

**Bács-Kiskun Megyei Kórház-Rendelőintézet Bőrgyógyászata (vezető főorvos: Török László dr. egyetemi magántanár) és Bács-Kiskun Megyei Kórház-Rendelőintézet Gyermekpszichiátriai Gondozó és Szakambulancia (vezető főorvos: dr. Bense Katalin)\***

## Segmentalis purpura Segmental purpura

SCHMIDT HELGA DR., DÓRÓ-KERÉKES ÉVA\*, KOCSIS LAJOS DR., TÖRÖK LÁSZLÓ DR.

### ÖSSZEFOGLALÁS

A segmentálisban elhelyezkedő purpura ritka. A szerzők egy 12 éves leánygyermek esetét ismertetik, akinél változó gyakorisággal lineáris jellegű petechiák alakultak ki végtagokon, viszketés, illetve érintésre való kifejezett fájdalom kíséretében. Kivizsgálás során lényeges kóros eltérésre nem derült fény. Az anamnézis, a klinikai kép és a negatív vizsgálati eredmények alapján a szerzők psychogén purpura fennállását valószínűsítik.

#### Kulcsszavak:

linearis purpura - pszichés tünetek

### SUMMARY

Segmental purpura is rare. The authors describe the case of a 12-year old girl on whose limbs linear petechias appeared from time to time accompanied by pruritus and strong pain to physical contact. During examination no actual abnormality unravelled. On the basis of the anamnesis, the clinical picture and the negative results of examination the authors presume psychogenic purpura's existence.

#### Key words:

linear purpura - psychical symptom

A bőrbe történő bevérzés következtében létrejövő jellegzetes elszíneződést purpurának nevezzük. Makromorfológiailag rendszerint különböző alakú és nagyságú haemorrhagiás foltból álló eruptiót értünk alatta. Lefolyását tekintve a purpura lehet önálló elemi jelenség, mely a vérzés megszűnte után nyom nélkül visszafejlődik, és rendszerint ép bőrön fordul elő, mint az általunk bemutatott esetben is, mely segmentálisan helyezkedett el. Az ilyen elhelyezkedésű purpura ritka. Kévszámú szakirodalmi adat szól segmentális, nem pigmentált, ismeretlen eredetű purpurás dermatózisról. A következőkben egy ilyen esetet szeretnénk bemutatni.

### Esetismertetés

**Anamnézis:** A 12 éves leánygyermekkel 2002. márciusában találkoztunk először ambulanciánkon. Akkor mindkét alkarjának hajlító felszínén lineáris petechiák voltak, melyek a jobb oldalon kifejezettebben jelentkeztek. Az édesanyja beszámolt arról, hogy legelőször 2002. februárjában alakultak ki hasonló bőrtünetek a gyermek jobb könyök-hajlatában, valamint alkarjai hajlító felszínén. Ezt követően 2002. nyarának végéig többször voltak hasonló tünetei, egyszer a jobb láb-száron és a jobb térd medialis oldalán is kialakultak a karokon lévőkhöz hasonló, szintén csíkszerű bevérzések. 2002. nyarának végétől 2003. tavaszáig a gyermek tünetmentes volt, majd ismét jelentkezni kezdtek bőrtünetei karjain. Az első bőrtünetek megjelenésével szinte egy időben lázas állapot, jobb oldali vesetáji fájdalom lépett fel, mely miatt a gyermeket vizsgálni kezdték. Hasi UH jobb oldali vesetumor gyanúját vetette fel, de ezt a CT vizsgálat, valamint a kontroll hasi UH vizsgálatok kizárták. A gyermek beszámolt arról, hogy bőrtüneteinek kialakulását néhány alkalommal rossz közérzet, valamint a már említett jobb oldali vesetáji fájdalom előzte meg, de ezek mindig spontán, rövid időn belül megszűntek. A bőrtüneteket változó intenzitású viszketés, valamint érintésre való kifejezett fájdalom kísérte.

