



# Perforáló dermatózisok

Kuroli Enikő dr., Hársing Judit dr.

Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika

71. Patológus Kongresszus, 2013. szeptember 26.

# DEFINÍCIÓ

- a **dermis alkotóelemeinek** (pl. kollagénrostok, rugalmas rostok, keratin, necroticus szövetek) **transzepidermális eliminációja (TEE)**
- lehet **primer (önálló kórkép)**, mint
  1. a **reaktív perforáló kollagenózis**,
  2. az **elastosis perforans serpiginosa**,
  3. a **Kyrle betegség**,
  4. a **perforáló folliculitis**
- lehet **szekunder**, mint különböző bőrbetegségek perforáló formái (pl. granuloma annulare, necrobiosis lipoidica)

**Table 1.10** Diseases in which transepithelial elimination may occur

Necrobiosis lipoidica
Necrobiotic xanthogranuloma
Perforating folliculitis
Pseudoxanthoma elasticum
Elastosis perforans serpiginosa
Reactive perforating collagenosis
Calcaneal petechiae ('black heel')
Amyloidosis
Chondrodermatitis nodularis helicis
Urate crystals
Calcinosis cutis
Osteoma cutis
Deep mycoses
Cutaneous tuberculosis
Blastomycosis-like pyoderma
Granuloma inguinale
Sarcoidosis
Foreign body granulomas
Exogenous pigment
Suture material
Lichen nitidus
Papular mucinosis
Acne keloidalis nuchae
Solar elastosis
Post-cryotherapy injury
Cutaneous tumors

## 'Transepithelialis eliminatio'

(Mehregan):

- különböző szöveti alkotórészek a hámsejtek közötti pórusokon vagy a szőrtüszőkön keresztül eliminálódnak
- passzív jelenségként, a turnover során, az érés folyamán kikerülő, majd elpusztuló hámsejtek feljutása a basalis hámrétegből

A TEE folyamatának bizonyítékául szolgál a pseudoepitheliomatous hyperplasia és a szőrtüszők dilatatio-ja is.



# Reaktív perforáló kollagenózis (RPC)

- ✓ 1967, **Mehregan** és mtsai: *Reactive perforating collagenosis*
- ✓ a gyakoribb formában **gyermekkorban** testszerte, de főként a végtagokon köldökszerű, kb. 6 mm-es papulák 6-8 héten belül hypopigmentált, néha heg hátrahagyásával eltűnnek, majd felnőttkorban újra megjelennek
- ✓ **viszket**, koebner-jelenséget mutat (a betegek gyakran említenek felszínes traumát, pl. karmolást, csípést)
- ✓ szerzett, **felnőttkori formája** gyakran társul cukorbetegséggel, krónikus veseelégtelenséggel (*ritkábban rühességgel, belszervi malignus tumorokkal, RA-szel, myelodysplasiás sy-val, Hodgkin-kórral, herpes zoster-rel, hepatitis-szel*)

