

Országos Bőr-Nemikórtani Intézet (igazgató: Horváth Attila dr., egyetemi tanár)
és a Semmelweis Orvostudományi Egyetem II. sz. Szemészeti Klinika
(igazgató: Imre György dr., egyetemi tanár) közleménye

Andogsky syndroma és egyéb fejlődési rendellenességek társulása

Andogsky syndrom and associations of other genodermatoses

TEMESVÁRI ERZSÉBET DR., SALACZ GYÖRGY DR.*
ÉS FODOR MAGDOLNA DR.*

ÖSSZEFOGLALÁS

Szerzők 12 éves leánygyermek esetét ismertetik. Andogsky syndroma tünetegyüttesét betegüknél az atopiás dermatitis és mindkét szemén megjelenő juvenilis cataracta adta, kiegészítő tünetként madárkörmök és a különálló első lábujj egyéb genodermatosisek társulására utal.

Kulcsszavak:

atopiás dermatitis – juvenilis cataracta –
madárkörmök – különálló első lábujj

SUMMARY

Authors report on the case of a 12 year old girl. The Andogsky syndrom was manifested by atopic dermatitis and juvenile cataract of both eyes in our patient and as a complementary symptoms clutches of birds like finger nails and independent toes to other genodermatoses.

Key words:

atopic dermatitis – juvenile
cataract – clutches of birds like finger –
independent toes

A bőrgyógyászati betegségek és cataracta társulása a klinikai gyakorlatban régóta ismert tény (8, 17, 21, 22, 23). A kazuisztikai jellegű leírásokat követően az összefoglaló közlemények sorát Fox és Fox (6) munkája indította el (1. táblázat).

A cataracta és bőrelváltozás együttes előfordulását Rothmund (19) 1868-ban elsőként közölte poikiloderma esetével. Prurigo és cataracta társulását 1884-ben Mooren (21) közölte. Atopiás dermatitis és cataracta megjelenését 1914-ben Andogsky (1) írta le, három fiatal típusos atopiás dermatitissel fellépő cataracta észlelését követően, a cataracta elváltozást „cataracta endogenes” diagnózissal jelölve. E kórkép társulását ezt követően az irodalomban Andogsky syndromaként nevezik.

Saját esetünk az Andogsky syndromára jellemző, de egyéb genodermatosisekkel utaló

tünetek megjelenése miatt tartottuk közlésre érdemesnek.

1. táblázat

Cataractával társult bőrbetegségek

- allergiás kontakt dermatitis
- atopiás dermatitis
- prurigo
- alopecia areata
- scleroderma
- pellagra
- xeroderma pigmentosum
- angiokeratoma corporis diffusum
- ichtiosis
- psoriasis
- M. Darier
- poikiloderma
- bazálsejt naevus syndroma

Fox L. P. és Fox B. J. 1984.

Esetismertetés

P. I. állami gondozott, 1982-ben a 36. terhességi héten 2000 g testsúllyal intézetben kívülről született, 2 napot incubátorban töltött. 1982-től 1993-ig 20 alkalommal részesült kórházi kezelésben. Hospitalizáció recidiváló bronchitisek, atopiás dermatitis, infektív betegségek: bronchitis obstructiva, otitis med. l. s., tonsillitis ac., cystitis, impetigo contagiosa, scabies furunculosis, valamint a feltűnően alacsony növés (thymus hyperplasia?, hypotropia, congenitalis vitium?, nanosomia) és a társuló hiánybetegségek (anaemia, sideropaemia, hypozinkaemia, rachitis) kivizsgálására és kezelésére irányult.

Atopiás dermatitisét első alkalommal 1984-ben diagnosztizálták a Heim Pál Gyermekkorház Bőrgyógyászati Osztályán.

Cataracta megjelenését 1989-ben a komáromi kórház gyermekosztályán figyelték meg és típusos atopiás dermatitis miatt felállították az Andogsky syndroma diagnózisát. 1989. 05. 02-án a SOTE II. sz. Szemészeti Klinikán b. o. cataracta miatt műtéten esett át, statusában: bal szem látásélessége 1 mou, ép védőszervek és ép elülső szegment. A bal lencsében csillag alakú elülső subcapsularis homály, mely centrálisan volt a legtömöttebb, szélek felé elhalványodva, a lencse magja tiszta volt (1. ábra, 1. címlap). A jobb szemben kóros eltérést nem

találtak, látása teljes volt. Fél év múlva jobb szem kezdődő lencse alakú subcapsularis lencsehomály, bal szemben a lencse teljesen elszürkült.

