális csoportba a betegek kevesebb, mint 4%-a tartozott, az 5- és 10-éves teljes túlélés 60 és 40% volt. A tenyéri-talpi (n=151) és a köröm alatti (n=32) melanomák között szignifikáns különbséget a betegek átlagos életkora, a nemek közti megoszlás, valamint a daganat Breslow-féle átlagos tumorvastagsága és a lokalizáció tekintetében nem

találtunk. Megállapítottuk, hogy mindkét csoportban átlagosan 1,5 év telik el, amíg a beteg orvoshoz fordul elváltozásával. A tenyéri-talpi és a szubungvális kiindulási alcsoportok túlélésére és prognosztikai faktoraira vonatkozó vizsgálat részletes eredményei az előadás során kerülnek ismertetésre.

Következtetés: Az acrális melanómák klinikopathológiai jellemzőinek, prognosztikai faktorainak és a túlélési adatainak vonatkozásában vizsgálatunk megerősítette a kaukázusi betegcsoportban leírt irodalmi adatokat. A tenyéri-talpi és a szubungvális kiindulási melanómák között a vizsgált paraméterekben voltak eltérések, de szignifikáns különbséget nem találtunk.

Vattay Dorottya dr., Balatoni Tímea dr., Pánczél Gitta dr., Liskay Gabriella dr.

Cemiplimab kezelés áttétes cutan laphámcarcinomában (Országos Onkológiai Intézet, Budapest)

Bevezetés: Az áttétes, illetve lokálisan előrehaladott laphámcarcinoma szisztémás terápiájaként a közelmúltban a kemoterápia mellett hazánkban is elérhetővé vált a PD-1 gátló cemiplimab immunterápia.

Eredmények: 84 éves férfibetegünknel 2019 júliusban retroauricularisan porcot infiltráló laphámcarcinomát, majd októberben recidívát távolítottak el. 2020 márciusban státuszrögzítő CT a parotist infiltráló recidíva mellett nyaki nyirokcsomó-propagációt is leírt. Totalis parotidectomia, nyaki blockdissectio, és postoperatív irradiatio történt. Ezt követően 2020 augusztusban a daganat a hegvonalon ismét kiújult, majd eltávolításra került. Novemberi fizikális vizsgálatok a nyak bal oldalán, a bal állszögletben és az antihelixnek megfelelően további progressziót észleltünk. Státuszrögzítő CT a hilusokban is patológias nyirokcsomókat véleményezett.

Onco-Team cemiplimab terápiát javasolt, melyet decemberben megkezdünk. A 2. ciklus immunterápiát megelőzően az ismert metasztázisok jelentős növekedését észleltük. A 3. ciklusra való felvételekor a bal mandibulaszöglet alatti subcutan metastasis jelentős méretcsökkenését figyeltük meg, a kisebb góccok csaknem teljesen regrediáltak. A 12. heti CT mind a fej-nyaki régióban, mind mediastinohilarisan nagyfokú regressziót igazolt. Azonban a tüdőben megjelenő kétoldali sávszerű denzitásemelkedések hátterében autoimmun pneumonitis mellett lezajlott COVID-19-fertőzés merült fel. Ismételt SARS-CoV-2 PCR teszt negatív eredményt adott, IgG-antitest szerológia pozitívnak bizonyult. A 4. ciklus immunterápiát megelőző fizikális vizsgálat során csaknem komplett remissziót észleltünk. A 2021. márciusi, 16. heti kontroll CT a metasztázisok tekintetében további regressziót mutatott. A beteget később dyspnoe miatt a területi pulmonológián hospitalizálták, tünetei hátterében post-COVID tünetegyüttest véleményeztek. A májusi kontroll CT a tüdőben követett gyulladásos eltérések tekintetében parciális regressziót igazolt, a metasztázisok residuumai stationernek bizonyultak. A komplett remisszióra és a kialakult gyulladásos tünetekre való tekintettel a kezelés felfüggesztése mellett döntöttünk.

Következtetés: Betegünk esetében az agresszív, gyorsan recidíváló, sugárrezisztens daganat 4 ciklus cemiplimab kezelést követően komplett remisszióba került. Jól megfigyelhető volt az immunterápia mellett jelentkező pseudoprogressio. Az eset komplexitását fokozza, hogy betegünk az aktív immunterápia közben COVID-19-fertőzéssel esett át. Hospitalizációt igénylő poszt-COVID tünetei hátterében az immunterápia immunmoduláns hatása is feltételezhető.

Janka Eszter Anna dr.¹, Várvölgyi Tünde dr.¹, Sipos Zoltán², Soós Alexandra², Hegyi Péter dr.², Kiss Szabolcs dr.², Dembrovsky Fanni dr.², Solymár Margit dr.², Emri Gabriella dr.¹

A szérumban S100B és LDH prediktív szerepének értékelése melanomában: meta-analízis

(Debreceni Egyetem ÁOK Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen¹, PTE ÁOK Transzlációs Medicina Intézet, Pécs²)

Bevezetés: Egy szérumban markernek lehet diagnosztikai (a betegségkiújulás valószínűségét jelző) és prognosztikai (egy elkövetkező betegségprogresszió/halálozás valószínűségét jelző) prediktív értéke. A szérumban LDH ismert prognosztikai marker IV. stádiumú melanomában, amit az érvényben lévő stádiumbeosztás is figyelembe vesz. A szérumban S100B-t a napi gyakorlatban a tünetmentes, de magas áttétrizikójú betegek követésére, valamint terápia monitorozására használjuk, bár a mai napig nincs erre vonatkozó egyértelmű ajánlás. Az eddig leközölt egyetlen meta-analízis az S100B (stádiumtól független) prognosztikai szerepét vizsgálta. A relatíve egyszerű, könnyen ismételhető vizsgálati lehetőség miatt egy jól megválasztott szérumban marker nagy klinikai haszonnal bír.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatunkban célul tűztük ki, hogy meta-analízis módszerrel összehasonlítsuk a szérumban S100B és LDH diagnosztikai és prognosztikai értékét a melanomás betegeknek. A metasztatikus és nem-metasztatikus betegséget elkülönítő (diagnosztikai prediktív) érték (AUROC) vizsgálatára 6 publikációt találtunk alkalmasnak a meta-analízisbe történő bevonásra, összesen 1033 beteg adata került elemzésre. A halálozási kockázatot jelző (prognosztikai prediktív) érték (HR) vizsgálata során tíz modellt tudunk bevonni a meta-analízisbe, összesen 1987 beteg adata került elemzésre. Az 1-éves és 2-éves túlélési adatok elemzésére 4 modell, összesen 1940 eset került bevonásra.

Eredmények: A meta-analízis alátámasztotta, hogy a szérumban S100B valid marker az áttétes és nem áttétes melanomás esetek elkülönítésére, a szérumban LDH ebből a szempontból kevésbé alkalmas marker.

Következtetés: Továbbá, eredményeink alapján mind az emelkedett szérumban S100B-, mind az emelkedett LDH-szint a halálozás magas kockázatát jelzi metasztatikus melanomás betegeknek, és egymástól független prognosztikai tényezők.

A kutatást az OTKA K120206 és a GINOP-2.3.2-15-2016-00005 számú projektek támogatták. A projekt az Európai Unió támogatásával, az Európai Regionális Fejlesztési Alap társfinanszírozásával valósult meg.

Kispál Mihály dr., Czirbesz Kata dr., Baranyai Fanni dr., Pánczél Gitta dr., Vattay Dorottya dr., Balatoni Tímea dr., Liszky Gabriella dr.

Cutan és subcutan metastasisok elektrokemoterápiás ellátása két eset kapcsán

(Országos Onkológiai Intézet Onkodermatológiai Osztály, Budapest)

Bevezetés: Az elektrokemoterápia segítségével lokálisan tudjuk kezelni a cutan és subcutan áttéteket, ezzel kiegészítve a különböző szisztémás terápiákat metasztatikus melanoma illetve egyéb tumorok esetében. A terápia alkalmazásával mintegy 80%-ban remisszió érhető el. Az alábbi két esetben idős betegek cutan és subcutan áttéteit kezeltük sikeresen elektrokemoterápiával.

Esetismertetés: 82 éves nőbeteg arcáról 2017-ben Clark V. Breslow 10mm-es melanoma eltávolítás. A beteg Braf negatív. Jobb arcfélen körülbelül 1 cm-es confláló a bőr felszínéből előemelkedő exophyticus melanoma metastasisok jelentek meg, az orr laterális részétől egészen a fültőig terjedően. Keytruda immunterápiát, majd lokális progresszió miatt Mustophoran kemoterápiát kapott. Képpalkotó vizsgálatok további lokális progressziót igazoltak a jobb arcfélen, ami miatt elektrokemoterápiás kezelésben részesült. Nyolc héttel későbbi képpalkotó vizsgálatokon és fizikális vizsgálat során is kifejezett regressziót észleltünk, a tapintható góccok helyén már csak necrotikus, pörkkel fedett ulcusok voltak láthatók. Jelenleg terápiára nincs szükség.

89 éves nőbeteg jobb lábszárról 2017-ben Clark III. Breslow 3,72 mm-es melanoma eltávolítás. A beteg jobb lábán számos tömött, borsónyi subcutan nodust és a jobb lábszár mediális oldalán egy diónyi, exulcerált, nedvedző subcutan metastasist észleltünk. Lokális progresszió miatt intraarteriális végtagi kemoterápiát és a jobb lábszár palliatív irradiációját végeztük, a beteg parciális remisszióba került. Az intraarteriális kemoterápiát a beteg romló vesefunkciós értékei miatt leállítottuk, ezt követően obszerváltuk. Novum pulmonalis disseminatio és lokális progresszió miatt célzott Braf-MEK gátló kezelést kezdtünk, a pulmóban lévő metastasisok kompletten regrediáltak. A jobb lábon az ismert cutan metastaticus góccok progressziója miatt a célzott kezelést felfüggesztettük. A jobb alsó végtagi cutan metastasisok elektrokemoterápiáját végeztük. Kontrollvizsgálatokon regressziót észleltünk, a tömött borsónyi subcutan nodusok mérete jelentősen csökkent, pár góc szinte teljesen regrediált, helyükön hegyszövet található. Az exulcerált nedvedző metastasis mérete szintén csökkent, helyén necroticus, pörkkel fedett ulcust észleltünk. A beteg jelenleg terápiát nem igényel.

Következtetés: A szisztémás terápiák eredményességéhez lokális terápiás modalitások, többek között az elektrokemoterápia is hozzájárulhat, mint ahogy azt a két ismertetett idős beteg esetében az elektrokemoterápiás kezelést követően tapasztaltuk.

Sárdy Miklós dr.^{1,2}, Sándor Sarolta dr.^{1,3}, Tóth Veronika dr.¹, Tóth Béla dr.¹, Holló Péter dr.¹

Malignus bőrtumorok lokális kezelése

(Semmelweis Egyetem, ÁOK, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Klinik für Dermatologie und Allergologie, Klinikum der Universität München, München, Németország², Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest³)

Bevezetés: A malignus bőrdaganatok kezelésében elsősorban a hagyományos sebészi módszerek jönnek szóba, különösen primer tumorok esetében. Azonban néha más kezelést kell válasszunk, pl. inoperábilis daganat, igen rossz általános állapot vagy a beteg hiányzó beleegyezése miatt. Ebben az összefoglaló előadásban azokról a terápiás alternatívákról lesz szó, amelyek primer cutan malignus tumorok vagy áttétek lokális kezelésére alkalmasak lehetnek, pl. PDT, imiquimod krém, fluorouracil kenőcs, chemosurgery, elektrokemoterápia.

Beteganyag és módszer: Részben saját, részben irodalmi esetek bemutatása

Eredmények: Sokszor hatékonyak az alternatívák is.

Következtetés: A hagyományos kezelési módszereken kívül számos kuratív és palliatív módszer használható eredményesen.

Gyimesi Alíz dr.¹, Hanyecz Anita dr.¹, Gyömörei Csaba dr.², Gyulai Rolland dr.¹

Szokatlan klinikai megjelenésű korai cutan paraneoplasia esete

(PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs¹, PTE KK Patológiai Intézet, Pécs²)

Bevezetés: A 49 éves nőbeteg 2008-ban kezdődő, testszerte jelentkező, apró elemű, részben follicularis eloszlású erythemás papulák miatt észleltük.

Beteganyag és módszer: Több alkalommal történt szövettani mintavétel, melyek mindegyike eosinofil infiltrációval kísért granulomatosus dermatitist véleményezett. Az évek során történt részletes kivizsgálás – autoimmun-, vírusszierológia, képpalkotó vizsgálatok/ tumor kutatás, hematológiai szakvizsgálat, illetve egyéb infekció/tuberculosis irányú vizsgálatok – negatív eredménnyel zárultak. 2019-ben novumként jelentkező B-tünetek hátterében hematológián anaplasiás nagysejtes lymphoma diagnózisa került felállításra.

Eredmények: Kombinált citosztatikus kezelés hatására bőrtünetek regressziót mutattak, azonban későbbiekben többé-kevésbé hematológiai malignitás aktivitásával párhuzamosan cutan tünetekben is exacerbáció jelentkezett. Mindezek alapján diagnózisként a malignus alapbetegség korai cutan paraneoplasiaját véleményeztük, melyek az alkalmazott szisztémás valamint lokális kortikoszteroid terápia hatására javulást mutattak.

Következtetés: Esetünkkel a szokatlan formában jelentkező paraneoplasias bőrtünetekre szeretnénk felhívni a figyelmet, melyek akár évekkel is megelőzhetik a malignus betegség klinikai manifestációját, diagnózist.