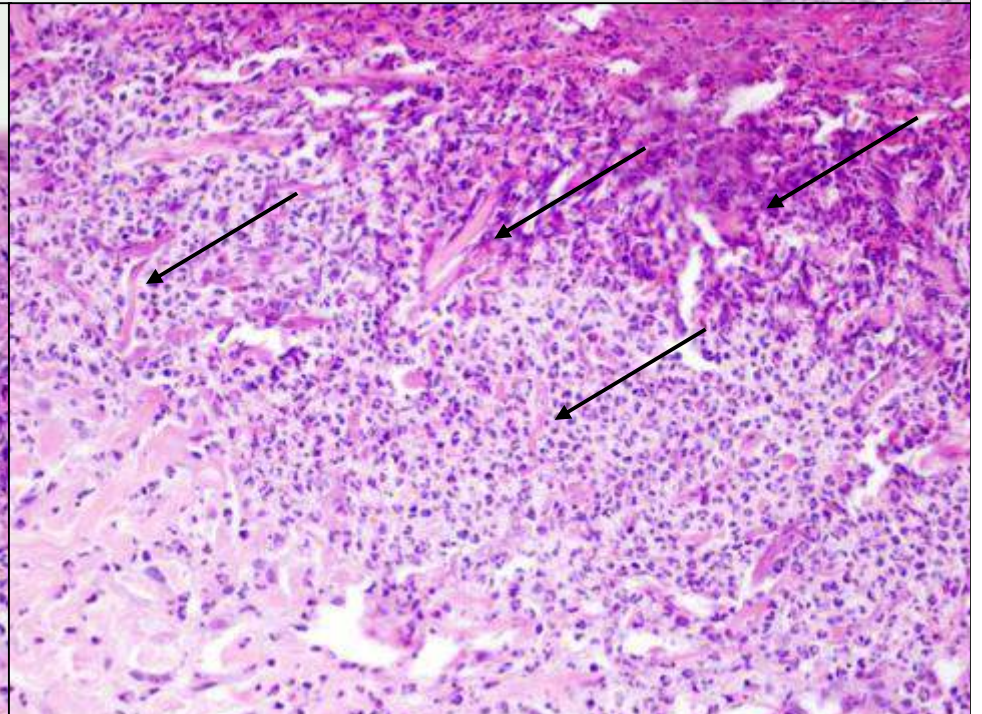
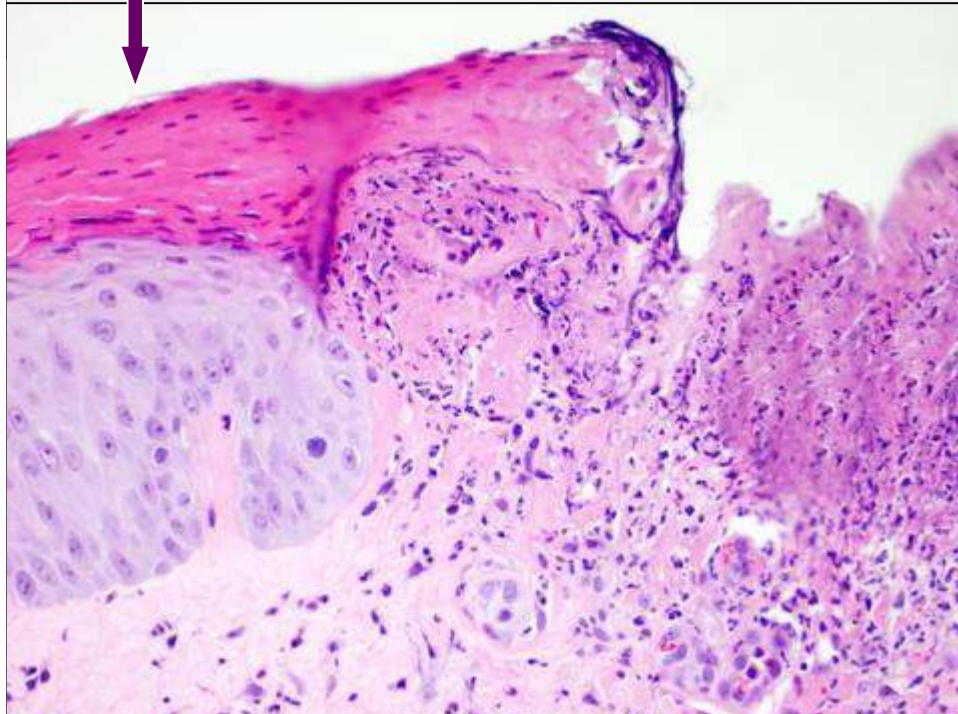
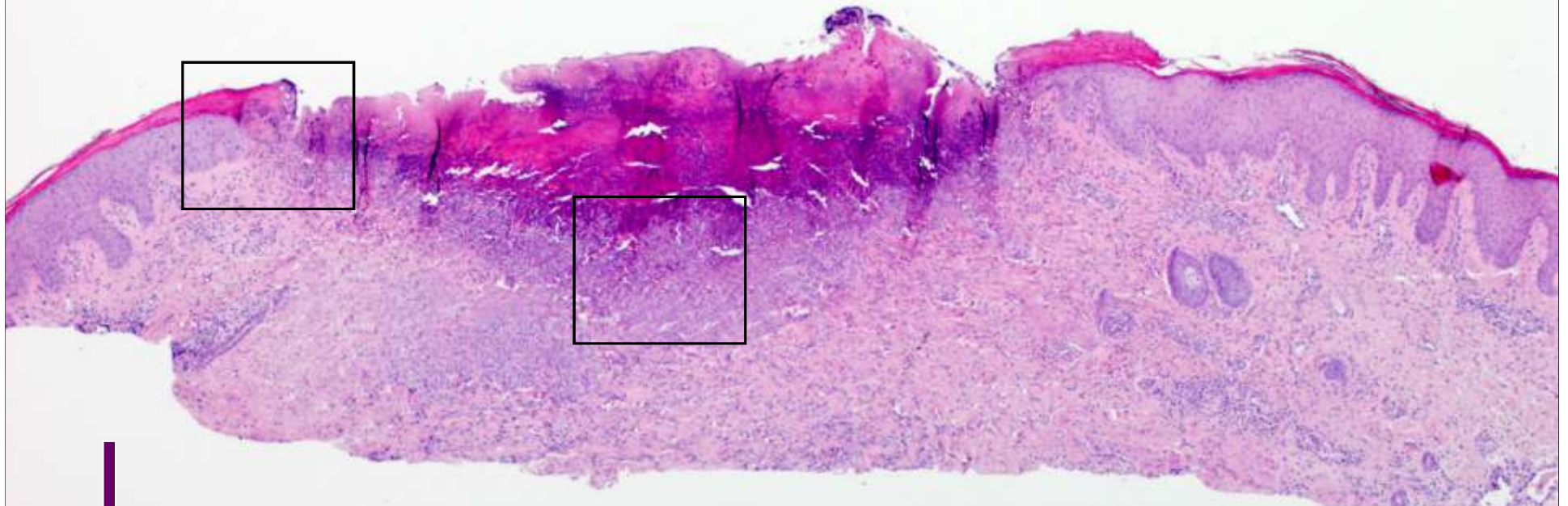
# Reaktív perforáló kollagenózis



