

**Miskolc Város Önkormányzat Semmelweis Kórház-Rendelőintézet, Bőrgyógyászati Osztály**  
(osztályvezető főorvos: Károlyi Zsuzsanna dr.)  
**Pécsi Tudományegyetem. ÁOK. II. sz. Belklinika és Nephrológiai Centrum**  
(intézetvezető: dr. Nagy Judit egyetemi tanár)\*

## **Primer anetoderma (Pellizari-típus)** **Primary Anetoderma (Pellizari-type)**

KÁROLYI ZSUZSÁNNÁ DR., DEGRELL PÉTER DR.\*, NAGY GABRIELLA DR.,  
ERŐS NÓRA DR.

### **ÖSSZEFOGLALÁS**

Az anetoderma a bőr körülírt atrophíája, mely az elasticus rostok lokális eltűnése, vagy megfogyatkozása következtében jön létre. A dermalis elastolysisben valószínűleg immunológiai tényezőknek van szerepe. A kórkép gyakran szövődik autoantitestekkel és autoimmun betegségekkel. A szerzők egy 45 éves nőbeteg esetét ismertetik, akinél urticarias epizódokat követően kiterjedt anetodermás plakkok felléptét észlelték immunserológiai eltérésekkel. Az eset kapcsán áttekintést adnak az anetoderma klasszifikációjáról, histológiai és elektronmikroszkópos jellemzőiről, valamint autoimmun betegségekkel való társulásáról. Felhívják a figyelmet a hosszantartó utánkövetés fontosságára.

**Kulcsszavak:**  
**anetoderma - elastophagocytosis -  
immunserológiai eltérések**

Az anetoderma a dermalis elasticus rostok eltűnésére visszavezethető körülírt, foltos bőratrophia. Az elnevezés a görög anetos szóból ered, melynek jelentése „laza”. Klinikailag a törzsön, végtagok proximális felszínén kerek vagy ovális, elvékonyodott bőrrel fedett területek láthatók, melyek gyakran környezetükből sérvszerűen előbótosulnak, vagy besüppednek. A foltok területén a vizsgáló ujj szinte ellenállás nélkül hatol be a subcutan zsírszövetbe (2, 15, 17). Az anetodermának primer és secunder formája ismert. A primer anetoderma klinikailag ép bőrön alakul ki, megelőző bőrbetegség nélkül, a secunder vagy gyulladásszerű forma ismert dermatosisokat követ (15).

### **Esetismertetés**

A 45 éves nőbeteg kórelőzményében hypertonia, euthyreoid struma nodosa, valamint Thoracic outlet syndroma (TOS) miatt nyaki borda resectió szerepel. 2001 januárjában kezdődtek panaszai, urticariform exanthemak formájában. Kivizsgálása során fogászati góc pozitívitáson kívül egyéb eltérés nem mutatkozott.

2001 márciusában a törzs és a felső végtagok proximális részén,

### **SUMMARY**

Anetoderma is the circumscribed atrophy of the skin, which is caused by the focal, incomplete or complete loss of elastic fibers. Immunological factors most likely play an important role in the dermal elastolysis. The disease is frequently associated with autoantibodies and autoimmune disorders. Authors present the case of a 45-year-old woman, on whom extensive anetodermic plaques appeared following several episodes of urticaria. The symptoms were accompanied by immuno-serological abnormalities. The classification, histologic and electron microscopic characteristics of anetoderma and its association with autoimmune diseases is also reviewed. Finally authors emphasize the importance of long term follow up.

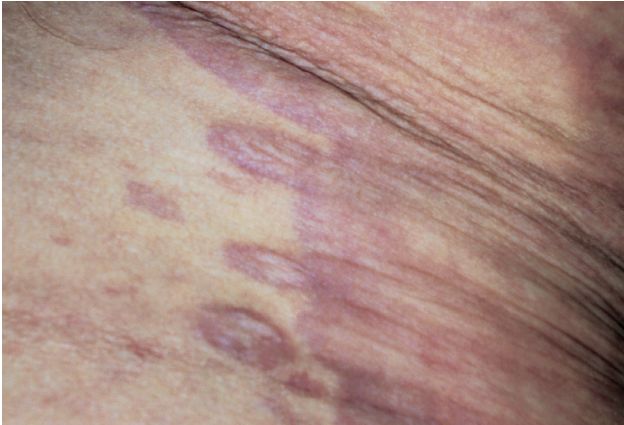
**Key words:**  
**anetoderma - elastophagocytosis -  
immunologic abnormalities**

mindkét könyökhajlatban, axillarisan és inguinalisan halvány-vörös, atrophias bőrrel fedett kerek foltok alakultak ki, melyek a betegnek szubjektív panaszt nem okoztak (1. ábra). Az urticarias epizódok 2-3 havonta shubokban ismétlődtek, miközben az anetodermának