Baranyai Fanni dr., Jánváry Zsolt Levente dr., Nádudvari Nóra dr., Hunyadi Karen dr., Kispál Mihály Tamás dr., Liszky Gabriella dr.

Melanoma célzott gyógyszeres kezelése mellett progrediáló agyi metasztázis lokális terápiája
(Országos Onkológiai Intézet, Budapest)

Bevezetés: A BRAF V600 mutációt hordozó metasztatikus melanomás betegeknél a BRAF-MEK gátló kombinációs kezelés szignifikánsan megnöveli a túlélést. A terápiás válasz azonban meglehetősen heterogén, ezért kiegészítő terápiás modalitások alkalmazása is indokolt lehet. A központi idegrendszeri melanoma áttéteknél a sztereotaxiás sugársebészeti eljárások hozzájárulhatnak a gyógyszeres terápia eredményességéhez

Eredmények: A 67 éves nőbetegnél 2015-ben a jobb comb laterális felszínéről Clark IV, Breslow 3,44 mm-es nodularis melanoma eltávolítása történt. 2016-ban a jobb inguinalis régióban nyirokcsomó metasztázis jelentkezett. Ezt követően CT vizsgálat kétoldali multiplex pulmonalis metasztázist is leírt. BRAF pozitivitás alapján Tafinlar-Mekinist terápiát kezdtünk. A 12. héten elvégzett restaging CT parciális remissziót írt le. A Tafinlart Grade 3-as kreatin-kináz emelkedés miatt az 5. ciklus óta 75%-ra csökkentett dózisban adtuk. 2018-ban koponya MR vizsgálat bal frontális szoliter agyi metasztázist igazolt. Idegsebészeti konzílium javaslatára 1x18 Gy sztereotaxiás pontbesugárzás történt. Az Onco-team a kombinált célzott kezelés folytatása mellett döntött. Kontroll képalkotó vizsgálatai stabil parciális remissziót igazoltak. 2020-ban koponya MR az ismert cerebrális metasztázis növekedését ábrázolta, ezt követően újabb 1x16 Gy sztereotaxiás reirradiáció történt, azonban a metasztatikus góc további progressziója igazolódott két hónappal a besugárzás után, ezért műtéti eltávolításra került. Betegünk jelenleg is célzott gyógyszeres terápiában részesül, a legutolsó 2021. júniusi kontroll CT vizsgálat komplett remissziót igazolt.

Következtetés: Betegünk 48 hónappal a cerebrális progressziót követően komplett remisszió állapotában van, jelenleg a 63. havi célzott terápiáját folytatni tudtuk a cerebrális lokális ellátásnak is köszönhetően.

Ványai Beatrix dr.¹, Yi-Che Chang Chien dr.², Emri Gabriella dr.¹, Juhász István dr.¹

Basosquamosus carcinoma (?)

(Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen¹, Patológia Intézet, Debrecen²)

Bevezetés: A basosquamosus carcinoma (BSC) szövettani képében fellelhetők mind a basalioma (BCC), mind a laphámkarzinoma (SCC) jellegzetes sejtjei. Besorolás szerint a BSC egy ritka BCC altípus, mely esetenként rossz prognózissal társul.

Beteganyag és módszer: Klinikánkon 85 éves korában, jó általános állapotban jelentkezett a nőbeteg teljes orrát, bal orcáját érintő, CT alapján az orrcsonton és az orbita medialis falán már csontdestrukciót okozó tumorról. 2014

óta számos alkalommal operálták az orr bőrét, melyek szövettani eredményei között volt sebaceous carcinoma (2014), SCC (2017), folliculocentrikus BCC (2019). 2020-ban az orr bal oldaláról kimetszett tumor szövettana BSC volt, non in toto eltávolítással. Ismételt műtéttel sem sikerült tumormentes sebszéleket biztosítani, a második szövettani vizsgálat is a BSC diagnózist erősítette meg. A fent jelzett klinikai és radiológiai státusz miatt jelentkezett klinikánkon. Vismodegib kezelést kezdtünk, de progresszió miatt 3 hónap után ezt felfüggesztettük. Ismételt szövettani mintavétel történt több helyről, ezek egyikében SCC részletei mutatkoztak.

Eredmények: Palliatív sugárterápiában részesült, majd anti-PD-1 (cemiplimab) kezelést kezdtünk, mellyel sikerült a kívánt hatást - jelentős mértékű regressziót elérni.

Következtetés: A BSC hisztogenezise nem tisztázott. Jelen esetben kollíziós tumor lehetősége is felmerül. A PD-1 gátló kezelés fontos szerepet tölt be az előrehaladott non-melanoma bőrdaganatos esetek kezelésében.

Lengyel Zsuzsanna dr., Németh Csongor dr., Kádár Zsolt dr., Gyulai Rolland dr.

PD-1 inhibitor kezeléssel szerzett tapasztalataink előrehaladott/metasztatikus cutan laphámkarzinomában- egy centrum tapasztalata
(PTE Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs)

Bevezetés: A helyileg előrehaladott (IaSCC) és/vagy metasztatikus cutan laphámkarzinoma (mcSCC) kezelésében az elmúlt két évben két PD-1 inhibitor került törzskönyvezésre a világon (cemiplimab, pembrolizumab). Ebben a betegcsoportban eddig magas hatékonyságot mutató kezelés nem volt elérhető, tovább nehezítette a terápia választást a betegek magas életkora és társbetegségeik. Az immun ellenőrzőpont gátló (PD-1) kezeléssel a betegek közel felénél valamilyen fokú terápiás válasz kialakulása várható.

Beteganyag és módszer: A szerzők a Pécsi Tudományegyetem Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinikán az elmúlt másfél évben előrehaladott és/vagy metasztatikus laphámkarzinoma miatt PD-1 gátló kezelésben részesülő betegek adatait dolgozták fel. Tizenhét betegnél történt kérény benyújtása, ebből négy esetben a kezelés nem kezdődött el nagyfokú állapotromlás miatt. Vizsgálatunkban 13 fő adatait elemeztük (8 metasztatikus, 5 lokálisan előrehaladott). Közel minden esetben (12/13) értékelhető terápiás választ detektáltunk. A terápia hatékonysága, a terápiás válaszig megjelenő időn kívül, vizsgálatuk a betegek életminőségét, a kezelés mellett jelentkező mellékhatásokat és a fájdalom változását.

Eredmények: Eredményeink alapján, a nemzetközi adatokkal összhangban, elmondhatjuk, hogy a betegeinknél pozitív terápiás válasz hamar kialakult, mellékhatás kevés volt és az életminőségben jelentős állapotjavulás volt észlelhető. A szerzők fontosnak tartják minden eset

onkoteamen történő megvitatást és ahol a sebészi rezekció nem in toto lehetősége merül fel, valamint sugárterápia nem jön szóba a PD-1 gátló választása jó terápiás lehetőség napjainkban.

Liszkay Gabriella dr.¹, Czirbesz Kata dr.¹, Mátrai Zoltán dr.²,

Jani Nóra dr.³, Bencze Eszter dr.³, Kenessey István dr.^{4,5}

A primer tumor BRAF és NRAS mutációjának prediktív és prognosztikai értéke a sentinel nyirokcsomó státusszal összefüggésben; 159 beteg retrospektív vizsgálata

(Országos Onkológiai Intézet Dermatoonkológiai Osztály, Budapest¹, Országos Onkológiai Intézet Daganatsebészeti Központ Emlő-lágyrész Daganatsebészeti Osztály, Budapest², Országos Onkológiai Intézet Daganatpatológiai Központ Sebészeti és Molekuláris Patológiai Osztály, Budapest³, Országos Onkológiai Intézet Nemzeti Rákregiszter és Biostatistikai Központ, Budapest⁴, Semmelweis Egyetem II. számú Patológia, Budapest⁵)

Bevezetés: Az őrszem nyirokcsomó (SLN) státusz a melanoma egyik legfontosabb prognosztikai faktora. Tanulmányunkban a primer tumor BRAF és NRAS mutációjának értékét elemezzük az ismert prognosztikai tényezők mellett a sentinel nyirokcsomó státusszal, valamint a túléléssel összefüggésben.

Beteganyag és módszer: Retrospektív vizsgálatunkban 159 beteg életkorát, nemét, a primer tumor lokalizációját, Breslow-értékét, exulcerációját, szövettani típusát, a tumorban észlelt mitózisszámot, lymphovascularis és perineurális inváziót, a tumort infiltráló lymphocyták jelenlétét, regressziós jeleket, valamint a BRAF és NRAS mutációt vetettük össze a sentinel nyirokcsomó státusszal, valamint a különböző túlélési paraméterekkel.

Eredmények: A vizsgált klinikopatológiai faktorok közül többváltozós analízissel egyedül a tumorvastagság növelte a SLN-pozitivitás kockázatát ($p=0,0025$). A primer tumor BRAF és NRAS mutációja nem bizonyult az SLN státusz prediktorának. Míg az NRAS mutáns alcsoport progressziómentes és távoli metasztatizálsmentes túlélése a legkedvezőtlenebb volt, összehasonlítva a BRAF pozitív és a kettős vad tumorokéval. NRAS mutáns melanomákban a sentinel nyirokcsomó pozitivitás ritkább volt, mint a másik két csoportban. A sentinel nyirokcsomó státusz mellett a primer tumor NRAS mutációja a progresszió független prognosztikai tényezőjének bizonyult.

Következtetés: Elemzésünk alapján megállapíthatjuk, hogy az NRAS mutáns alcsoport, negatív SLN státusz ellenére is szorosabb obszervációt igényel, a magasabb arányban előforduló progresszió korai felismerése céljából.

Rózsa Petra dr.¹, Ágoston Dóra dr.¹, Szederkényi Edit dr.², Varga Anita dr.¹, Ócsai Henriette dr.¹, Baltás Eszter dr.¹, Kemény Lajos dr.¹, Oláh Judit dr.³, Kis Erika dr.¹

Multiplex nem-melanoma bőrtumороk sikeres elektrokemoterápiás kezelése vesetranszplantált betegen

(Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged¹, Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Sebészeti Klinika, Szeged², Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Onkoterápiás Klinika, Szeged³)

Bevezetés: A hosszútávon immunszuppresszív kezelésben részesülő betegekben a rosszindulatú bőrelváltozások kialakulásának rizikója magasabb, mint az átlagpopulációban. Ezek a bőrdaganatok nagy számban jelentkezhetnek, gyors növekedés, agresszív viselkedés jellemző rájuk. Sebészi kimetszést követően gyakrabban fordul elő lokális recidíva, és/vagy távoli disszemináció. A multiplex tumorok kezelése kihívást jelent, különösen a fej-nyak régióban.

Beteganyag és módszer: A szegedi Sebészeti Klinika egy 70 éves férfi beteget referált a Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinikára multiplex, a fej-nyak régióban ($n=11$) és a törzsön ($n=4$) elhelyezkedő, hámeredetű tumorainak ellátása céljából. A betegnél 2012-ben végeztek vesetranszplantációt, ezt követően folyamatos immunszuppresszív terápiában részesült. A krónikusan immunszupprimált betéről korábban basalioma, aktinikus keratosis, laphámcarcinoma sebészi eltávolítása történt ($n=27$). Az onkoteam döntése alapján a jelenlegi nem-melanoma bőrdaganatok ($n=15$) ellátására elektrokemoterápiás kezelést végeztünk.

Eredmények: A beavatkozást a jelenlegi standard protokollnak megfelelően, altatásban, intravénás Bleomycin adása mellett végeztük el. A kezelt területek teljes remisszióban vannak két évvel egy kezelés után, az időközben jelentkező novumok miatt ($n=14$) újabb ECT kezelést végeztünk.

Következtetés: A szervtranszplantáción átesett, élethosszig tartó immunszuppresszív terápiában részesülő betegek egy különösen magas rizikójú csoport a hámeredetű tumorok kialakulásának szempontjából. A terápiás lehetőségeink között van a topikális kemoterápia, fotodinámiai kezelés, krioterápia, sebészi eltávolítás, sugárkezelés. Elektrokemoterápiával számos tumor kezelhető egyszerre, továbbá kiemelendő a magas objektív tumorválasz ($OR=96\%$), a jó mellékhatásprofil, az ismételhetőség, illetve a kedvező esztétikai eredmény.

Imrédi Eleonóra dr., Kuzmanovszki Daniella dr., Hársing Judit dr., Szakonyi József dr., Holló Péter dr.

Bőrfüggelék-tumорок klasszifikációja és terápiás modalitásai

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest)

Bevezetés: A bőrfüggelék tumorok előfordulása irodalmi ritásnak számít, bár az elmúlt évtizedben emelkedő tendenciát mutatnak, incidenciájuk mintegy 0,1:100.000 tehető. Négy fő struktúrából származhatnak, így a szőrtüszőkből, a faggyúmirigyekből, az apokrin illetve az ekkrin mirigyekből. Sporadikus, illetve genetikai szindrómák részeként jelenhetnek meg, a Birt-Hogg-Dubé-, Muir-Torre-, Cowden-, Brooke-Spiegler-szindrómák részjelenségeként manifesztálódhatnak.

Beteganyag és módszer: A bőrfüggelék tumorokat két fő csoportra oszthatjuk, a verejtékmirigy tumorokra és

a faggyúmirigy tumorokra, melyeken belül további két csoport különíthető el, a benignus és a malignus tumorok.