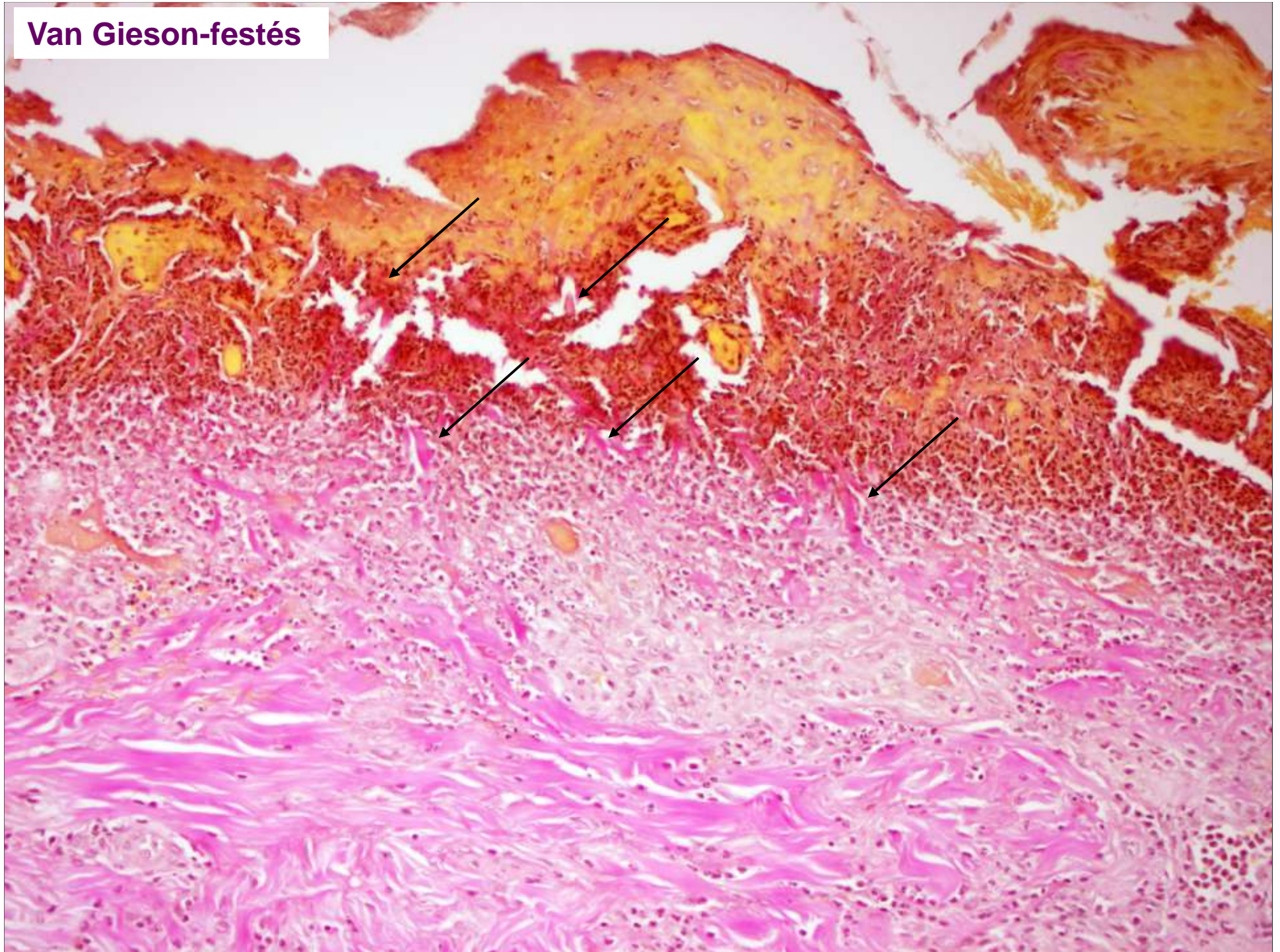
# Reaktív perforáló kollagenózis



RPC



**Van Gieson-festés**







# Elastosis perforans serpiginosa (EPS)

- = perforáló elastosis
- 1953, Lutz; *keratoticus papulák ívszerű elrendeződésben a nyakszirten*
- 2-5 mm-es, **csoportos papulák patkó, körkörös vagy serpiginosus elrendeződésben** (ritkábban disszeminált /Down sy)
- nyakon, felső végtagon, törzs felső részén, arcon
- 4:1 arányú **férfi túlsúly**, **20-as életév elején** kezdődik
- családi előfordulást leírtak
- **az esetek 1/3-ában más ktsz-i rendellenességgel társul** (Marfan sy, Ehlers-Danlos sy, osteogenesis imperfecta, acrogeria, scleroderma)
- gyakran atrophias heggel gyógyul