1. ábra

A háton halvány-vörös, urticariform plakkok



2. ábra  
Kerek anetodermás foltok, laza,  
ráncos bőr inguinalisan



3. ábra  
Tasak-szerűen előbultosuló, ráncos felszínű plakkok  
inguinalisan

megfelelő bőrtünetek fokozatosan progrediáltak. Néhány hónap leforgása alatt a foltok az axillaris és inguinalis régióban többtenyérynői, enyhén elődomborodó, laza, ráncos bőrrel fedett plakkokká folytak össze (2., 3. ábra).

2002 augusztusában a végtagok proximális izmai fájdalmassá váltak, fáradékonyság, szem és ajakszárazság jelentkezett.

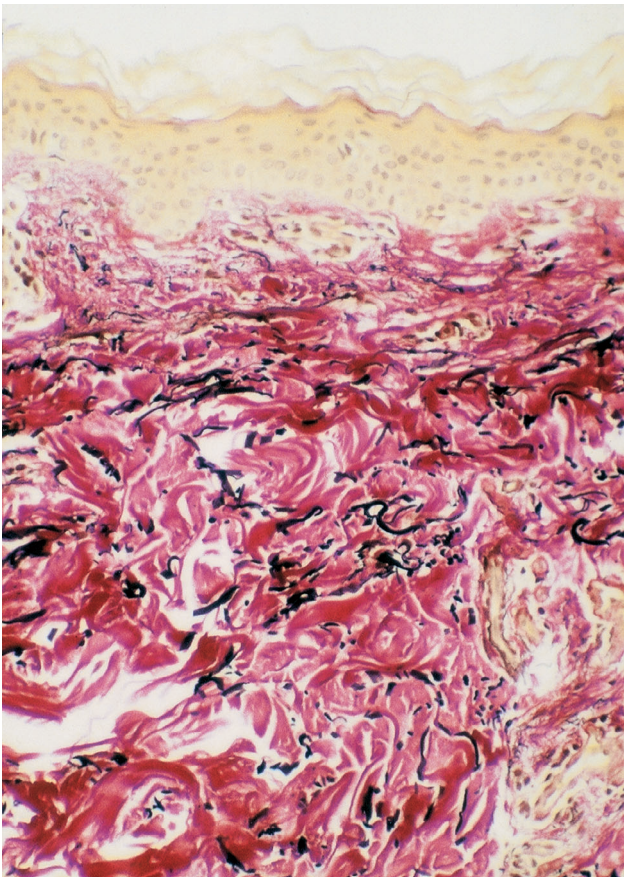
*Laboratóriumi vizsgálatok:*

A rutin laboratóriumi leletek eltérést nem mutattak. Az izomfájdalmak miatt elvégzett össz CK aktivitás (53 U/L) és LDH érték (280 U/L) nem volt emelkedett. VDRL, HIV, Borrelia titer negatív,

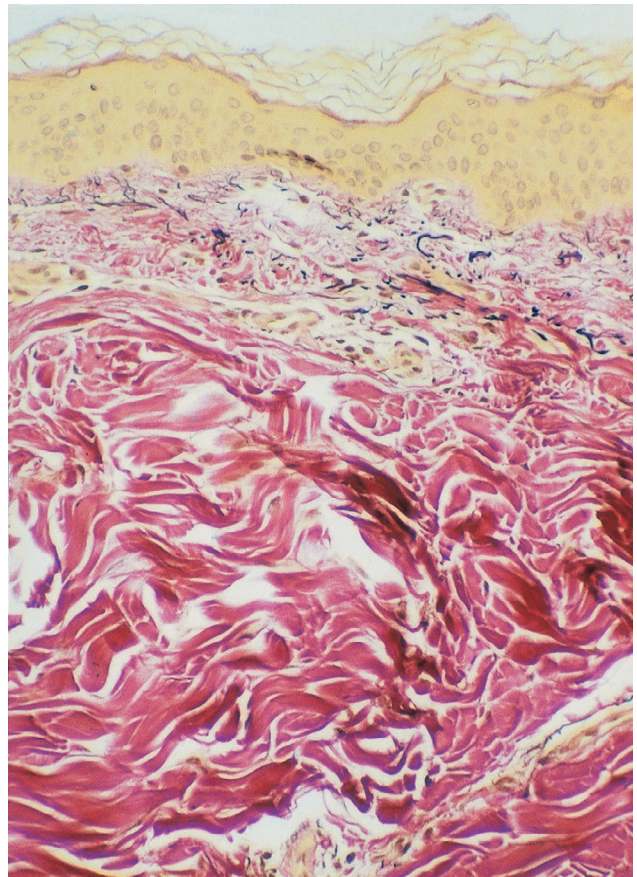
Hepatitis vírusserológiai vizsgálatok negatívak, alfa-1-antitripsin 137 mg% (normális), TSH, FT3, FT4 normál tartományban, immunelfo eltérés nélkül.