1989. május 10.: Suctio lentis o. sin. történt, zavartalan gyógyulás után aphákiás korrekcióval (+ 11,0) látása teljes.

1990. 02. 16-án a SOTE II. sz. Gyermekgyógyászati Klinikán nanosomia diagnózisa miatt kivizsgálásban részesült.

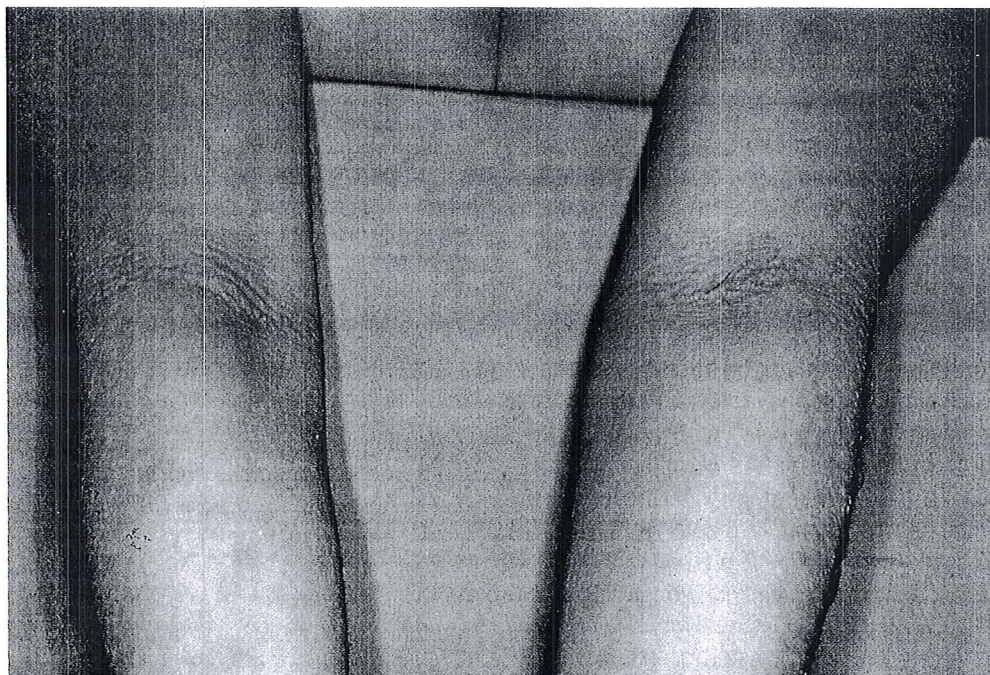
Vizsgálati eredményeiből az arginin terhelés (HGH : 0 :1.5, 20 :22.5, 40 :20.5, 60 :2.6 normális), valamint az inzulin terhelés (HGH* : 0 :1.5, 20 :3.1, 40 :1.9, 60 és 90 :1.5 alatt) és a TRH** terhelés(20', 40', 60', 90':2.5 IUE/1 alatt) adatai emelhetők ki. T₄ értéke: 1.2 µg/dl. Az adatok értékelése a hypofizier hypothyreosis lehetőségét veti fel.

Kromosoma vizsgálata 46 xx női karyotípus. P: kisebb 2,5, P₅₀: -25,3 cm, súlya alacsony növéseire vonatkoztatva korának megfelelő volt.