Eredmények: A benignus tumorok kezelésében a sebészi excízió és a CO₂-laserrel való eltávolítás az elsődleges, míg nem metasztatikus malignus tumoroknál a megfelelő biztonsági szegéllyel történő műtét, sentinel nyirokcsomó biopsia jön szóba, pozitív szövettani eredmény esetén blokkdissectioval. Az irradiato a bőrfüggelék-tumорок kezelésében is kiemelt jelentőségű, kuratív és palliatív szereppel bír. Szisztémás terápiák (immun-checkpoint inhibitor, célzott terápia, chemoterápia) metasztatikus esetekben jönnek szóba.

Következtetés: A bőrfüggelék-tumорок metasztatikus esetei rendkívül ritkán fordulnak elő, ezért az irodalomban eset ismertetéseket közölnek. A jövőben új molekuláris célpontok felfedezésével innovatív terápiás algoritmusok kerülnek célkeresztbe.

Gyermekebőrgyógyászat

Belső Nóra dr., Csoma Zsanett dr.

Az allergológiai kivizsgálás menete atópiás gyermekeknél

(Szent-Györgyi Albert Általános Orvostudományi Kar, Szegedi Tudományegyetem, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged)

Bevezetés: Az atópiás dermatitis (AD) krónikus, recidiváló, multifaktoriális gyulladásos bőrbetegség, melyre a sérült bőrbarrier és az atópiás háttér jellemző. Számos külső tényező vezethet az atópiás tünetek fellángolásához. Az irritánsok, inhalatív allergének, ételek, mikrobiális fertőzések, kontakt allergének, izzadság és a vakarás hatására gyakran exacerbálódnak a gyulladásos bőrtünetek. Kisgyermekeknél gyakori a tej, tojás és földimogyoró allergia, a nagyobb gyerekeknél inkább a környezeti allergénekre történő szenzitizáció jellemző, leggyakrabban a házior atka, állati szőrök, vagy pollenek szerepelnek kiváltó okként.

Beteganyag és módszer: A betegek nagy részében az összIgE szint emelkedett, a specifikus IgE pozitívítások meghatározása indokolt lehet. A specIgE és Prick tesztek az ételallergiák kimutatásában alacsony specificitással bírnak és a prediktív értékük alacsony, ennek igazolására a kettős vak étel provokáció elvégzése javasolt. In vivo tesztek közül az inhalatív ágensekre végzett Prick teszt különösen fontos, mert az AD betegeknek a bőrtünetek súlyossága és a házior atkára történő szenzibilizáció között magas korreláció mutatható ki. Az epikután próbákkal a környezeti kontakt allergének szűrhetők.

Eredmények: Nagy segítséget jelent a ma már csak külföldön alkalmazott atopy patch teszt, melynek specificitása az összes teszt közül a legmagasabb, elvégzése különösen fontos lenne, mert a gyulladt bőrön keresztüli

allergiás szenzitizáció növeli az asthma és allergiás rhinitis kialakulásának rizikóját.

Következtetés: A klinikai gyakorlatban AD esetén nem végzünk rutinszerűen allergológiai kivizsgálást, de a prognózis, a szenzitizáció megítélése, a differenciális diagnózis és a terápiás terv felállítása szempontjából indokolt esetekben javasolt a fent említett vizsgálatok elvégzése, az egyéni és családi anamnézis ismeretében.

Veres Klára dr.¹, Medvecz Márta dr.², Szalai Zsuzsanna Zsófia dr.¹

Szegmentális neurofibromatosis: De mégis melyik típus?

(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest¹, Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest²)

Bevezetés: Napjainkban a gyors ütemben fejlődő genetikai vizsgálatok segítséget nyújtanak a betegségek hátterének feltérképezésére, megértésére, ami a korábbi ismereteink pontosítását, a klasszifikációk átalakulását eredményezheti. Ez a változás a neurofibromatosisok klasszikus beosztását is érinti: a neurofibromatosisok 5. típusa, azaz a szegmentális neurofibromatosis helyett Professzor Dr. Rudolf Happle bevezette az 1-es és 2-es típusú szegmentális mozaikosság fogalmát.

Beteganyag és módszer: A szerzők egy 10 éves leánygyermek esetét ismertetik, akinek testszerte jelentkező tejeskáv foltok és neurofibromák mellett az egész jobb felső végtagot érintően, szegmentális elrendeződésben kifejezett deformitást okozó plexiform neurofibromája alakult ki. A genetikai vizsgálat 1-es típusú neurofibromatosisot igazolt, a kifejezett szegmentális

manifestáció hátterében 2-es típusú szegmentális mozaikosság feltételezhető.

Eredmények: 1-es típusú neurofibromatosisban, a típusos tejeskáv (Café au Lait) foltok, valamint a kisebb cutan és subcutan neurofibromák mellett az érintettek nagyjából ¼-énél az élet folyamán plexiform neurofibromák is megjelennek. Ezek a test bármelyik részén kifejlődhetnek, méretük és számuk a kor előrehaladtával folyamatosan nőhet, gyakran a terület deformitását, illetve vitális szervek komprimálását okozva. A későbbiekben ezekből akár neurosarcoma vagy malignus perifériás ideghüvelyi tumorok is kifejlődhetnek, ezért a neurofibromatosis diagnózis felállítása után elengedhetetlen az egész életen át tartó bőrgyógyászati, illetve multidiszciplináris gondozás.

Következtetés: Az életminőséget jelentősen befolyásoló, növekvő méretű plexiform neurofibromák kezelése régóta megoldatlan kihívás. Eddig kizárólag sebészeti beavatkozásokkal lehetett kezelni, amely számos operációval és csak részleges eredményekkel járt. Az előadásban említésre kerül az inoperábilis, kiterjedt plexiform neurofibromák esetében alkalmazható legújabb, célzott terápiás lehetőség is.

Szalai Zsuzsanna dr.

A jövő terápiás kihívásai a gyermekbőrgyógyászatban
(Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest)

Bevezetés: A jövő gyermekbőrgyógyásza számára fantasztikus lehetőségeket biztosít majd az a terápiás arzenál, amelyet többek között a biológiai terápia forradalma jelent. Pontosan ez fogja a fejtörést is okozni a következő orvosgeneráció számára, folyamatos mérlegelést és odafigyelést kívánva. Az idősebb generáció még élvezhette azt az orvos-beteg kapcsolat adta időigényes személyes kontaktusok varázsát, amely ma kihalóban van, ugyanakkor kevésbé fog szembesülni azokkal a szomorú pillanatokkal, amikor azt kellett mondanunk a betegnek, hogy sajnos ebben, vagy abban a betegségben sajnos a lehetőségeink korlátozottak, vagy széttártuk a kezünket azzal, hogy egyáltalán nem tudunk segíteni. A fiatal kollégáimat arra biztatom, hogy próbálják meg a hagyományos betegkontaktusok varázsát megőrizni, ebben a felgyorsult világban is őrizték meg azokat az értékeket, amelyeket elődeinktől tanultunk, ugyanakkor élvezzék azokat a lehetőségeket, amelyeket a tudományos eredmények alapján már elérnek.

Beteganyag és módszer: A ritka genetikai eredetű megbetegedésektől a gyakori szerzett formákon át a pathobiológiai folyamatok és a háttérben álló okok megértésének lehetünk szemtanúi. A személyre szabott terápiák a jövő. Az új szisztémás terápiák sokszínűsége mellett a lokális kezelések is megújulnak. Például a mikrobiális folyamatok nyomonkövetése miatt a lokális pre-, pro-, és postbiotikus készítményeket alkalmazhatunk egyre több készítményben.

Eredmények: A krónikus betegségek esetében számtalan új gyermekekre adaptált guideline látott napvilágot, melyeknek a naprakész követése fontos feladat. Ezek közé tartozik többek között az atopiás dermatitis patomechanizmusának új megközelítése, a felnőttkori és gyermekkori atopiás dermatitis kezelésének különbségei, ennek különös jelentősége a lokális terápia kivitelezésében, vagy például a lichen sclerosus et atrophicus, a mozaik verrucák kezelési algoritmusának újdonságai, kezelési lehetőségei.

Régebb óta alkalmazott terápiák, mint például az infantilis capillaris hemangioma kezelésében szerzett tapasztalatok felelevenítése azért szükséges, mert még napjainkban is igen gyakran fordul elő, hogy egy csecsemő a szisztémás terápia beállítására későn (időn túl) kerül ambulanciánkra, amikor a hatékony kezelés megkezdésére már nincsen lehetőség.

Következtetés: Az előadásban egy-egy példával illusztrálva kerül sor a fentiek ismertetésére.

- Korábban már ismert szisztémás szerek alkalmazása eddig nem ismert indikációban
- Új szisztémás szerek alkalmazása korábban más terápiás lehetőségekkel kezelt esetekben
- Korábban jól ismert kórokozók „új szerepkörben”
- A mindent tudó orvos megváltozott imázsa, a személyes betegvizsgálat nélkülözhetetlen varázsa

Tajti Zsanett dr.¹, Gál Péter dr.², Csoma Zsanett Renáta dr.¹
Gyermekintenzív Osztályon kezelt kritikus állapotú bőrgyógyászati eseteink

(Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Általános Orvostudományi Kar, Szeged, Szeged¹; Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szent-Györgyi Albert Általános Orvostudományi Kar, Szeged, Szeged²)

Bevezetés: A Gyermekintenzív Osztályon kezelt betegeknek a terápia alapja a létfontosságú szervek működésének stabilizálása, ritkán kerül elsődleges fókuszba a kültakaró. Előadásunkban négy kritikus állapotú gyermek esetét kívánjuk bemutatni, akiknél a súlyos betegségük oka, vagy éppen következménye, érdekes bőrgyógyászati diagnózist rejtett.

Beteganyag és módszer: Első betegünkél születésekor diagnosztizálásra került súlyos ichtyosisa. A társult kifejezett táplálászavar, somaticus retardáció, anaemia és immunhiány miatt több alkalommal intenzív osztályos kezelésre szorult. A komplex tünetegyüttes hátterében genetikailag kimutatott, ritka betegség igazolódott. Második betegünk 14 évesen került sürgősséggel észlelésre gravis anaemia (mérhetetlen Hgl és Htk érték), progrediáló tudatzavar és akut hasi panaszok miatt. Ismeretlen ideje fennálló, hypoxiás eredetűnek tartható súlyos szívelégtelensége következményeként hydropshoz hasonló, testszerte észlelhető súlyos ödémaképződés, a harmadik terekben folyadékfelhalmozódás látszódott,

melynek hátterében extrém fokú pediculosis lehetősége merült fel. Harmadik betegünkönél szeptikus állapot, hideg sokk, artériás keringési elégtelenség eredményezte a rapidan progrediáló purpura fulminansnak megfelelő bőrtüneteket. A negyedik páciens esetében acut lymphoid leukaemia kezelése kapcsán kialakult pancitopenia talaján alakult ki disszeminált gombafertőzés, majd az orrnyerget és a kemény szájpadot súlyosan destruáló, necrotikus laesio.

Következtetés: Számos kórkép esetében a sikeres kezeléshez elengedhetetlen a gyermekgyógyász, a bőrgyógyász és az intenzív terápiás szakorvosok közötti szoros együttműködés. Eseteinkkel fel szeretnénk hívni a figyelmet arra, hogy az intenzív terápia során találkozhatunk olyan betegségekkel, melyek időben történő bőrgyógyászati kezelése a beteg gyógyulása szempontjából kulcsfontosságú, krónikus gondozásuk pedig elengedhetetlen a jobb életminőség biztosítása érdekében.

Becker Krisztina dr.¹, Veres Klára dr.², Medvecz Márta dr.¹
Kután mozaicizmus egy eset kapcsán

(Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest²)

A mozaicizmus egy genetikailag homogén zigótában két vagy több különböző sejtpopuláció megjelenése. A bőrön megjelenő tünetek ezt az állapotot tükrözik. Genetikai oka mutáció, mely lehet struktúrális vagy funkcionális. A bőrön a jellegzetes mintázattal ismerhető fel, archetípusa a Blaschko által elsőként leírt forma, de ismert sakktábla, filloid, középvonalat nem tartó nagy foltos és lateralizált forma is.

Esetünk egy klinikailag típusos hypomelanositis Ito, melynek kapcsán áttekintjük e kórképcsoport spektrumát, felosztását és az ismert vagy ma még ismeretlen génhez kapcsolható, mozaiknak tekintett kórképeket.

Csoma Zsanett Renáta dr.

Hétköznapi gyakorlat és protokoll: mit adjunk és mit ne adjunk a gyermeknek?

(Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged)

A krónikus betegségek kezelésében jelentős, mindmáig megoldatlan problémát jelent a betegek alacsony terápiás együttműködése, adherenciája. Az Egészségügyi Világszervezet véleménye alapján az adherenciára irányuló beavatkozások hatékonyságának növelése nagyobb hatással lehet a népesség egészségére, mint az egyes gyógyszeres kezelések javítása. A nem megfelelő terápiás együttműködés hátterében számos ok állhat: a betegség természetére, lefolyására vonatkozó pontos információk hiánya, a készítmény magas ára, túl sokfajta készítmény egyidejű alkalmazása, nagy testfelület kezelésének szükségessége, nem megfelelő hatáserősségű készítmény alkalmazása, mellékhatások jelentkezése, vagy csupán a potenciális mellékhatásoktól való irracionális félelem.

A gyermekbőrgyógyászati gyakorlatban előforduló krónikus betegségek közé tartozik az atópiás ekcéma, az acne vulgaris és a psoriasis; kezelésük és gondozásuk gyakran több éves együttes munkát és együtt-gondolkodást igényel a páciensek, a szülők és az egészségügyi személyzet részéről. A helyes, klinikai evidenciákon alapuló terápiás elvek alkalmazása elengedhetetlen, azonban a páciensek megfelelő terápiás együttműködése nélkül a betegek, betegségek kezelése és gondozása kivitelezhetetlen: az igazán jó terápia az, amit a beteg elfogad és megfelelően alkalmaz.