*Immunológiai vizsgálatok:* ANF negatív, pajzsmirigy autoantitestek normál tartományban. Ismételt ENA, RNP, Sm, ds-DNA, SSA, SSB, Scl-70 és AMA pozitívitas. Az autolog szérum teszt negatív.

*Hasi ultrahang vizsgálat:* hepatomegalia, mellkas rgt. vizsgálat: negatív, echocardiographia: negatív, nőgyógyászati vizsgálat: myoma uteri, fogászati vizsgálat: góc pozitívitas, szemészeti vizsgálat:



4/a. ábra  
Ép bőrterület (Hart rostfestés): a demisben barnára  
festődő elasticus rostok



4/b. ábra  
Kóros bőrterület (Hart rostfestés): a dermisben  
az elasticus rostok hiánya

keratoconjunctivitis sicca. EMG vizsgálat: sem neuropathia, sem myopathia nem igazolható. Bőrhistológia: a dermis teljes vastagságában perivascularis lympho-histiocytas infiltráció látható. Az elasticus rostok degeneráltak, környezetükben több magvú óriássejtek figyelhetők meg. Kombinált rostfestéssel (Hart) az elasticus rostok jelentős megfogyatkozása észlelhető (4.a., b ábra).

Elektronmikroszkópos vizsgálat: intracellularisan phagocytált elasticus rostok (elastophagocytosis) láthatók (5. ábra).



5. ábra

Elastophagocytosis: a sejtben belül phagocytált elasticus rostok, a sejt mellett normális collagen. (E: elasticus rost, C: collagen rost). Elektronmikroszkópos felvétel, n.: 4000x.

Direkt immunfluorescens vizsgálat: IgG és C3 depositumok a balsalmembrán mentén. Kezelés: 2x2 ME Retardillin i.m. két hétig, majd tabl. Colchicin 3x 0.5 mg/die 8 hétig, Caps. Vitamin E 2x100mg/die 6 hétig Kórlefolyás: Az alkalmazott penicillin, colchicin és E-vitamin kezelés ellenére a bőrtünetek egy-egy urticariás epizódot követően fokozatosan progrediáltak. A háton lévő soliter plakkok összefolytak, a hajlatokban tenyérszerűen elbőltösülő területek alakultak ki.

## Megbeszélés

Az anetodermákat mai ismereteink szerint primer és sekunder formára oszthatjuk. A primer anetoderma ritka megbetegedés, megelőző praecursor lézió nélkül alakul ki a teljesen ép bőrön. Két altípusa van: 1. non-inflammatoricus *Schwenninger-Buzzi* típus, mely előzetes gyulladásos stádium nélkül lép fel, 2. inflammatoricus forma, mely erythemas (Jadassohn-típus) vagy urticariás (Pellizari-típus) epizódokat követ. A sekunder anetodermák relatíve gyakoriak, ismert gyulladásos bőrbetegségek (granuloma anulare, acné, varicella, zoster, rovarcsípés, Borrelia infekció, HIV/AIDS, SLE, mycosis fungoides, cutan B-sejtes lymphoma, mastocytosis) nyomán alakulnak ki (8, 9, 13). Közlemények gyógyszer-indukálta (penicillamin) formáról is beszámolnak (15), sőt újabban neonatalis intenzív centrumokban ápolt koraszülötteken és észlelték anetoderma felléptét (14). Klinikai tüneteit, lefolyását és prognózisát tekintve valamennyi forma azonos. Elsősorban a törzs és felső végtagok bőrén, valamint a hajlatokban kerek vagy ovális, élesen körülhatárolt területek láthatók, melyeknek felszínén a bőr cigarettapapír-szerűen elvékonyodott, ráncos. Jellegetes az ún. herniatis tünet, vagyis a plakkok sérszerűen kibőltösülnek és a vizsgáló