**Status:** Mindkét alkaron, felkarra terjedve, csíkszerű, nem palpálható, vitropresszorral el nem nyomható petechiák voltak az első ész-

leléskor (1. ábra). 1 évvel később: Bal alkaron és könyök-hajlatban szintén csíkszerű, nem palpálható petechiák. Jobb alkaron alig látha-



1. ábra

Felkarok alsó részén, alkarokon lineáris petechiák



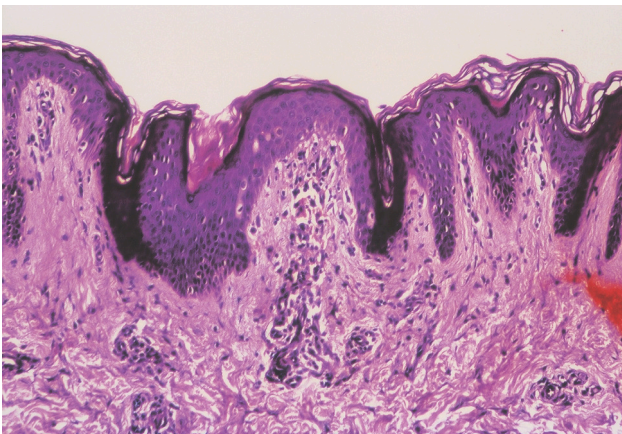


2. ábra

Bal könyökhajlatban, alkaron lineáris petechiák

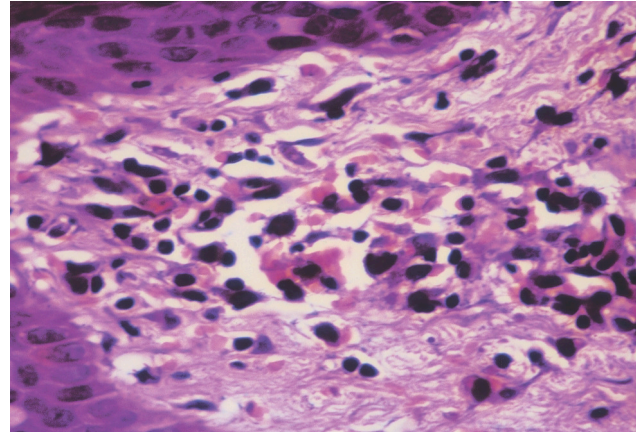
tó tünetek (2. ábra). A bőrtünetek elhelyezkedése nem felelt meg semmilyen alattuk futó anatómiai képletnek.

Szövetteni vizsgálat: A jobb alkar egyik purpurás részéből biopsia készült. Az ép hámmal fedett bőrmintában a felszínes és középmély dermisben a kiserek körül enyhe-mérsékelt fokú lobsejtes beszűrődés van (3a. ábra). A kapillárisok körül és helyenként azok falában lymphocyták láthatóak. Az erek fala föllazult, az endothel bélés duzzadt. Az erek körül az interstitiumban vörsvértestek vannak (3b. ábra). Vélemény: superficialis lymphocytás vasculitis, melynél a melanophagok hiánya friss folyamatra utal. Mivel hemosiderin depositumok jelenléte Berlini kék reakcióval sem volt kimutatható a pigment purpura lehetősége kizárható volt.



3a. ábra

Mérsékeltfokú lobsejtes beszűrődés a kiserek körül a felszínes és középmély dermisben (HE 40x)



3b. ábra

Lymphocyták a kapillárisok körül és vvt-k az erek körül az interstitiumban (HE 400x)

*Egyéb vizsgálatok:* A kóreredet tisztázása céljából különböző vizsgálatok végeztünk (rutin labor, anti DNA, DS-DNA, SS-DNA, Rumpel-Leede teszt, haematológiai vizsgálat, érsebészeti vizsgálat, hasi UH, urographia, vesescintigraphia, epicutan teszt). Valamennyit negatív eredménnyel.