Az elmúlt évek, évtizedek klinikai kutatásai alapján az atópiás ekcéma, a psoriasis, az acne vulgaris kezelési arzenálja számos új készítménnyel bővült és bővül majd várhatóan. A kórképek pathomechanizmusának egyre pontosabb feltárása lehetővé teszi a betegségek egyes altípusainak pontos definiálását és a szisztémás kezelést igénylő betegek korai azonosítását. Az új, célzott terápiás módok megváltoztatják a hagyományos kezelési algoritmust, lehetővé teszik a terápia individualizálását és optimalizálását. Az új hatékony, kedvező mellékhatás profillal rendelkező készítmények beteg-preferencia szerinti kiválasztása és alkalmazása az adherencia jelentős fokú javulását is eredményezheti egyben.

Autoimmun betegségek

Király Zsófia dr.¹, Szepesi Ágota dr.², Sebestyén Anna dr.², Kuroli Enikő dr.¹, Rencz Fanni dr.³, Tóth Béla dr.¹, Szakonyi József dr.¹, Hidvégi Bernadett dr.¹

PD-1, PD-L1 immunhisztokémiai kimutatása cutan lupus erythematosusban

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Semmelweis Egyetem I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest², Budapesti Corvinus Egyetem, Egészségügyi Közgazdaságtan Tan-
szék, Budapest³)

Bevezetés: A PD-1/PD-L1 szabályozást szisztémás lupus erythematosusban (SLE) vizsgálták, cutan lupus erythematosusban (CLE) szerepére vonatkozó adatokról nincs tudomásunk. Több esetközlés szól PD-1/PD-L1-gátló kezelés során subacut cutan lupus erythematosus (SCLE) kialakulásáról. Emiatt felmerül annak a lehetősége, hogy a PD-1/PD-L1 tengely szabályozása alapvetően kóros CLE-ben. Vizsgáltuk ezért a keratinocyta (KC) és a gyulladásos infiltrátum PD-1 és PD-L1 expresszióját CLE-s bőrmintákban.

Beteganyag és módszer: 7 beteg 8 bőrbíopsziás mintáját vizsgáltuk: 2 PD-1-gátló kezelés (1 nivolumab, 1 pembrolizumab) után kialakult SCLE, 2 SCLE (nem kapott PD-1-gátlót), 2 discoid lupus erythematosus (DLE), 1 toxikus epidermalis necrolysis (TEN)-szerű SLE, ez esetben 2 mintát vettünk: a folyamat indulásakor és a hámlévalás megjelenésekor. A mintákat immunhisztokémiai módszerrel vizsgáltuk az alábbi markerekkel: CD3, CD4, CD8, Granzym B, PD-1, PD-L1, CD123, CD163. Az egyes formák leíró összehasonlítása mellett, a teljes betegcsoportban (7 beteg) Spearman korrelációval elemeztük a gyulladásos sejtes infiltrátum és a KC markerei közti esetleges kapcsolatot.

Eredmények: DLE-ben a KC 5%-a mutatott PD-L1 festődést, SCLE-ben a KC 80%-ban, PD-1 gátló provokált SCLE-ben a KC 40-50 %-ban festődtek. TEN-szerű lupus 1. mintájában KC 30%-a, a 2. mintában a KC 70%-a festődött. A KC PD-L1 festődése tekintetében jelentősen elkülönült a DLE (2 beteg) és az SCLE/SLE-TEN-szerű lupus (5 beteg) csoport. A PD-1-gátló provokált esetekben kisebb mértékű volt a KC PD-L1 festődés mint a spontán csoportban.

Az interface dermatitis különböző fokozatait mutató CLE bőrmintákban szignifikáns, erős pozitív korrelációt mutattunk ki az epidermalis CD3 és az epidermalis PD-1 festődés között, ugyanakkor szignifikáns negatív korrelációt találtunk az epidermalis CD3 festődés és a KC PD-L1 festődés között. Az epidermalis PD-1 festődés és KC PD-L1 között erős negatív, bár nem szignifikáns kapcsolatot találtunk.

Következtetés: Az egyes CLE formák közt eltéréseket láttunk a KC PD-L1 expresszióban, a legalacsonyabb értékeket DLE-ben találtuk. Az általunk vizsgált lupus erythematosus betegcsoportban a KC PD-L1 expresszió negatívan korrelált az epidermalis T-sejtek számával és az epidermalis PD-1 pozitív lymphocyttal. Elképzelhető, hogy a lymphocyta alacsonyabb PD-1 expressziója, nagyobb mértékű gyulladást, és nagyobb keratinocyta PD-L1 kifejeződést indukál. A lymphocyta nagyobb PD-1 kifejeződése esetén feltételezhető, hogy kisebb lesz az autoimmun folyamat mértéke, így kisebb mértékű keratinocyta PD-L1 expressziót okoz. Ugyanakkor a perifériás tolerancia fenntartásában résztvevő PD-L1-et hordozó KC ellenregulálhatja a lymphocyta effektor funkcióit. Az immunhisztokémiai vizsgálat egy pillanatfelvételt mutatja egy komplex immunregulációs folyamatnak.

Hidvégi Bernadett dr.¹, Szakonyi József dr.¹, Kuroli Enikő dr.¹, Kopácsy Orsolya dr.¹, Bakó Krisztina dr.¹, Görög Anna dr.¹, Pónyai Györgyi dr.¹, Vincze Krisztina dr.², Sárdy Miklós dr.¹

Scleroderma/dermatomyositis overlap differenciáldiagnosztikai problémák

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Semmelweis Egyetem Pulmonológiai Klinika, Budapest²)

Bevezetés: A 38 éves nőbeteg kb. egy éve észleli tenyéren talpon induló kezdetben rhagadiform eczemának megfelelő bőrtüneteit. A bőrfolyamat testszerte intenzív viszketés és perifériás eosinophilia mellett progrediált, a klinikai kép alapján kontakt dermatitis, pityriasis rubra pilaris, és dermatomyositis merült fel.

Beteganyag és módszer: Izomenzimek normál tartományban voltak. Immunszerológiai vizsgálatokban ANA pozitivitás, myositis blott negatív volt. A bőrtünetek (Gotttron papula, szerelő kéz) dermatomyositisbe beilleszthetők voltak.

Eredmények: Arc odemája, tömörsége mellett a bal kéz II ujján necrosis alakult ki, testszerte hypo-hyperpigmentáció jelentkezett, immunszerológiában SSA és PM/SCL autoantitest pozitivitás volt. A digitalis fekély és PM/SCL autoantitest scleroderma/dermatomyositis overlap lehetőségét vetette fel. A progrediáló bőrtünetek mellett mellkasi dyscomfort, légzési nehézség jelentkezett, mellkas HRCT interstitialis tüdőbetegséget igazolt.

Következtetés: A szerzők a változatos klinikai tünetegyüttes differenciáldiagnosztikai nehézségeit elemzik.

Ványai Beatrix dr.¹, Yi-Che Chang Chien dr.², Szabó Imre Lőrinc dr.¹, Péter Zoltán dr.¹, Várvölgyi Tünde dr.¹, Emri Gabriella dr.¹

PD-1 gátló indukált bullosus pemphigoid – kihívások egy eset kapcsán

(Debreceni Egyetem Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen²; Debreceni Egyetem Patológia Intézet, Debrecen²)

Bevezetés: Irodalmi adatok alapján melanomás betegeknél anti-PD-1 kezelés alatt jelentkező immun-mediált mellékhatás esetén jobb klinikai válasz várható, ugyanakkor a daganatos alapbetegség progrediálhat az immunterápia megszakítása és az ilyen esetben alkalmazandó immunszuppresszív terápia miatt.

Beteganyag és módszer: 65 éves férfibetegnél multiplex subcutan áttét miatt pembrolizumab kezelést alkalmaztunk, mellyel parciális remissziót tudtunk elérni. Másfél évvel a kezelés elindítását követően bullosus pemphigoid

(BP) alakult ki, így a PD-1 gátlót leállítottuk és helyi, illetve szisztémás szteroidot alkalmaztunk átmenetileg. Egy évig stabil onkológiai státusz állt fenn pembrolizumab terápia nélkül. A subcutan áttétek méretnövekedése miatt az anti-PD-1 kezelést újraindítottuk, és ez a BP recidívájához vezetett. Az onkológiai kezelést felfüggesztettük. Hamarosan számos cutan áttét jelentkezett, zosteriform elrendezésben, a korábbi BP hólyagok helyén.

Eredmények: A pembrolizumab kis dózisu szteroid védelemben történő visszaadásával az áttétek jelentős regresszióját sikerült elérnünk a BP fellángolása nélkül.

Következtetés: Kollagén XVII (BP180) expresszió kimutatható invazív melanomasejteknél, így a tumorrelles immunválasz magyarázhatja az anti-BP180 antitestek megjelenését a betegeknél. Mindenesetre, melanomában a BP ritka, mint paraneoplazias bőrlenenség, viszont jól ismert immun-mediált mellékhatás PD-1 gátló kezelés kapcsán. A HLA-DQB1*03:01 allél, melyet betegünk is hordoz, nagyobb gyakoriságú melanomában és rossz prog-

Kísérletes előadások

nózással társul, ugyanakkor hajlamosít a BP kialakulására. Törőcsik Dániel dr.¹, Peter Seiringer dr.², Kilian Eyerich dr.³

A faggyúmirigy in vivo génexpressziós profiljának meghatározása spatial transcriptomics módszerrel

(Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen¹, Zentrum Allergie und Umwelt (ZAUM) Technische Universität und Helmholtz Zentrum München, München, Németország², Dermatology Unit, Karolinska Institutet, Stockholm, Svédország³)

Bevezetés: A faggyúmirigy in vivo génexpressziójának vizsgálata ezidáig korlátozottan volt csak lehetséges egy-egy tetszőlegesen kiválasztott gén szintjén.

Beteganyag és módszer: Jelen munkánkban az ún. „spatial transcriptomics” módszerrel, in vivo azonosítottuk azokat a genetikai programokat, melyek fiziológias körülmények között aktívak a faggyúsejteknél.

Eredmények: További, betegség specifikus vizsgálatainkban pedig megállapítottuk, hogy a faggyúsejtek mind a zsírsavcseréjüket, mind pedig gyulladásos válaszüket betegség-specifikusan képesek átprogramozni.

Kemény Lajos Vince dr.^{1,2}, Robinson Kathleen dr.¹, Hermann Andrea Lujza¹, Fisher David dr.¹

A D-vitamin-hiány fokozza az UV sugárzás okozta endorfin addikciót és az opiát-függőséget

(Cutaneous Biology Research Center, Department of Dermatology and Cancer Center, Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, Amerikai Egyesült Államok¹, Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és

Bőronkológiai Klinika, Budapest²)

Bevezetés: Az ultraibolya sugárzás (UVR) számos biológiai hatást gyakorol a bőrre, amelyek közül sok káros (pl. DNS genomális mutáció, makromolekuláris térhálósodás), míg mások adaptívak vagy akár nélkülözhetetlenek is lehetnek (D-vitamin szintézis, melanin indukció). Járványügyi adatok azt sugallják, hogy létezik a napot kereső addiktív emberi magatartás, melyet preklinikai vizsgálatok szerint az UVR által kiváltott β -endorfin bőrben történő szintézise közvetítheti. Mivel az UVR-függő fotolízis a legtöbb állat számára elengedhetetlen lépés a D-vitamin szintézisében, az olyan adaptációk, mint a világos bőrszín és a gyenge barnulási képesség, előnyöket jelentettek a magas szélességi körökben élő populációk számára. Az UV-indukálta β -endorfinról ismert, hogy „napkereső” addiktív hatásokat fejt ki, ezáltal indirekt elősegítheti a D-vitamin szintézist, illetve a D-vitamin hiány megelőzését.

Hipotézisünk szerint létezik egy evolúciósan hasznos feedback mechanizmus, melyben a D-vitamin hiány fokozza az UVR-kereső, illetve opiát-függőséget okozó magatartásokat a D-vitamin szint fokozása céljából, azonban a normalizálódott D-vitamin szint gátolja a továbbiakban már nem előnyös UVR kereső magatartást.

Beteganyag és módszer: Kutatásainkhoz D-vitamin-hiányos és D-vitamin-receptor knockout egereket használtunk, melyeket farmakológiai kísérletekkel egészítettünk ki a D-vitamin szignalizáció és UVR indukálta endorfin, valamint opioid jelutak vizsgálata céljából. Továbbá két epidemiológiai vizsgálatot végeztünk.

Eredmények: Kísérleteinkben kimutattuk, hogy a D-vitamin-hiány fokozta az UVR-közvetített jutalmazási viselkedést. Hasonlóan az UVR/endorphin válaszhoz, a D-vi-

tamin hiánya fokozta az exogén módon beadott morfinra adott jutalmazási válaszokat is. A D-vitamin hiányos egerék súlyosabb elvonási tüneteket szenvedtek az opioid-kezelés abbahagyása után. A D-vitamin szint helyreállítása csökkentette a megnövekedett opioid jutalmat és csökkentette az elvonási tünetek súlyosságát. A D-vitamin két centrális agyrégióban, a ventrális tegmentális régióban és a nucleus accumbensben befolyásolta a dopamin szintézisét, valamint az opiát válasz erősségét.