ujj kis ellenállással süllyeszthető be a léziókba. A foltok általában bőrszínűek, de lehetnek erythemasak is. A már kialakult léziók nem fejlődnek vissza, az évek során mindig újabbak alakulnak ki, melyek a folyamat előrehaladtával nagyobb atrophias területekké folyhatnak össze.

Esetünket a megelőző urticariás jelenségek alapján a *Pellizari* típusba sorolhatjuk. Betegünk klinikai tüneteinek szokatlanul kiterjedtek voltak, a több száz hyperaemias-atrophias folt a betegség progressiója során nagyobb plakkokká folyt össze, melyek a hajlatokban herniálódtak. Érdekes módon a kiterjedt bőrtünetek betegünknek semmilyen panaszt nem okoztak.

Az anetodermás foltok histológiai vizsgálata során perivascularis lympho-histiocytas infiltráció, intradermalisan elasticus rostokat phagocytáló óriássejtek figyelhetők meg. Speciális rostfestéssel (Hart-festés) az ép bőrterülettel összehasonlítva különösen feltűnő a dermis elasticus rostjainak megfogyatkozása, degenerációja (2, 12, 19). Néhány szerző hasonló elváltozást írt le „idiopathias middermalis elastolysis” névvel (4). A két betegség közötti kapcsolat ma még tisztázatlan, valószínűleg egy azon betegség különböző stádiumairól lehet szó. A kórosan elvékonyodott bőr elektronmikroszkópos feldolgozása során az irodalomban közölt (19) elastophagocytosis sikertelenül betegünkönél is detektálni.

A betegség etiológiája ismeretlen. Az elasticus rostok eltűnésében egyesek fokozott elastase aktivitást feltételeznek. Az elastase forrásai valószínűleg a gyulladásos folyamatokban részt vevő macrophagok. Valamennyi primer anetoderma histológiailag gyulladásos eredetűnek tűnik. *Venencie* és *Winkelmann* 15 anetodermás beteg biopsias anyagának átvizsgálása során valamennyi esetben perivascularis lymphoid sejtes infiltrációt tudott kimutatni, még a klinikailag gyulladásmentes léziókból is (18). A lymphocyták túlnyomórésze CD4+ T-lymphocytá volt. A pathogenesisben nyilvánvalóan immunológiai tényezők is szerepet játszanak, ezt támasztják alá a direkt immunfluorescens vizsgálatok során általunk is észlelt IgG és C3 depositumok a dermo-epidermalis junctióban (3).

A primer anetoderma gyakran társul autoimmun betegségekkel, autoantitestekkel. A legtöbb közlemény SLE-vel és antiphospholipid syndromával való kapcsolatáról számol be (1, 4, 6, 7, 10, 16). Az újabb megfigyelések alapján az anetoderma az antiphospholipid syndroma egyik cutan jele lehet. HIV fertőzött egyéneknél is leírták, mint az immunológiai zavar egyik új bőrmánifesztációját (9). *Hodak* és *mtsai* 6 anetodermás beteg vizsgálata során két betegnél manifeszt autoimmun betegséget (haemolyticus anaemia, systemas scleroderma), valamennyi betegnél immunserológiai abnormalitásokat és pozitív direkt immunfluorescens vizsgálatot észleltek (7). Nőbetegünk kivizsgálása során mi is konzekvensen különféle immunserológiai eltéréseket, autoantitesteket (ENA, RNP, Sm, ds-DNA, SSA, SSB, Scl-70, AMA) tudtunk kimutatni, anélkül hogy egyetlen autoimmun kórkép diagnózisát is felállíthattuk volna. Betegünkönél antiphospholipid antitestet nem találtunk, az antiphospholipid syndromára jellegzetes thromboticus szövödmények, ismétlődő vetélések is hiányoztak a kórtörténetből.

Differenciáldiagnosztikai szempontból az anetodermát az alábbi kórképektől kell elkülöníteni: lichen sclerosus et atrophicus, morphea, focalis dermalis hypoplasia, pseudo-xanthoma elasticum, acquiralt cutis laxa, granulomatosus laza bőr és postinflammatoricus elastolysis.