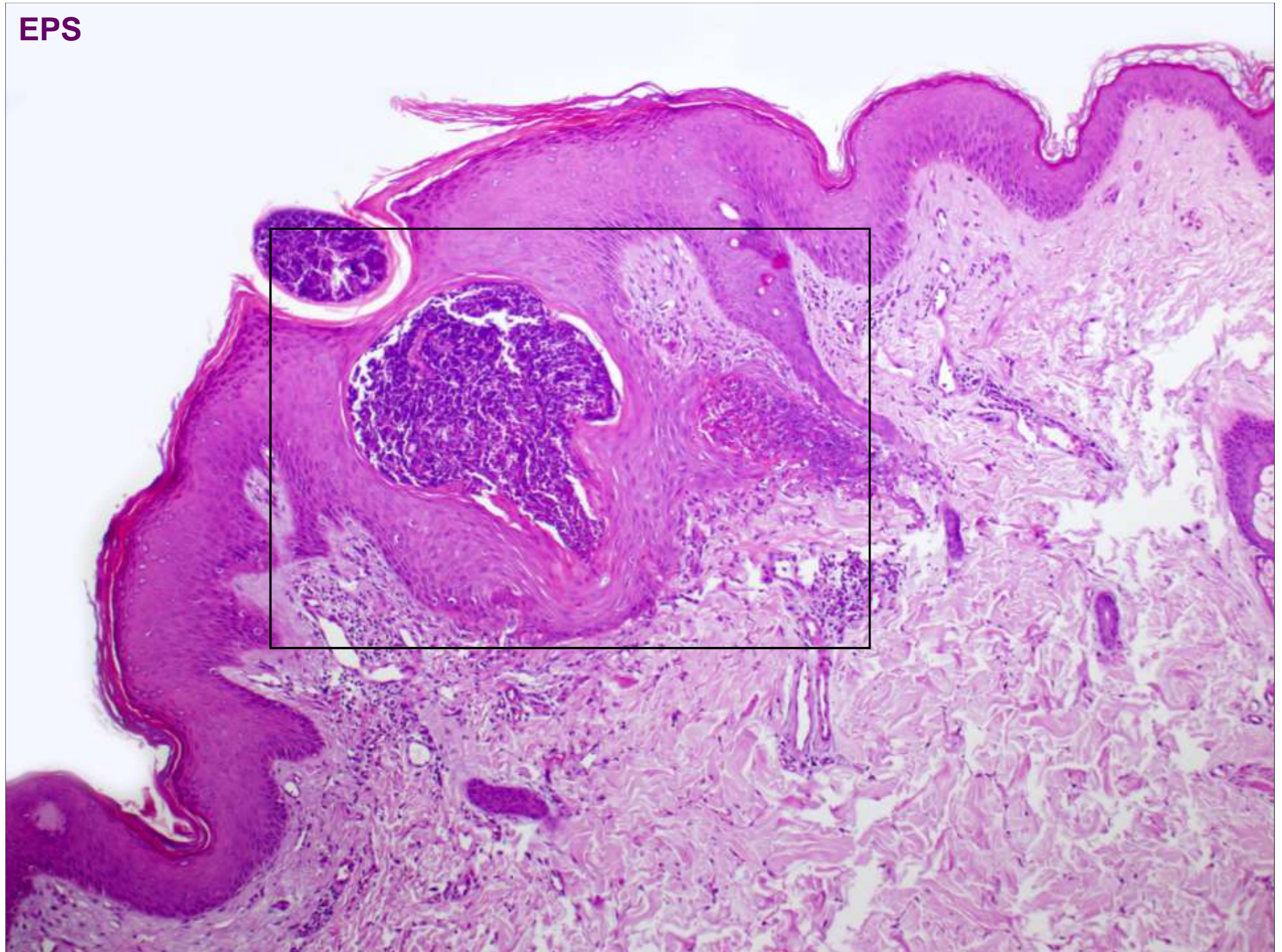
Elastosis perforans serpiginosa

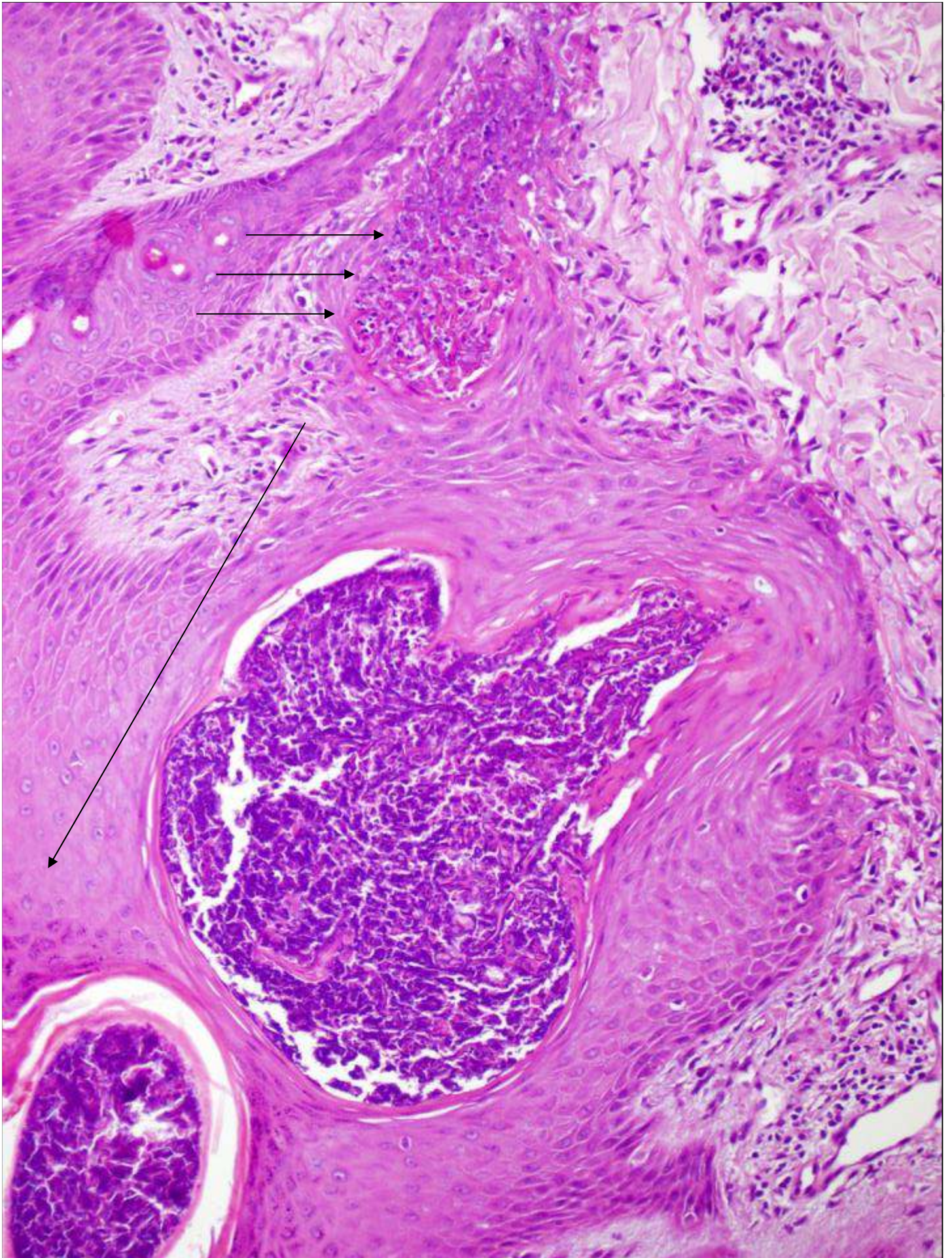


Elastosis perforans serpiginosa

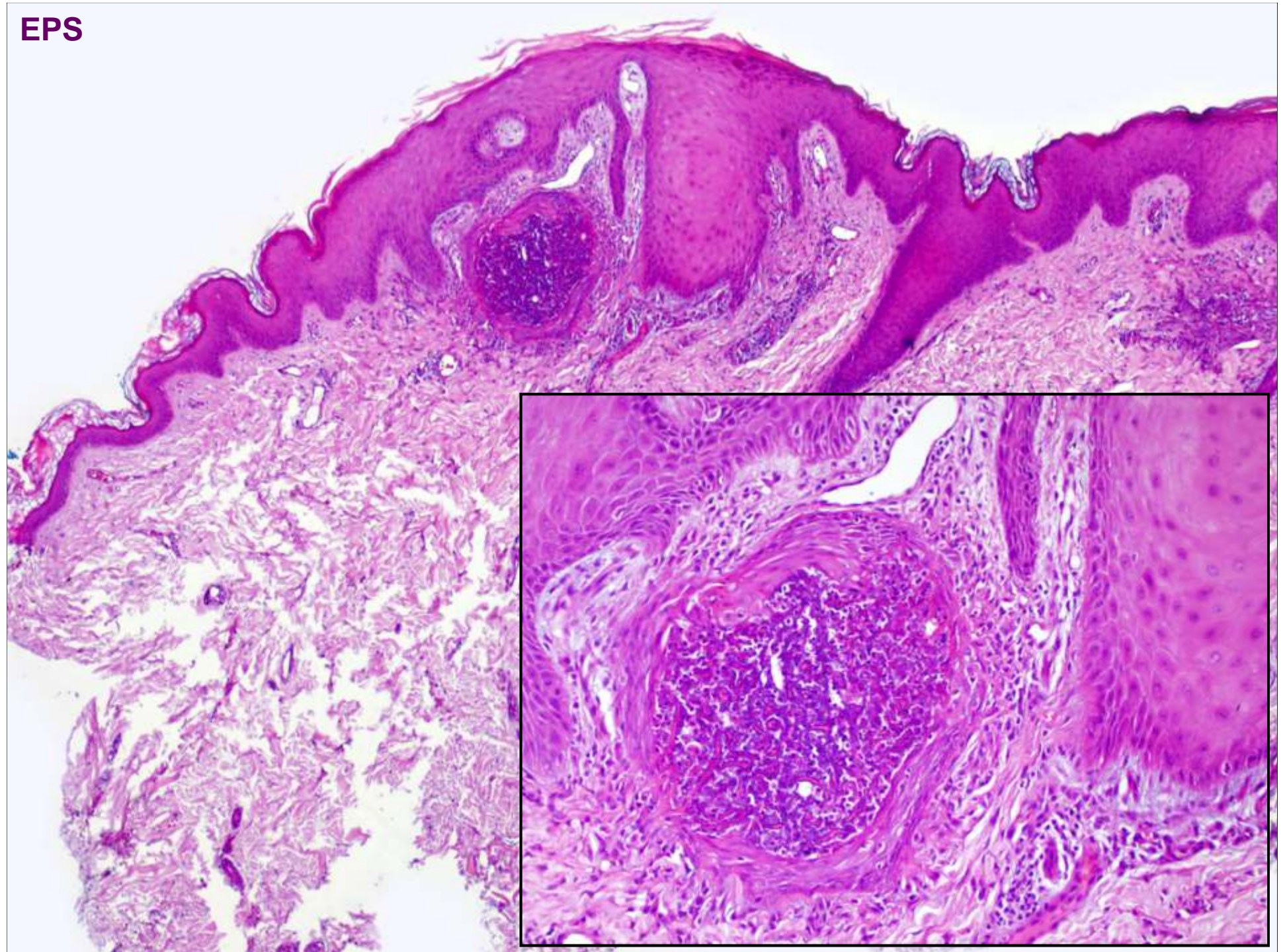


EPS





EPS