Emberekben két epidemiológiai vizsgálatot végeztünk, melyek szerint az enyhe és súlyos D-vitamin-hiány arányosan magasabb opioid fájdalomcsillapító használattal korrelál, összhangban azzal a modellel, amelyben a D-vitamin hiánya módosíthatja mind az UV/endorfin, mind az exogén, UVR-tól független opiáthatásokat.

Következtetés: Eredményeink szerint létezhet egy evolúciósan hasznos feedback szabályozás, melyben a csökkent D-vitamin szint fokozott UVR kereső magatartással korrigálja magát. Azonban ez a folyamat hozzájárulhat a gyógyszeres opiátfüggőséghez, amely azonban az UV-indukált endorfinnal ellentétben nem jár D-vitamin szintézissel, ami a függőségek gyorsabb kialakulásához vezethet D-vitamin-hiány esetén.

Farkas Klára dr.¹, Bozsányi Szabolcs dr.¹, Plázár Dóra dr.¹, Zakariás Sára dr.¹, Anker Palma dr.¹, Fésűs Luca dr.¹, Lihacova Ilze dr.², Lihachev Alexey dr.², Lange Marta dr.², Arányi Tamás dr.^{3,4}, Wikonkál Norbert dr.¹, Kiss Norbert dr.¹, Medvecz Márta dr.¹

Autofluoreszcencia képalkotás alkalmazása pseudoxanthoma elasticum által érintett betegek bőrelváltozásainak in vivo vizsgálatára

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹; Latvijas Universitāte, Biofizikālais Laboratorijs, Rīga, Lettország²; Természettudományi Kutatóközpont Enzimológiai Intézet, Budapest³; Semmelweis Egyetem Biokémia Tanszék, Budapest⁴)

Bevezetés: A pseudoxanthoma elasticum (PXE, OMIM 264800) autoszomális recesszív módon öröklődő, multisztémás kötőszöveti betegség. A kórkép hátterében az ABCG6 gén mutációi állnak, melynek hatására a betegek vérének pirofoszfát szintje alacsonyabb, mely fontos antimineralizációs faktor. Ennek következtében a PXE betegek bőrében, a szem Bruch membránjában és az erek falában az elasztikus rostok mineralizálódnak és fragmentálódnak. A tünetek között meghatározók a bőrelváltozások, melyek gyakran első diagnosztikus jelek lehetnek. Ezt követően szemészeti szövödmények és kardiovaszkuláris rendellenességek is jelentkezhetnek.

Kutatómunkánk során célunk új, objektív in vivo diagnosztikai módszer alkalmazása volt PXE betegek bőrtatusának felmérésének vizsgálatára, a bőreltérések vizuális vizsgálata és súlyosságuk meghatározása.

Beteganyag és módszer: 5 bevont PXE beteg bőrtatusát dermatoszkópiával és in vivo autofluoreszcencia (AF) és diffúz reflektancia (DR) alapú multispektrális

LED képalkotó módszerrel mértük fel. A kapott képek kvantitatív kiértékeléséhez ImageJ szoftvert használtunk.

Eredmények: A multispektrális LED képalkotó módszerrel és a dermatoszkóppal a PXE bőrtüneteire jellemző sajátos mintázatot jelenítettünk meg. Az új képalkotó módszerrel a 405 nm gerjesztési hullámhosszon a PXE által érintett bőrléziók magas AF jel intenzitást adtak. Az AF képek még azon PXE által érintett bőrtüneteken is kontrasztosan jelennek meg, ahol a jellegzetes dermoszkópos minta nem volt látható. Az érintett bőrtüneteken szignifikánsan magasabb átlagos AF intenzitást, és szignifikánsan magasabb minimális és maximális AF értéket találtunk az ép bőrtünethez viszonyítva. A 660 és 940 nm-en készült DR képeken nem találtunk szignifikáns különbséget.

Következtetés: Az AF képalkotás egy biztonságos, gyors és költséghatékony in vivo módszer lehet PXE diagnosztikájában, mely lehetővé teszi a dermoszkópos jellemzők nagyobb kontrasztban történő megjelenítését. Emellett a technika lehetőséget biztosít a PXE betegek bőrérzékenysége súlyosságának kvantifikálására. A jövőben az AF képalkotás elősegítheti a korai diagnózist, és felhasználható lehet új terápiás lehetőségek hatékonyságának objektív nyomonkövetésére is.

Szadai Leticia dr.¹, Erika Velasquez⁴, Szeitz Beáta³, Natália Pinto de Almeida^{5,6}, Gilberto Domont⁶, Lazaro Hiram Betancourt², Jeovanis Gil², Marko-Varga Matilda⁵, Oskolas Henriett², Jánosi Ágnes Judit dr.¹, Maria del Carmen Boyano-Adánez¹¹, Kemény Lajos dr.^{1,12}, Bo Baldetorp², Johan Malm⁴, Horvatovich Péter⁷, Szász A. Marcell dr.^{3,8}, Németh István Balázs dr.¹ †, Marko-Varga György dr.^{5,9,10} †
A melanoma malignum prediktív fehérjéinek vizsgálata

(SZAOKK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged, Magyarország¹, Lundi Egyetem Klinikai Tudományok Tanszéke, Onkológiai Osztály, Lund, Svédország², Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest, Magyarország³, Lundi Egyetem Transzlációs Medicina Tanszék, Klinikai Kémia Szekció, Skåne Egyetemi Kórház, Malmö, Svédország⁴, Lundi Egyetem, Klinikai Fehérjetudomány és Képalkotás, Biomedikai Centrum, Orvosbiológiai Mérnöki Tanszék, Lund, Svédország⁵, Vegytani Tanszék, Központi Egyetem, Rio de Janeiro, Brazília⁶, Analitikai Biokémiai Tanszék, Természettudományi és Műszaki Kar, Groningeni Egyetem, Hollandia⁷, Semmelweis Egyetem, Bioinformatikai Tanszék, Budapest, Magyarország⁸, Kémiai Genomikai Kutató Intézet, Biotechnológiai Tanszék, Yonsei Egyetem, Szöul, Koreai Köztársaság⁹, Sebészeti Tanszék, Tokiói Orvosi Egyetem, Tokió, Japán¹⁰, Rendszerbiológiai Tanszék, Orvos- és Egészségtudományi Kar, Alcalá de Henaresi Egyetem, Madrid, Spanyolország¹¹, Szegedi Tudományegyetem, HCEMM-USZ Skin Research Group, Magyarország¹²)

Bevezetés: A melanoma malignum magas áttétképző potenciállal rendelkező tumor. A mutagenitása és magas szöveti plaszticitása miatt kevés az a prognosztikai és pre-

diktív faktor, amely a diagnosztikában és a terápiában is személyre szabott információt adhat. A formalinnal fixált, paraffinba ágyazott (FFPE) melanoma szövetminták proteomikai vizsgálata új lehetőségeket adott a betegség viselkedésének megismerésére és további prediktív és prognosztikai értékkel bíró fehérjék felderítésére.

Beteganyag és módszer: Pilot vizsgálatunkba 77 diszszeminált melanomás beteget vontunk be, akiknek 90 FFPE mintájából egyaránt hisztopatológiai vizsgálat, és proteomikai alapú kimutatás is történt. A szövettani mintákat a betegek onkológiai kezelése előtt nyertük, lehetőséget adva a terápiára adott válasz prediktív fehérjéinek feltérképezésére is.

A betegeket a kezelés szerint stratifikáltuk (kináz -, immun checkpoint blokkoló), illetve az azokra adott válaszok szerint 4 csoportba soroltuk, amelyek fehérjeprofilja szignifikánsan eltérő volt az egyes fehérjékre és jelutakra nézve.

Eredmények: Az immunterápiát kapott rossz prognózisú csoportnál a VEGFA – VEGFR2 útvonal és az ahhoz köthető fehérjék kifejeződése (Benjamini-Hochberg teszt, Cox regressziós teszt $\alpha < 0,05$; $p < 0,05$) dominált, míg az immunterápiát kapott, de jó válaszkészségű csoportban az immunmodulációs és az extracelluláris mátrix folyamatok fokozott működése mutatott erősebb kifejeződést (Benjamini-Hochberg teszt, Cox regressziós teszt $\alpha < 0,05$; $p < 0,05$).

Továbbá, hat eltérő proteomikai profillal rendelkező klasztert is találtunk, amely csoportok szignifikáns klinikopathológiai eltéréseket is mutattak.

Következtetés: Eredményeink alapján a melanoma viselkedését és a terápiára adott válaszát befolyásoló prognosztikai és prediktív értékű fehérjéket és jelutakat azonosítottunk, elősegítve későbbiekben a személyre szabott kezelést.

Az Innovációs és Technológiai Minisztérium ÚNKP-21-3-SZTE-102 kódszámú Új Nemzeti Kiválóság Programjának a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs alapról finanszírozott szakmai támogatásával készült.

Erdő Franciska dr.¹, Horváth Szabina dr.², Kemény Ágnes dr.³, Varga-Medveczky Zsófia¹, Kocsis Dorottya¹, Molnár Rózsa¹, Farkas Dániel¹, Naszlady Márton Bese¹, Pongor Csaba dr.⁴, Gyulai Rolland dr.²

Kémiailag indukált pszoriázisos bőrök permeabilitásának és felszíni tulajdonságainak vizsgálata vad típusú és gémodosított (TRPA1 és TRPV1 KO) egereken diffúziós mikrochipben és mikroszkóposan

(Pázmány Péter Katolikus Egyetem, Információs Technológiai és Bionikai Kar, Budapest¹, Pécsi Tudományegyetem, Bőr- Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs², Pécsi Tudományegyetem, Farmakológiai és Farmakoterápiai Intézet, Pécs³, Pázmány Péter Katolikus Egyetem, Információs Technológiai és Bionikai Kar, Esztergom⁴)

Bevezetés: A pszoriázisos dermatitisz kiváltására és modellezésére széleskörben alkalmazzák a topikáli-

san adott Aldarát (5% imiquimod) egereken. A módszer előnye, hogy a pszoriázisos tünetegyüttes hamar (néhány napon belül) kialakul, viszont sokszor a szisztémás gyulladás tünetei is megjelennek. A modell használhatóságát több irányból tanulmányozták, a jelen kísérletsorozatban az Aldara kezelés hatására létrejövő abszorpciós barrier-károsodás vizsgálatára helyeztük a hangsúlyt. A kísérleteinkben vad típusú és Transient Receptor Potential Ankyrin 1 (TRPA1) és Vanilloid 1 (TRPV1) kation csatorna KO egereket hasonlítottunk össze. Korábbi vizsgálatok kimutatták (Kemény és munkatársai, 2018), hogy a TRPA1 hiánya vagy gátlása az Aldara indukálta pszoriáziform gyulladás romlásához vezet. Ugyanez nem volt megfigyelhető a TRPV1 KO állatok esetében.

Beteganyag és módszer: Módszer-eredmények Vizsgálatainkat „skin-on-a-chip” mikrofluidikai cellákban (Lukács és mtsai 2019, Bajza és mtsai 2020) végeztük ex vivo bőrpreparátumokon. Vad típusú (C57BL/6J), TRPA1 valamint TRPV1 KO állatok hátbőrét kezeltük vazelinnel, vagy 5% imiquimod tartalmú Aldarával. A bőrt 24 illetve 96 óra múlva kimetszettük és permeabilitásukat értékeltük. A dermális barrier állapotát 2%-os koffein tartalmú krémmel teszteltük.

Eredmények: Eredményeink alapján megállapítható, hogy mind a vad típusú, mind pedig a genetikusan módosított egértörzsek esetében a vazelines bőrök permeabilitása szignifikánsan alacsonyabb volt, mint a pszoriázisos bőröké. A 24 órás és a 96 órás bőrminták között azonban nem volt számottevő különbség. A 3 törzs összehasonlításában sem találtunk lényeges eltérést a koffein abszorpciójára vonatkozóan. A permeabilitási kísérleteinket pásztázó elektronmikroszkópiával egészítjük ki, melyhez formalinban fixált és alkohol sorban dehidrált, majd vákuumban szárított bőrpreparátumokat használunk. Kísérleteink eredményeiről a Nagygyűlésen tudunk beszámolni.

Következtetés: Vizsgálataink alapján elmondható, hogy a pszoriázisos modellben a bőrök permeabilitása az Aldara kezelést követő 24 órára jelentősen megemelkedett, viszont - bár a betegség tünetei 96 óra múlva súlyosbodtak - a permeabilitás nem fokozódott, inkább minimális csökkenést mutatott. Eredményeink háttérében a pszoriázis kifejlődése során megvastagodó stratum corneum csökkenő áteresztőképessége állhat, ami az általunk használt hidrofíll modellanyag (koffein) pórusokon keresztüli abszorpcióját a továbbiakban gátolhatja.