Az anamnézis és a klinikai kép felvetette a psychogén purpura lehetőségét is, ezért pszichológiai véleményt kértünk, mely szerint: mivel a beteg a szomatikus tünetek megjelenése óta számtalan vizsgálaton vett részt, a folyamatos bizonytalanság a betegsége



4a. ábra

Saját vvt-fvs szuszpenzióval végzett intracutan próba felvitelkor





4b. ábra

Leolvasáskor az ellenkező oldali könyökhajlatban részben csíkszerű tünetek

eredetével és lefolyásával kapcsolatban erős betegségtudatot váltott ki nála. A tünetek pszichoszomatikus eredetét a pszichológus nem tartja valószínűnek, de elképzelhetőnek tartja, hogy fennmaradásuk és megjelenésük összekötődött a gyermek hangulati-érzelmi életével. Az erős, folyamatosan jelenlévő betegségtudat és az ezzel párosuló szorongás felerősítheti az egyébként harmonikus pszichéjű lány napi konfliktusait és elősegítheti a tünetek ismételt megjelenését.

A továbbiakban tömény, ill. 10%-os hígítású autológ vvs-fvs szuszpenzióval intracutan próbát végeztünk (4a. ábra). 24 óra elteltével az ellenkező oldali könyökhajlatban új bőrtünetek megjelenését figyeltük meg (4b. ábra). Ez felvetette bennünk az autoerythrocyta sensitizatio lehetőségét is, bár a klinikai kép nem egészen felel meg ennek a betegségnek.

Kezelés: Rutascorbin tableta, lokális gyulladáscsökkentők. Bár a tünetek ezek nélkül is minden esetben spontán, maradványtünetek nélkül, 1-2 napon belül elmúltak.

## Megbeszélés

A segmentalis purpura etiológiája ismeretlen. A miénkhez hasonló esetre szakirodalmi adatot nem találtunk. *Pock és mtsai* 2000-ben közöltek egy hasonló megjelenésű esetet, de annak szövettani eredménye egyértelműen segmentalis pigment purpura volt. A mi betegünknel ezzel ellentétben csak capillaritis jeleit mutatta a szövettani vizsgálat. A pigment purpurára jellemző hemosiderin depositumok jelenléte Berlini kék reakcióval sem volt kimutatható.

Betegünknel az anamnézis, a klinikai kép és a negatív vizsgálati eredmények miatt leginkább a psychogén purpura lehetősége merült fel annak ellenére, hogy ezt a pszichológiai vélemény csak részben támasztotta alá. Ellentétben a *Gardner és Diamond* által 1955-ben leírt autoerythrocyta sensitizatio syndromától, a mi betegünknel a bőrtünetek kialakulását nem előzte meg semmilyen bevezető tünet (viszketés, égő érzés), valamint a bevézések kialakulása előtt nem lépett fel bőrinfiltráció sem. A beteg anamnézisében pszichiátriai betegség nem szerepelt. Azonban az autológ fvs-vvs szuszpenzióval végzett intracutan próba után 24 órával az ellenkező oldali könyökhajlatban megjelenő bőrtünetek miatt mégsem tudjuk elvetni az autoerythrocyta sensitizatio lehetőségét sem.

Differenciáldiagnosztikai szempontból a szövettani vizsgálat tükrében a pigment purpurát kizárhattuk, azonban a psychogén purpura irányában a kóreredetre utaló kérdést nyitva hagytuk.

Betegünket a purpura megjelenésének szokatlan formája és a purpura pontos diagnosztikájának nehézsége miatt közöltük.

## IRODALOM

1. *Behrendt C. és mtsai*: Painful-Bruising-Syndrom. *Hautarzt* (2001), 52, 634-637.
2. *Böszörményi J., Kovács L.*: Autoerythrocyta sensitizáció (Gardner-Diamond syndroma). *Bőrgyógy. Vener. Szle.* (1989) 65, 213-216.
3. *Karatosum V. és mtsai*: Autoerythrocyte sensitization (Gardner-Diamond) syndrome mimicking compartment syndrome. *Arch. Ortop. Trauma Surg.* (2003) 123, 370-371.
4. *Pock L. és mtsai*: Segmental pigmented purpura. *Pediatric. Dermatol.* (2000) 6, 517-519.
5. *Török L.*: Bőrtünetek diagnosztikai jelentősége. *Medicina Könyvkiadó Rt., Budapest*, 2001.
6. *Uthman I. W. és mtsai*: Autoerythrocyte sensitization (Gardner-Diamond) syndrome. *Eur. J. Haematol.* (2000) 65, 144-147.

Érkezett: 2005. III. 16.

Közlésre elfogadva: 2005. V. 12.