## Kyrle betegség (KD)

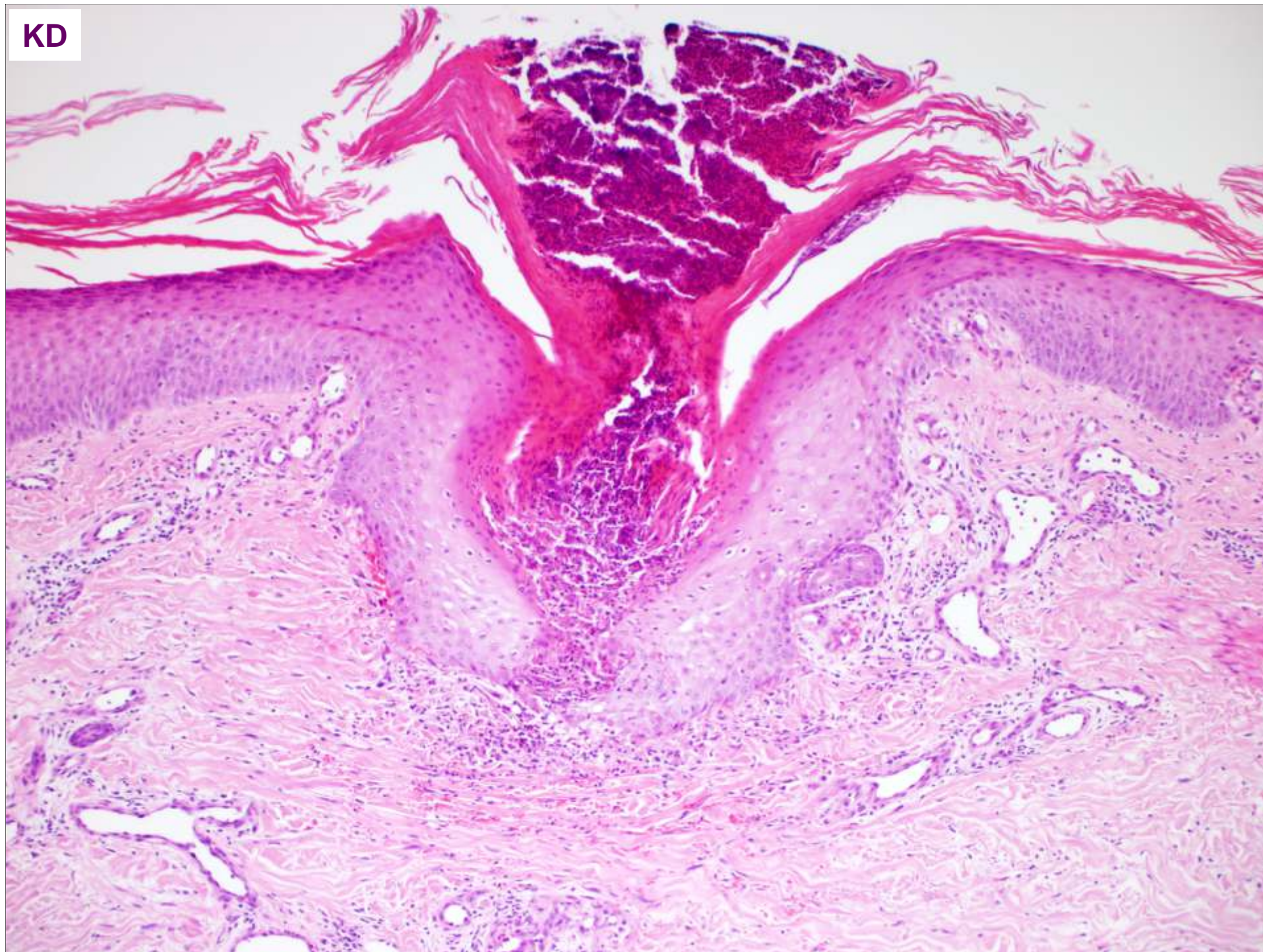
- = hyperkeratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans
- ❖ 1916, Kyrle; 22 éves cukorbeteg nő esete
- ❖ 2-8 mm-es hyperkeratoticus papulák centrális, **tölcsérszerű dugóval**
- ❖ a papulák follicularis vagy extrafollicularis helyzetűek és verrucosus plakká folyhatnak össze
- ❖ **jellemzően alsó végtagokon**, ezen kívül FV-on, a fej-nyaki régióban (tenyereken, talpakon ritkán, nyálkahártyán extrém ritkán)
- ❖ gyakran kiterjedt