Ladányi Andrea dr.¹, Balatoni Tímea dr.¹, Mohos Anita dr.², Papp Eszter dr.¹, Liskay Gabriella dr.¹, Oláh Judit dr.³, Varga Anita dr.³, Lengyel Zsuzsanna dr.⁴, Emri Gabriella dr.⁵, Dudás József dr.⁶, Ferrone Soldano dr.⁷

A HLA-I-expresszió prediktív értéke és változása ipilimumabbal kezelt melanómás betegekben

(Országos Onkológiai Intézet, Budapest¹, Semmelweis Egyetem, Budapest², Szegedi Tudományegyetem, Szeged³, Pécsi Tudományegyetem, Pécs⁴, Debreceni Egyetem, Debrecen⁵, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Ausztria⁶, Harvard Medical School, Boston, Amerikai Egyesült Államok⁷)

Bevezetés: Az immunellenőrző pontokat célzó elenanyagok tartós klinikai választ idéznek elő a kezelt előrehaladott daganatos betegek egy részében, a betegek többsége azonban nem reagál a kezelésre, vagy a kezdeti kedvező reakciót követően rezisztencia alakul ki. A primer és szerzett rezisztencia kialakulásáért felelős mechanizmusok még kevésbé ismertek. Minthogy a HLA-I molekulák kulcsfontosságúak a citotoxikus T-limfociták antigénfelismerésében, vizsgálatunk célja a tumorsejtek HLA-I-expressziója potenciális biomarkerként való alkalmazhatóságának feltárása volt metasztatikus melanómás betegek ipilimumabterápiára adott válaszában és túlélésének megjósolásában. Emellett longitudinális vizsgálatot is végeztünk néhány beteg kezelés előtt és azt követően operált áttéteinek összehasonlításával.

Beteganyag és módszer: Kezelés előtti sebészi tumormintákban (30 betegből 50 nyirokcsomó- és 35 bőr-, ill. szubkután áttét) immunhisztokémiai módszerrel tanulmányoztuk a tumorsejtek HLA-I-expressziójának összefüggését a betegség kimenetelével, valamint egyes immunsejttípusok (CD4+, CD8+, CD45RO+, FOXP3+, PD-1+) infiltrációjának intenzitásával. A HLA-I-expresszió longitudinális vizsgálatához hat beteg 29 metasztázisa (18 kezelés előtti, 11 kezelés utáni) állt rendelkezésre.

Eredmények: A melanómasejtek HLA-I-expressziója a nyirokcsomóáttétekben szignifikáns korrelációt mutatott a CD8+, CD45RO+ és PD-1+ limfociták denzitásával, valamint a terápiás válasszal és a túléléssel; a bőr/sc. áttétek vizsgálatakor nem találtunk hasonló összefüggéseket. Az ipilimumabkezelés megkezdése előtt operált áttétekhez viszonyítva szignifikánsan alacsonyabb HLA-I-expressziós szintet detektáltunk a terápia után operált metasztázisokban. Betegként vizsgálva az eltéréseket, a csökkenés a kezelésre nem reagáló betegek progrediáló áttéteiben volt megfigyelhető. Bár a korlátozott esetszám nem tette lehetővé a betegenkénti statisztikai elemzést, megjegyzendő, hogy a HLA-I-expresszió csökkenése a két legrosszabb prognózisú beteg esetén volt a legmarkánsabb.

Következtetés: Vizsgálataink alapján a nyirokcsomóáttétekben a daganatsejtek HLA-I-expressziója potenciális biomarker az ipilimumabterápia hatásának megjósolására melanómás betegekben. Eredményeink szerint a tumorsejtek HLA-I-expressziójának összefüggése a betegség kimenetelével (hasonlóan az immunsejt-infiltráció prediktív értékével kapcsolatos korábbi megfigyelésünkhöz) a tanulmányozott áttétek lokalizációja szerint eltérő lehet.

Vizsgálataink eredménye továbbá felhívja a figyelmet a csökkent HLA-I-expresszió szerepére az immunellenőrzőpont-gátlók, illetve egyéb, T-sejt-alapú immunterápiák alkalmazásakor megfigyelhető rezisztencia lehetséges mechanizmusaként.

Támogatás: NKFIH ANN 128524, K105132

Anker Pálma dr.¹, Kiss Norbert dr.¹, Plázár Dóra dr.¹, Zakariás Sára dr.¹, Kovács Árpád Ferenc dr.², Lengyel Anna dr.², Pinti Éva dr.², Fekete György dr.², Wikonkál Norbert dr.¹, Medvecz Márta dr.¹

A Fabry betegség bőrgyógyászati manifesztációinak spektruma

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Semmelweis Egyetem, II. sz. Gyermekklinika, Budapest²)

Bevezetés: A Fabry betegség egy multiszisztémás tárolási betegség, melyet az α -galaktozidáz enzim defektusa okoz. Jellemző bőrtünete az angiokeratoma corporis diffusum universale, emellett gyakori a verejtékezés zavara, pseudoacromegalia, lymphoedema és teleangiectasiák. Jelen munkánkban célunk a Fabry betegség bőrtüneteinek vizsgálata és dermatoszkópos (DSC) jellemzőik meghatározása volt.

Beteganyag és módszer: A II. sz. Gyermekklinikával együttműködve 18 genetikai vizsgálattal megerősített Fabry beteget vizsgáltunk. A bőrtátnusznál figyelembe vettük az angiokeratomák (AK) kiterjedését, eloszlását, számát, a bőr színéből való kiemelkedését, valamint a hyperkeratosis meglétét vagy hiányát. Véletlenszerűen kiválasztott AK-ra suspect laesiókról DSC fotódokumentáció történt, melyeken értékeltük az erek struktúráját, az egy-egy lézió belüli előforduló struktúrák komplexitását, a színeket és a fehér fátyolozottság meglétét.

Eredmények: A Fabry betegség manifesztációit tekintve AK minden vizsgált betegen jel volt, azonban betegenként nagy klinikai variabilitás volt észlelhető. Tíz beteg esetén az AK atípusos eloszlásban, sporadikusan voltak jelen. Ebből nyolc beteg esetén az AK csak igen kis számban ($n < 5$), két beteg esetén nagyobb számban ($n > 5$) voltak jelen. További nyolc betegnél észleltünk nagy számú, csoportosan elhelyezkedő AK-at a típusos fűrdőnadrág-eloszlásban. Közülük két beteg esetén macularis AK voltak jellemzőek, míg hat beteg esetén a kezdeti, macularis laesiókon kívül nagy számban előfordultak papularis, verrucosus felszínű AK. A DSC jellemzők közül lacunáris értágulatok fordultak elő a vizsgált léziók 62%-ban, a léziók 32%-ban voltak glomerularis és 34%-ban linearis-irregularis lefutású erek. A léziók 56%-ában sötét lila, 28%-ában élénk piros szín volt a jellemző, a vizsgált AK 16%-ában mindkét szín megfigyelhető volt. Az elváltozások 32%-ában fordultak elő vörös struktúramentes területek és 31%-ukban volt jelen fehér fátyolozottság. Hemangiómákat valamennyi felnőtt korú betegünkönél találtunk. A hypohidrosis ($n=9$) és hyperhidrosis ($n=5$) is gyakori tünetnek számítottak. 13 beteg esetén találtunk teleangiectasiákat és 11 betegünk-

ben, köztük három kiskorúban varicositas-szerű áttűnő vénás rajzolat ábrázolódott. 12 betegünkönél figyeltünk meg pseudoacromegalooid vonásokat, két fiatal korú betegben ez synophriszsal társult.

Következtetés: Összefoglalásképpen, betegcsoportunkban a bőrtünetek igen nagy változatosságot mutattak, azonban az egyén szintjén jellemzően monomorf megjelenésűek voltak. A sporadikusan előforduló AK komplexebb képet mutattak és jellemzően a törzsön, végtagokon fordultak elő. A cluster-ekben elhelyezkedő léziók a típusos fürdőnadrág lokalizációban voltak jellemzőek, ez esetben a DSC kép monomorf volt. Incipiens AK esetén az AK-at jellemző fehér fátályozottság nem volt megfigyelhető.

(FK_131916 ;EFOP-3.6.3-VEKOP-16-2017-00009)

Fésűs Luca dr.¹, Kiss Norbert dr.¹, Nastassia Navasiolava², Plázár Dóra dr.¹, Farkas Klára dr.¹, Zakariás Sára dr.¹, Róbert Lili dr.¹, Wikonál Norbert dr.¹, Martin Ludovic dr.², Medvecz Márta dr.¹

A szisztémás érintettség és a bőr morfológia kapcsolatának vizsgálata pseudoxanthoma elasticumban, nemlineáris mikroszkópia segítségével

(Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, PXE Reference Center, Angers University Hospital, Angers, Franciaország²)

Bevezetés: A pseudoxanthoma elasticum (PXE) (OMIM 264800) egy autoszomális recesszív öröklődésű kötőszöveti betegség, melyet többségében az ABCC6 gén mutációja okoz. Ennek következtében ectopiás calcifikáció következik be az elasztikus rostokat tartalmazó szövetekben, főként a bőrben, retinában, illetve az erek falában, melyek súlyos szemészeti és kardiovaszkuláris szövődményekhez vezethetnek. Jelen vizsgálatunkban a szisztémás érintettség mértékének összefüggését vizsgáltuk a cutan calcifikáció morfológiájával és súlyosságával, nemlineáris mikroszkópia (NLM) segítségével.

Beteganyag és módszer: 25 PXE-vel diagnosztizált beteget vizsgáltunk. A betegeknél részletes bőrgyógyászati, szemészeti, valamint kardiovaszkuláris státuszfelmérés történt. A biopsziás minták szövettani blokkjából 20 um-es natív metszeteken ex vivo NLM vizsgálatot végeztünk. Az NLM módszerek közül a kétfoton abszorpciós fluoreszcenciát (TPEF) alkalmaztuk az endogen fluorofórok – elasztin, calcifikáció – gerjesztésére, míg a nem centroszimmetrikus kollagén vizualizálása másodharmonikus keltéssel (SHG) történt. A 2D mozaik képeket egy ~ 20 MHz ismétlési frekvenciájú, sub-ps Ti:zafír lézerrel végeztük, 800 nm-es középhullámhosszon. A felvett kétsatornás képeken a calcifikált területek (CA) manuális kijelölését végeztük, majd thresholdolás alkalmazásával meghatároztuk a calcifikáció denzitását (CD). Az így kapott CA és CD értékekből egy calcifikációs score-t (CS) számoltunk. Az elasztikus rostok számának és hosszának meghatározása az ImageJ software segítségével történt. A statisztikai analíziseket Statistica 13.5 software-rel végeztük, $p < 0.05$ értéket vettük a szignifikancia alapjául.

Eredmények: CA korrelált az érintett típusos bőrtünetek számával ($r=0.44$, $p=0.026$), az aorta calcifikáció ($r=-0.44$, $p=0.027$) és a perifériás atherosclerosis ($r=0.4$, $p=0.02$) mértékével. Szignifikáns különbségeket találtunk CA és CD mértékében a különböző mértékű vaszkuláris érintettségű beteg között, valamint CA mértékében a különböző mértékű szemészeti érintettségű beteg között ($p=0.04$). Szignifikánsan magasabb CA-t találtunk azon betegeknél, ahol redundáns bőrredők kerültek leírásra ($p=0.024$). Szignifikánsan magasabb CD-t találtunk gyulladásos bőrtünetek ($p=0.031$), valamint carotis interna hypoplasia ($p=0.045$) megléte esetén is. Szignifikáns asszociáció volt a magasabb CA érték és a macula atrófia megléte ($\beta=-0.44$, $p=0.032$), gyulladásos bőrtünetek ($\beta=0.40$, $p=0.047$), valamint a késői kezdet ($\beta=-0.48$, $p=0.017$) között.

Következtetés: A PXE-ben kialakuló súlyos komplikációk miatt fontos a korai diagnosis és multidiszciplináris gondozás. NLM segítségével a bőr calcifikáció jellegzetességei jól felmérhetők. Eredményeink alapján az így meghatározott CA és CD paraméterek a súlyosabb szemészeti és vaszkuláris érintettség indikátorai lehetnek.

Varga-Medveczky Zsófia¹, Kocsis Dorottya¹, Klang Victoria², Somogyi Zoltán³, Révész Zsolt⁴, Erdő Franciska¹

Állati és humán ex vivo bőrminták biofizikai tulajdonságainak összehasonlító értékelése -a fagyasztás, az életkor és a beszerzési forrás hatásai

(Pázmány Péter Katolikus Egyetem, Információs Technológiai és Bionikai Kar, Budapest¹, University of Vienna, Faculty of Pharmacy, Bécs, Ausztria², Budapesti Szent István Egyetem, Állatorvostudományi Kar, Budapest³, Révész Plasztika, Budapest⁴)

Bevezetés: Az egyes hatóanyagok bejuttatásának egyik egyszerű és hatékony módja a transzdermális gyógyszerbevitel, amihez szükséges a dermális barrier karakterizációja, illetve a hatóanyagok diffúziójának megfelelő tesztelése. Erre a célra egyre több in vitro modellt fejlesztenek a három R szabály (reduction, replacement, refinement) előírásai miatt (Tárnoki-Zách, 2021).

Beteganyag és módszer: Kísérleteink során frissen kímetszett és fagyasztott állati (NMRI egér, Wistar patkány, sertés), valamint humán bőrminták biofizikai tulajdonságait vizsgáltuk. A vizsgálatokhoz rágcslók, egyetemi tenyészteléről, valamint piacról származó sertések bőrt, valamint plasztikai úton eltávolított humán hasi bőrt használtunk fel. Összehasonlítottuk a különböző fajok mintáinak hidratáltságát, permittivitását, felszíni pH-ját, valamint a transzepidermális vízvesztésének (TEWL) mértékét.

Eredmények: A fagyasztott minták hidratáltságában, valamint permittivitásában számottevő különbséget nem tapasztaltunk, a felszíni pH mérés során enyhén savas bőrfelszínt tapasztaltunk a fagyasztás eredményeként a sertésbőr kivételével. TEWL mérés során a piacról származó sertésbőr barrierfunkciójának erős károsodását figyeltük

meg. A friss minták esetében a fagyasztott minták eredményeihez hasonló értékeket mértünk. Továbbá vizsgáltuk a bőr biofizikai tulajdonságainak öregedés hatására bekövetkező változását fiatal és idős patkányok fagyasztott és mechanikailag érzékenyített hasi bőrmintáin, ahol az idős állatok esetében a permittivitás és a hidratáltság mértékének csökkenését tapasztaltuk. A biofizikai paraméterek vizsgálata mellett pásztázó elektronmikroszkópos és két-foton mikroszkópiás kísérleteket végeztünk.