A betegség kezelése megoldatlan. Az irodalomban közölt terápiás próbálkozások közül (penicillin, colchicin, dapsone, E-vitamin, salicylat, phenytoin, chloroquin) egyik sem bizonyult effektívnek (11,15.). Saját betegünkénél is tapasztaltuk, hogy az urticarias epizódok befolyásolhatatlanul ismétlődtek, és a dermalis elastolysis feltartóztathatatlanul folytatódott. Bár a betegséget terápiásan befolyásolni nem tudjuk, de az autoimmun kórképekkel, immunológiai rendellenességekkel való szoros kapcsolata miatt a betegek hosszú távú megfigyelése és gondozása mindenképpen szükséges.

### IRODALOM

1. *Alvarez-Cuesta CC. és mtsai.*: Anetoderma in a systemic lupus erythematosus patient with anti-PCNA and antiphospholipid antibodies. *Dermatology*. (2001) 203, 348-350.
2. *Benest L. és mtsai.*: Primary anetoderma. *Cutis*. (2000) 65, 188-190
3. *Bergman R. és mtsai.*: An immunofluorescence study of primary anetoderma. *Clin. Exp. Dermatol.* (1990) 15, 124-130.
4. *Boyd AS, King Jr LE.*: Middermal elastolysis in two patients with lupus erythematosus. *Am. J. Dermatopathol.* (2001) 23, 136-138.
5. *Braun R. és mtsai.*: Treatment of primary anetoderma with colchicine. *J. Am. Acad. Dermatol.* (1998) 38, 1002-1003.
6. *Disdier P. és mtsai.*: Anetoderma during antiphospholipid syndrome. 3 cases. *Ann. Dermatol. Venereol.* (1996) 123, 800-803.
7. *Hodak E. és mtsai.*: Immunologic abnormalities associated with primary anetoderma. *Arch. Dermatol.* (1992) 128, 799-803.
8. *Kasper RC. És mtsai.*: Anetoderma arising in cutaneous B-cell lymphoproliferative disease. *Am. J. Dermatopathol.* (2001) 23, 124-132.
9. *Lindstrom J. és mtsai.*: Increased anticardiolipin antibodies associated with the development of anetoderma in HIV-1 disease. *Int. J. Dermatol.* (1995) 34, 408-415.
10. *Montilla C, Alarcon Segovia D.*: Anetoderma in systemic lupus erythematosus: relationship to antiphospholipid antibodies. *Lupus*. (2000) 9, 545-547.
11. *Nagy E, Nagy-Vezekényi K, Kósa Á.*: Anetoderma. *Z. Hautkr.* (1986) 61, 1545-1548.
12. *Oikarinen AI. és mtsai.*: Anetoderma: biochemical and ultrastructural demonstration of an elastin defect in the skin of three patients. *J. Am. Acad. Dermatol.* (1984) 11, 64-72.
13. *Ozkan S. és mtsai.*: Anetoderma secondary to generalized granuloma annulare. *J. Am. Acad. Dermatol.* (2000) 42, 335-338.
14. *Prizant TL. és mtsai.*: Spontaneous atrophic patches in extremely premature infants. Anetoderma of prematurity. *Arch. Dermatol.* (1996) 132, 671-674.
15. *Ricci RM, Meffert JJ, McCollough ML.*: Primary anetoderma. *Cutis*. (1998) 62, 101-103.
16. *Romani J. és mtsai.*: Anetoderma associated with antiphospholipid antibodies: case report and review of the literature. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* (2000) 15, 175-178.
17. *Török L.*: A bőrtünetek diagnosztikai jelentősége. *Medicina* 2001. 216-217.
18. *Venencie PY, Winkelmann RK, Moore BA.*: Anetoderma. Clinical findings, associations, and long term follow-up evaluations. *Arch. Dermatol.* (1984) 120, 1032-1039.
19. *Zaki I, Scerri L, Nelson H.*: Primary anetoderma: Phagocytosis of elastic fibres by macrophages. *Clin. Exp. Dermatol.* (1994) 19, 388-390.

Érkezett: 2003. I. 30.

Közlésre elfogadva: 2003. IV. 18.

## TELVIRAN HIRDETÉS

1/2 OLDALAS

Álló hirdetés