Kyrle betegség

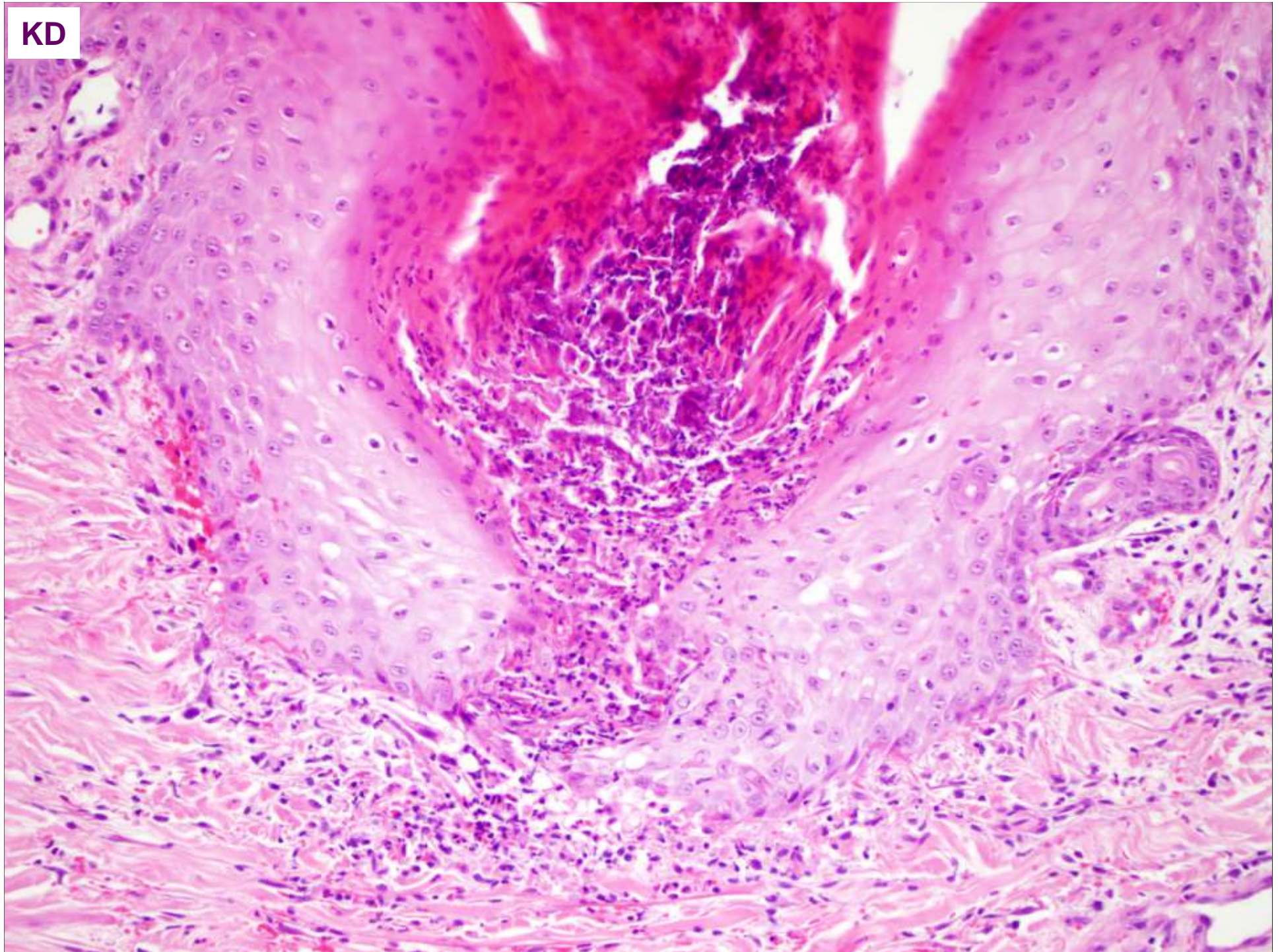




KD



KD





# Perforáló folliculitis (PF)

- **különálló, keratoticus, follicularis papulák** a végtagokon, farpofákon
- hónapokig vagy évekig perzisztálhat, bár előfordulnak remissziók is
- társuló kórképek: psoriasis, juvenilis acanthosis nigricans, HIV infectio, primer sclerotizáló cholangitis és veseelégtelenség (hemodialysis), újabban leírták infliximab, etanercept használatát követően
- a chr. veseelégtelenséggel társuló forma **átfedést mutat** a RPC-sal és a Kyrle betegséggel (utóbbi egyesek a perforáló folliculitis egyik variánsának tartják)
- a chr. veseelégtelenséggel társuló esetekben a bőr gyakran **viszket**
- etiológiája ismeretlen, bár kisebb mechanikai traumák szerepet játszhatnak  
→ a hám sérülése, perforációja az elsődleges, a TEE csak következmény