Következtetés: Vizsgálati eredményeink alapján elmondható, hogy a fagyasztás számottevően nem befolyásolta a minták permittivitását, felszíni pH-ját, valamint hidratáltságának mértékét. A sertés mintákon végzett TEWL mérések alapján megállapítható, hogy a minták nem megfelelő előkezelése a dermális barriert jelentősen károsíthatja (sertés bőrt csak ellenőrzött egyetemi tenyésztelpről tanácsos beszerezni a penetrációs kísérletekhez).

Dull Katalin dr.¹, Póliska Szilárd dr.², Fazekas Fruzsina¹, Kovács Dóra dr.¹, Deák Dávid¹, Szegedi Andrea dr.¹, Zouboulis Christos dr.³, Törőcsik Dániel dr.¹

A miR-146a a GNG7 indirekt szabályozásával összekapcsolja a faggyúsejtek gyulladásos válaszát a sejtproliferációval és a lipid termeléssel

(Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen¹, Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Biokémiai és Molekuláris Biológiai Intézet, Debrecen², Departments of Dermatology, Venereology, Allergology and Immunology, Dessau Medical Center, Dessau, Németország³)

Bevezetés: A Toll Like Receptor 2 és 4 (TLR 2 és 4) útvonalak jelentősége a faggyúsejtek gyulladásos válaszában alapvető fontosságú. Kísérleteink során megállapítottuk, hogy TLR-1/2, és TLR-4 aktivációt követően egyaránt a legmarkánsabban felszabályozódást mutató mikroRNS a miR-146a.

Beteganyag és módszer: A miR-146a, SZ95 faggyúsejtekbe történő transzfektálása a sejtproliferáció fokozódását eredményezte, míg az IL-8 citokin termelésének csökkentésével a sejtek kemoattraktáns szerepe csökkent.

Eredmények: További vizsgálataink, mely során a miR-146a gátlását követően végeztünk teljes transzkriptom analízist, megállapítottuk, hogy a G protein gamma subunit 7 (GNG7) ellentétesen szabályozódott a miR-146a szintjével, ami megfigyelhető volt szövettani mintákban is. Míg az egészséges faggyúmirigyben a miR-146a alacsony szinten, a GNG7 pedig emelkedetten fejeződött ki, addig aknés minták faggyúmirigyében a miR-146a szintje volt emelkedett, a GNG7 szintje pedig lecsökkent. Gátolva a GNG7 szintjét a faggyúsejtekben a sejtproliferáció mértéke lecsökkent, míg a lipidtartalom megnőtt.

Következtetés: Eredményeink alapján a miR146a faggyúsejtekben nem pusztán az immunválasz szabályozásáért lehet felelős, de a GNG7 szabályozásán keresztül fontos szerepet tölthet be a TLR útvonalon aktiválódott sejtek proliferációjának és lipidtermelésének összehangolásában is.

Fazekas Fruzsina¹, Törőcsik Dániel dr.¹, Kovács Dóra dr.¹, Gregus Andrea¹, Dull Katalin dr.¹, Póliska Szilárd dr.², Szegedi Andrea dr.¹, Zouboulis Christos dr.³

Az Epidermal Growth Factor befolyásolja az SZ95 faggyúsejtek gyulladását

(Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati Tanszék, Debrecen¹, Biokémiai és Molekuláris Biológiai Intézet, Debrecen², Departments of Dermatology, Venereology, Allergology and Immunology, Dessau Medical Center, Dessau, Németország³)

Bevezetés: A faggyúsejtek tenyésztése során, a tápfolyadék Epidermal Growth Factor (EGF)-ral való pótlása csaknem valamennyi közleményben megjelenik.

Beteganyag és módszer: Kísérleteinkkel rávilágítottunk arra, hogy az EGF jelenléte ugyanakkor jelentősen befolyásolja a faggyúsejtek alapszinten is meglévő gyulladását, továbbá válaszát, fiziológiásan is jelenlévő lipid természetű stimulusokkal szemben.

Eredmények: Eredményeink túlmutatnak alap faggyú-immunbiológiai megfigyeléseken, felvetve a kísérletek rendszerszintű megtervezésének szükségességét.

Kemény Ágnes dr.¹, Horváth Szabina², Konkoly János¹, Kecskés Angéla¹, Kormos Viktória¹, Pintér Erika¹, Gyulai Rolland dr.²

A TRPA1 receptor expressziójának vizsgálata keratinocita és melanocita sejtvonalakon

(Pécsi Tudományegyetem Farmakológiai és Farmakoterápiai Intézet, Pécs¹, Pécsi Tudományegyetem Bőr-, Nemi-kórtani és Onkodermatológiai Intézet, Pécs²)

Bevezetés: A pikkelysömör (psoriasis) egy krónikus, immunmediált gyulladásos bőrmegbetegedés, melynek kialakulásában genetikai és környezeti tényezők is szerepet játszanak. A betegség leggyakrabban alkalmazott állatkísérletes modellje az imiquimoddal kiváltott psoriasiform dermatitisz. A Tranziens Receptor Potenciál Ankyrin 1 (TRPA1) nem szelektív kation csatorna a bőr különféle sejttípusain expresszálódik és bizonyított szerepe van a bőr gyulladásos folyamataiban. Munkacsoportunk korábbi eredményei kimutatták, hogy a TRPA1 protektív szereppel bír a pikkelysömör állatkísérletes modelljében. Jelen kísérletünk célja volt megvizsgálni a TRPA1 ioncsatorna expressziójának változását keratinocita és melanocita sejtvonalakon különböző kezelések hatására.

Beteganyag és módszer: Két napos C57BL/6, TRPA1 vad és knock out állatok bőrből primer keratinocita és melanocita sejteket izoláltunk majd tenyésztettünk, valamint rendelkezésünkre állt HaCaT és B16 sejtvonal is. A sejteket imiquimod és TNF-alfa stimulációnak tettük ki, több időpontban mintát vettünk a felülülőszókból és megmértük a bennük lévő gyulladásos citokinek koncentrációját Luminex technikával. Ezen kívül a sejteken RNAscope technikával detektáltuk a Trpa1 mRNS expressziójának változását.

Eredmények: Az IMQ és TNF-alfa kezelések hatására fokozódott a TRPA1 receptor jelenléte HaCaT sejteken

valamint primer keratinocitákon, de nem találtunk TRPA1 expressziót melanocita sejtvonalban. Az IL-6 gyulladásos citokin termelése fokozódott IMQ és HC030031 TRPA1 antagonistá kettős kezelés hatására a primer keratinocita sejtekben.

Következtetés: Korábbi vizsgálataink kimutatták, hogy a TRPA1 receptorok gyulladáscsökkentő hatást közvetítenek az imiquimoddal kiváltott pszoriázis-szerű bőrgyulladásban. Mostani vizsgálataink feltárják ennek egy lehetséges mechanizmusát, mivel a TRPA1 receptor gátlása során fokozódik az IL-6 citokin termelése keratinocitákban.

Munkánkat támogatta NKFIH K-18-128210, KÁ-t a Bolyai János Kutatási Ösztöndíj támogatta.
National Research, Development and Innovation Office of Hungary—NKFIH [FK 131916, 2019 (Semmelweis University, M.M.) UNKP-20-4-II-SE-7 (K.N.) UNKP-21-4-II-SE-10 (K.N.) EFOP-3.6.3-VEKOP-16-2017-00009 (F.K.)]

Flink Lili Borbála¹, Bozó Renáta dr.^{1,2}, Kemény Lajos dr.^{1,2,3}, Bata-Csörgő Zsuzsanna dr.^{1,2,3}

Gyulladásos biomarkerek vizsgálata pikkelysömörben (Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged¹, Szegedi Tudományegyetem, HCEMM-USZ Bőrgyógyászati Kutatócsoport, Szeged², Eötvös Loránd Kutatási Hálózat, MTA-SZTE Dermatológiai Kutatócsoport, Szeged³)

Bevezetés: A pikkelysömör egy krónikus, multifaktoriális, gyulladásos bőrbetegség, és vannak olyan jelek, amelyek szisztémás gyulladásra utalnak. Kutatásunk célja annak a kérdésnek a megvizsgálása volt, hogy a pikkelysömörben szenvedő betegek szérumban kimutathatóak-e szisztémás gyulladásos markerek, és hogy ezek a markerek összefüggnek-e a bőrben bekövetkező változásokkal.

Beteganyag és módszer: Vizsgálatainkhoz vér és bőrmintákat gyűjtöttünk egészséges önkéntesektől és különböző súlyosságú pikkelysömörös betegektől, akik a minztavétel idejében különböző szisztémás kezelés alatt álltak, vagy semmilyen kezelést nem kaptak. A szérumban periosztin, fibronectin, survivin, VEGF és uPar szinteket szendvics enzimhez kötött immunszorbens (ELISA) vizsgálattal mértük, a periosztin kifejeződését immunfluoreszcens technikával vizsgáltuk a bőrmintákon. A kapott adatokat a kontrollhoz normalizáltuk és átlag ± standard átlag hiba formájában adtuk meg, valamint kétmintás t-próbával elemeztük. Az eredményeket statisztikailag szignifikánsnak tekintettük p < 0,05 esetében.

Eredmények: Nem figyeltünk meg szignifikáns különbséget a pikkelysömörös betegek VEGF és uPar szérumszintjében az egészséges kontrollokhoz képest, a survivin mennyiségi meghatározása folyamatban van. A különböző kezelések meglététől és hiányától függetlenül a pikkelysömörös betegeknél szignifikánsan emelkedett szérumban periosztint mértünk, míg szignifikánsan megnövekedett szérumban fibronectin szintet csak a szisztémás terápiában részesülő betegeknél figyeltünk meg. A nemek nem

befolyásolták a betegekben mért emelkedett periosztin és fibronectin szinteket. A szérumban periosztin és a fibronectin szintjének összehasonlítása a súlyos és enyhe betegségben szenvedő kezeletlen betegek között nem mutatott szignifikáns különbséget a két csoport között. A periosztin kifejeződésében a bőrben nem volt különbség a pikkelysömörös betegek és az egészséges donorok között.

Következtetés: Eredményeink azt mutatják, hogy a periosztin és a fibronectin a betegséggel kapcsolatos marker a pikkelysömörben, azonban nem függenek a betegség súlyosságától és aktivitásától.

Romhányi Dóra¹, Szabó Kornélia dr.^{1,2}, Kemény Lajos dr.^{1,2,3}, Sebestyén Endre dr.⁴, Groma Gergely dr.^{1,2}

Perifériális idegi elváltozások vizsgálata pikkelysömörben transzkriptom elemzéssel: molekuláris mechanizmusoktól új terápiás célpontokig

(SZTE-ÁOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged¹, Eötvös Loránd Kutatási Hálózat, MTA-SZTE Kutatási Csoport, Szeged², Magyar Molekuláris Medicina Kiválóssági Központ - Szegedi Tudományegyetem Bőr Kutatócsoport, Szeged³, Semmelweis Egyetem, I. sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest⁴)

Bevezetés: Számos adat utal arra, hogy a bőr perifériális idegrendszerének elváltozásai szerepet játszanak a pikkelysömörös léziók kialakításában és fenntartásában neurogén gyulladásos folyamatokon keresztül. A perifériális axonok működéséhez nagy mennyiségben szükséges helyileg szintetizált fehérje, amelyek axonálisan transzportált mRNS-ekből transzlálódnak.

Beteganyag és módszer: Munkánk során egységesen újra elemeztünk egy közel 300 egyén mRNS szekvenálását tartalmazó pikkelysömörös adatbázist, amelyben idegrendszeri elváltozásokra utaló expressziós különbségeket kerestünk.

Eredmények: Tünetmentes mintákban 347, míg léziós bőrterületekről származó mintákban 885 különböző gén által kódolt olyan RNS-t azonosítottunk, amelyek expressziója az egészséges mintáktól eltér és funkciójuk az idegrendszer fejlődéséhez köthető. Számos, az axonális guidance jelátviteli útvonalat aktiváló szekretált ligandumot azonosítottunk, beleértve az RTN4/NOGO és a NTN, PDGF, SEMA, SLIT alcsalád tagjait, melyek eltérő módon fejeződnek ki a tünetmentes és léziós bőrben is. Ezen felül a BMP7, EGF, GDF7, LINGO1 és a WNT5A kifejeződése a léziós bőrben rendellenes, a tünetmentesben nem változik. Számos az axonogenezishez kapcsolódó és az egészségtől eltérő módon kifejeződő gént is azonosítottunk.

Következtetés: Elemzésünk arra utal, hogy a neurotogenézis már a tünetmentes területeken is negatív módon érintett, mely a léziós területeken tovább fokozódik. Ezek az abnormális biológiai folyamatok legalább részben magyarázatul szolgálhatnak a léziós bőrterületeket érintő korábban leírt kóros idegszálképződésére. Ezenfelül azonosítottunk számos potenciális neurogén gyulladásos mediátort (CGKP, NGF-t, SP és VIP) érintő eltérést is,

valamint a betegséggel még kapcsolatba nem hozott ioncsatornákat, így mechano-érzékeny ioncsatornákat, mint a PIEZO2, TMEM63C, KCNA2, KCNK2, KCNK10 és a BK csatorna alegységei, valamint a TRP csatornacsalád tagjait. A leírt változások nem csak a betegség tüneteinek kialakulásában játszhatnak fontos szerepet, de új terápiás célpontként is szolgálhatnak a jövőben.

Piros Éva Anna dr.¹, Cseprekál Orsolya dr.², Görög Anna dr.¹, Hidvégi Bernadett dr.¹, Medvecz Márta dr.¹, Szabó Zsófia dr.³, Vársárhelyi Barna dr.³, Olajos Ferenc³, Barabás Eszter dr.³, Galajda Noémi¹, Miheller Pál dr.⁴, Holló Péter dr.¹

Anti-SARS-CoV2 mRNS vakcinák utáni szerokonverzió alakulásának vizsgálata biológiai terápia alatt álló középsúlyos-súlyos pikkelysömörös páciensek körében (Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹, Semmelweis Egyetem, Transzplantációs és Sebészeti Klinika, Budapest², Semmelweis Egyetem, Laboratóriumi Medicina Intézet, Budapest³, Semmelweis Egyetem, I. Sz. Sebészeti és Intervenció Gasztroenterológiai Klinika, Budapest⁴)

Bevezetés: A COVID-19 betegség elleni védekezés legbiztosabb módszere a vakcináció, melynek immunszupprimáltak körében kiemelt jelentősége van. Az immunszuppresszív kezelések, mint például a biológiai terápia befolyásolhatják az oltások után bekövetkező immunválasz kialakulását. Jelenleg nem tisztázott, hogy a pikkelysömör kezelésében széles körben használatos szisztémás biológiai terápia hatással vannak-e az anti-SARS-CoV2 vakcinák utáni szerokonverzió kialakulására.

Célul tűztük ki az antitesttermelés (szerokonverzió) vizsgálatát anti-SARS-CoV2 mRNS vakcinák után szisztémás biológiai terápia alatt álló középsúlyos-súlyos pikkelysömörös páciensek körében egészséges, nem pikkelysömörös kontroll csoporthoz hasonlítva. Az oltás utáni mellékhatások gyakoriságát irodalomban fellelhető nagy beteganyagban nyert való életbeli adatokhoz hasonlítottuk.

Beteganyag és módszer: 102 biológiai terápia alatt álló középsúlyos-súlyos pikkelysömörös páciens és 55 egészséges önkéntes vett részt a vizsgálatban. A pikkelysömörös páciensek különböző biológiai terápiás kezelésben részesültek: 57 fő (55.88%) tumor nekrosis faktor (TNF), 28 fő (27.45%) interleukin (IL)-12/23, 16 fő (15.68%) IL-17 és 1 fő (0.99%) IL-23 gátló kezelésekben. Tíz-huszonegy nappal a BNT162b2 vagy mRNA-1273 oltások második dózisa után SARS-CoV-2 tüskefehérje (spike protein) ellenes antitest termelés vizsgálata történt mindegyik csoportban.

Eredmények: A tüskefehérje ellenes antitesttermelés mértékében szignifikáns eltérés nem mutatkozott a pikkelysömörös páciensek és a kontroll csoport között [1681 U/ml (IQR: 600.0; 4844.0) vs. 1984 U/ml (1000.0; 3136.0), $p=0.82$]. A leggyakoribb mellékhatások a beadás helyén jelentkező fájdalom, fáradtság, fejfájás és hidegrázás, melyek gyakoriságában az első és második vakcina dózis között nem észleltünk különbséget (23,5%, 13,7%,

5,9%, 8,8%). Ezen mellékhatások ritkábban fordultak elő jelen vizsgálatunkban biológiai terápián lévő páciensek között, mint az irodalomban fellelhető való életbeli adatokban (66,5%, 47,8%, 40,4%, 22,7%).

Következtetés: Az mRNS vakcinák második dózisa után a biológiai terápia alatt álló középsúlyos-súlyos pikkelysömörös páciensek körében egészséges kontrollokkal összehasonlítva, megfelelő védettség alakult ki SARS-CoV2 vírus ellen a spike protein szint mérés alapján. A biológiai terápián lévő páciensek körében felmerül a vakcináció mellékhatásainak ritkább előfordulása. További vizsgálatok szükségesek az immunválasz tartósságának vizsgálatára.

Kelemen Evelyn^{1,2}, Danis Judit dr.^{1,3,4}, Ádám Éva dr.², Sági Stella Márta¹, Kemény Lajos dr.^{1,3,4}, Bata-Csörgő Zsuzsanna dr.^{1,3}, Széll Márta dr.^{2,3}

Az IL-23 szerepe a keratinociták immunválaszában (Szegedi Tudományegyetem ÁOK, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged¹, Szegedi Tudományegyetem ÁOK, Orvosi Genetikai Intézet, Szeged², MTA- Szegedi Tudományegyetem Dermatológiai Kutatócsoport, Eötvös Loránd Kutatási Hálózat, Szeged³, HCEMM- Szegedi Tudományegyetem, Skin Research Group, Szeged⁴)

Bevezetés: A keratinociták olyan nem professzionális immunsejtek, melyek aktív résztvevői a természetes immunválasznak, de módosíthatják a szerzett immunválasz lefolyását is. Ezen folyamatok kontrollálatlanná válása olyan gyulladásos betegségekhez vezet, mint például a lakosság 2%-át érintő pikkelysömör. Az IL-23 egy heterodimer struktúrájú citokin, mely emelkedett expressziót mutat pikkelysömörben, és ezzel fokozza a betegségben kialakuló gyulladást. Ez a citokin az utóbbi években a pikkelysömör terápia egyik legfontosabb célpontjává vált. A pikkelysömör patogenezisében nagy szerepet játszanak a sejtek abnormális ütemű osztódása miatt jelenlévő citoplazmatikus szabad nukleinsavak.

Beteganyag és módszer: Célunk annak feltérképezése, hogy a szabad nukleinsavak milyen hatással vannak a hámsejtek immunválaszára, különös tekintettel az általuk termelt IL-23-ra. A gyulladásos folyamatok indukálásához normál humán keratinocitákat (NHEK) transzfektáltunk szintetikus dsDNS analóg poly(dA:dT)-vel és dsRNS analóg poly(I:C)-vel, valamint további kezeléseket végeztünk pikkelysömör-specifikus citokinekkal (TNF α , IL-17A, IL-12). Eredményeink szerint a nukleinsav analógok és citokin kezelések egyaránt emelkedett IL-23A mRNS expressziót okoztak, de különböző mértékben és különböző kinetikával. Annak tisztázására, hogy a szabad nukleinsavak mely receptorokon és útvonalakon keresztül fejtik ki hatásukat az IL-23 mRNS expressziójára, számos nukleinsav receptort csendesítettünk (TLR3, RIG-I, IFIH1, cGAS) és a jelátviteli útvonalak felderítésére (MAP-kináz, STAT és NF- κ B) specifikus gátlószereket alkalmaztunk. Ezt követően qPCR módszerrel vizsgáltuk az IL-23A mRNS expressziójának változásait.

Eredmények: Vizsgálatainkban az IL-23 mRNS expressziót a vizsgált nukleinsav receptorok közül a TLR3 csendesítése, a gátolt útvonalak közül pedig a MAP-kinázok és az NF- κ B molekula gátlása befolyásolta legnagyobb mértékben.

Következtetés: Eredményeink arra utalnak, hogy a szabad nukleinsavak specifikus receptorokon és jelátviteli utakon keresztül szabályozzák a hámsejtek IL-23 termelését, és annak fokozásán keresztül is hozzájárulnak a pikkelysömörös gyulladás kialakulásához.

Támogatás: UNKP-21-3-SZTE-95, NKFIH-K128736

Somogyi Orsolya, Kapitány Anikó dr., Szabó Lilla, Gáspár Krisztián dr., Dajnok Zsolt dr., Szegedi Andrea dr.

Permeabilitási barrier vizsgálata Hidradenitis suppurativában

Debreceni Egyetem, Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: A hidradenitis szuppurativa (HS) egy nedves bőrre régióra lokalizálódó immunmediált gyulladásos bőrbetegség, mely pathomechanizmusában a Th1/17 citokin környezet már jól karakterizált. Kutatócsoportunk korábbi eredményei alapján ismeretes, hogy a keratinocitáknak fontos szerepe van a betegség első stádiumának kialakításában, viszont a betegségre jellemző permeabilitási barrierkárosodást még senki nem vizsgálta, annak ellenére, hogy más régióspecifikus bőrbetegségekben, mint rozácea és atopiás dermatitisben már jól ismert ennek a szerepe. Célunk a HS lézionális (HS L) és a klinikai tünetet nem mutató, nonlézionális bőr (HS NL) permeabilitási barrierének részletes vizsgálata, és egészséges nedves bőrrel való összehasonlítása különböző molekuláris biológiai módszerekkel.

Beteganyag és módszer: Kutatásunkban az említett három mintacsoportot génszinten RT-qPCR-al és fehérjeszinten immunhisztokémiai módszerrel vizsgáltuk. Összehasonlítottuk a stratum corneum komponensek közül a cornified envelop (CE) képződésben (FLG, LOR, KRT1, KRT10, LCE1F, SPRR2A, TGM5), a deszkvamációban (KLK5, KLK7, KLK14), és a dezmoszómák (DSG1, DSC1, PKP1, CDSN) kialakításában szerepet játszó molekulák kifejeződését párhuzamosan a tight junction (TJ) (OCLN, CLDN1, CLDN23) és a barrier alarmin (KRT6A, KRT16) molekulákkal.

Eredmények: A CE képződésében résztvevő vizsgált molekulák expressziója hasonló volt a három mintacsoportban, továbbá, a TJ molekulák esetében nem találtunk szignifikáns eltérést. A dezmoszóma komponensek kifejeződése viszont szignifikánsan magasabb volt a HS L bőrre régióban az egészséges nedves és a HS NL csoporthoz képest.

Következtetés: Eredményeink alapján úgy tűnik, hogy a HS-t, mint follikuláris betegséget, a permeabilitási barrier károsodása kevésbé jellemzi, ellentétben a rozáceával, melyben a permeabilitási barrier károsodása feltételezhetően iniciáló tényező a betegség kialakulásában.

Koszorú Kamilla dr.¹, Hajdu Krisztina dr.^{2,3}, Borza Júlia dr.¹, Bodai Katalin dr.^{4,5}, Szabó Ákos⁶, Bató Alex⁶, Beretzky Zsuzsanna⁶, Blága Kincső dr.¹, Gergely László Hunor dr.¹, Kovács Anikó dr.¹, Pónyai Györgyi dr.¹, Szegedi Andrea dr.^{2,3}, Brodszky Valentin dr.⁶, Rencz Fanni dr.⁶, Sárdy Miklós dr.¹

Az atopiás dermatitis betegségterhe

(Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest¹; Debreceni Egyetem, Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen²; Debreceni Egyetem, Bőrgyógyászati Allergológiai Tanszék, Debrecen³; Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Győr⁴; Szent Márton Járóbeteg Központ, Pannonhalma⁵; Budapesti Corvinus Egyetem, Egészségügyi Közgazdaságtan Tanszék, Budapest⁶)

Bevezetés: Az atopiás dermatitis (AD) jelentős terhet jelent egyéni és társadalmi szinten egyaránt, azonban ennek mértékéről nem állnak rendelkezésre pontos hazai adatok. Vizsgálatunk célja az volt, hogy felmérjük a hazai felnőtt AD-s betegek életminőségét, azonosítsuk az életminőség-csökkenés legfőbb okait és megvizsgáljuk, hogyan befolyásolta mindezt a COVID 19 pandémia.

Beteganyag és módszer: Egy multicentrikus, keresztmetszeti kérdőíves felmérést végeztünk 2018 és 2021 között, összesen 218 résztvevővel (125 fő a pandémia előtt, 93 a pandémia alatt került beválasztásra). Az életminőséget általános (EQ-5D-5L, EQ VAS) és bőrspecifikus (Skinindex-16, DLQI) mércékkel vizsgáltuk, a súlyosságot az objektív SCORAD, EASI és IGA skálák segítségével rögzítettük.

Eredmények: A résztvevők a viszketés, fájdalom/rossz közérzet, általános tevékenységek elvégzése, szegényérzet, szorongás és depresszió kapcsán jelezték a legtöbb problémát. A pandémia előtti DLQI, Skinindex-16 és EQ-5D-5L pontok átlaga 13,6, 56,4 és 0,83 volt, míg a pandémia alatti átlagok 13,3, 57,4 és 0,82 voltak. Az életminőség eredmények nem tértek el szignifikánsan a két csoport közt, összességében azonban a pandémia kezdete után szignifikánsan gyakoribbá váltak a fájdalommal, társas interakciókkal kapcsolatos problémák és a betegség fennmaradása, kiújulása miatti szorongás.

Következtetés: Az AD-s betegek életminőség-csökkenése valamennyi mércével megfigyelhető volt és a pandémia kezdete óta néhány területen még kifejezettebbé vált. A súlyossági skálák használatának kiegészítése egy bőrspecifikus életminőség mércével támogathatja a gyakorló bőrgyógyászt a betegek fizikai és mentális egészségének pontosabb megismerésében, valamint terápiás döntések meghozatalában és a kezelés hatásosságának követésében. Tanulmányunk eredményei rávilágítanak az életminőség mérésének fontosságára; a mindennapi gyakorlatban validált, könnyen kitölthető bőrspecifikus kérdőívek (pl. DLQI, Skinindex-16) alkalmazása javasolt.