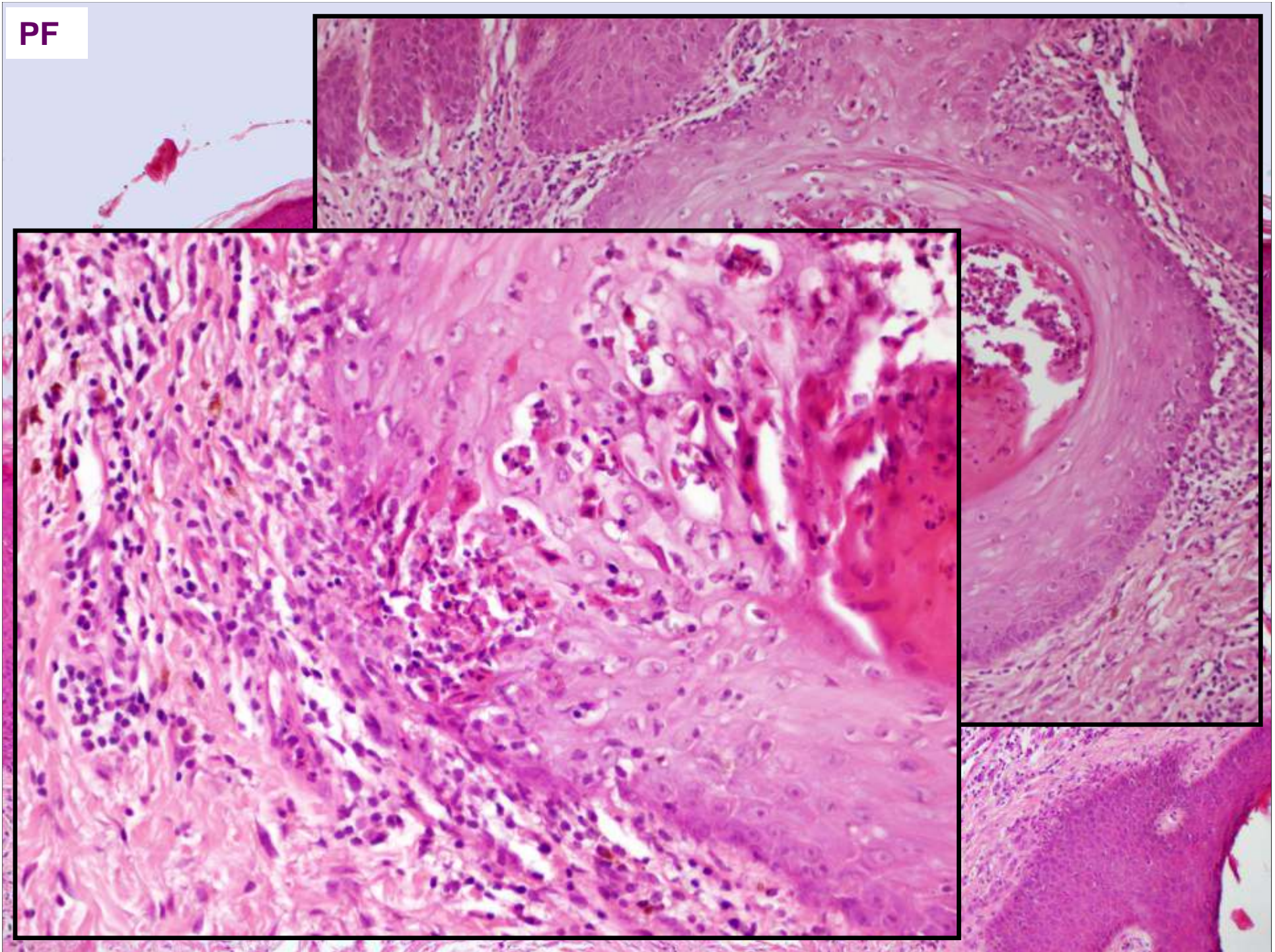
## Perforáló folliculitis



## Perforáló folliculitis



PF



# A transepithelialis eliminatio (TEE) lehetséges mechanizmusa a perforáló dermatosis-okban



**viszketés**

**vakarás**

**gyulladás**



# KEZELÉS

- ha ismert, az **alap- és társbetegség kezelése**
- Doxycycline
- Allopurinol
- Acitrecin per os
- UV-B fototerápia



<b>Kórkép</b>	<b>Klinikai megjelenés</b>	<b>Kórszövettan</b>
<p><b>Reaktív perforáló kollagenózis</b></p>	<p>gyermekkorban recurráló, <b>köldökszerű papulák</b>, 6-8 héten belül eltűnnek, majd felnőttkorban újra megjelennek, főleg a <b>végtagokon</b></p>	<p><b>sekély, csésze formájú bemélyedés</b> a hámban, necroticus, <b>basophil kollagénrostok</b> ürülnek többnyire merőlegesen a felszínre</p>
<p><b>Elastosis perforans serpiginosa</b></p>	<p><b>kicsi, csoportos papulák</b> a nyakon, f.v.-on, törzs felső részén, arcon; férfi túlsúly, 20-as évek, az esetek 1/3-ában más ktsz-i rendellenességgel társul (Marfan sy, Down sy, Ehlers-Danlos sy)</p>	<p>a hyperplasticus hám kis csatornáin át basophil megtörmelék és <b>megvastagodott eosinophil elasticus rostok</b> ürülnek a felszínre</p>
<p><b>Kyrle-betegség</b></p>	<p>30-50 év; nők &gt; férfiak; végtagok feszítő oldala, lapocka, farpofák</p>	<p><b>parakeratoticus dugó</b>, a dermisből keratin ürül a felszínre</p>
<p><b>Perforáló folliculitis</b></p>	<p>átlagéletkor 29 év, karok, combok, farpofák, 2-8 mm-es <b>follicularis papulák</b>; <i>kemikáliák, formaldehid szerepe!</i></p>	<p><b>suppuráló folliculitis</b>, follicularis dugó képződésével, keratin eliminációval</p>