1993. október 1-jén felvételt nyert a SOTE II. sz. Szemészeti Klinikára a jobb szem lencsehomály progressziója miatt. A beteg statusa az előző felvétellel megegyező típusú cataracta megjelenését mutatta a jobb oldali lencsén. A feltűnő bőrtü-

* human growth hormon

** thyreoidea releasing hormon



3. ábra:
Mindkét könyökhajlatban típusos atopiás dermatitis.

netek mi
kérve jel
kórtani I

Bőrgy.
tők ki: b
tokban. I
coriált. (c
rált, excu
nű, gön
vizsgálá
dárkorm
zettek (6
mindkét
tya tünei
kál. Ana
és gyógy

Az a
tünet tá
szeti pa
piás alk
figyelhe
tis súly
aktivitá
A szaru

szé-
seho-

t, za-
ióval

gyó-
tt ki-

helés
rma-
:1.5,
RH
datai
érté-
t veti

as. P:
ésére

E II.
seho-
előző
lené-
őrtü-



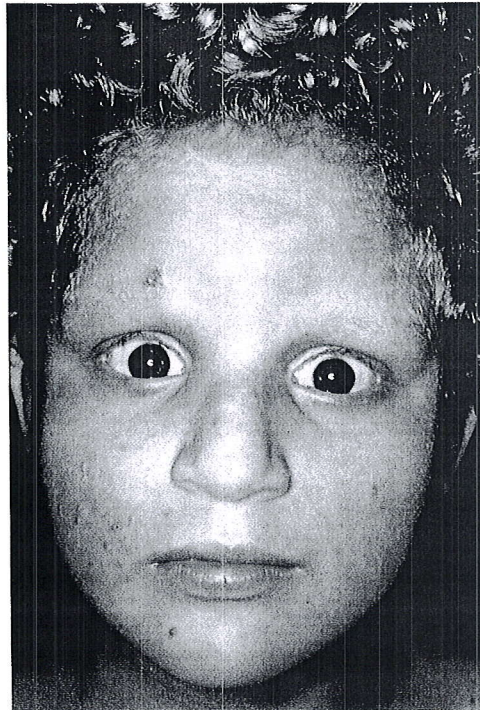
4. ábra:
Tarkón bőre infiltrált.

netek miatt bőrgyógyászati konzilium véleményét kérve jelentkezett a beteg az Országos Bőr-Nemikórtani Intézet Allergológiai Ambulanciáján.

Bőrgyógyászati statusából az alábbiak emelhetők ki: bőre testszerte száraz, elsősorban a hajlatokban, hajlító felszíne infiltrált, lichenifikált, excoriált, (2., 1. címlap, 3., 4. ábra). Arcbőre infiltrált, excoriált, szemöldöke gyér. Haja világos színű, göndör, gyapjas (5. ábra), mikroszkópos vizsgálattal eltérést nem mutat. Kézkeggyei „madárkörmök”, ujjhegyei elvékonyodtak, kihegyezettek (6. ábra, 1. címlap), lábujjai közül az első ujj mindkét lábon külön áll (7. ábra). Szájnyálkahártya tünetmentes. A gyermek élénk, jól kommunikál. Anamnézisében urticaria, prurigo, élelmiszer- és gyógyszer allergia, intolerancia nem szerepel.

Megbeszélés

Az atopiás dermatitis számos szemészeti tünet társulásában ismert (6, 17). A szemészeti panaszok között leggyakrabban az atopiás alkathoz társult allergiás conjunctivitis figyelhető meg (15, 16). Az atopiás dermatitis súlyossága párosuló szemészeti tünetek aktivitásával társulhat (1, 2, 6, 7, 14, 15, 16). A szaruhártya elváltozások familiáris megje-



5. ábra:
Arcbőr infiltrált, excoriált, szemöldök gyér,
haja gyapjas.

lenései az alapbetegséggel való összefüggésre utalnak (10).

A keratoconus előfordulása asthma, rhinitis mellett várható (4, 7).

Az atopiás dermatitis szemészeti kísérő tünetei között a cataracta változó gyakoriságot mutat (4, 5, 9, 10, 11, 12, 20). (2. táblázat).

A lencse elváltozások atopiásokon soliter bőrtünetek eseteiben várható.

A bőrtünetek – mint saját betegünkben is – a fiatal korban ritkán tapasztalt neuroderma megjelenésében láthatók (4, 5, 6, 9, 10, 11, 12, 20). Familiáris halmozódás nem ismert.

A cataracta általában mindkét szemén megfigyelhető, megjelenésében két típus különíthető el: tömött subcapsularis plaque, melyből radier irányban homályok futnak az elülső és hátsó kéreg felé (mint az esetünkben is tapasztalható volt), és a komplikált cataractára emlékeztető hátsó kérgi homály, amelyből radier irányú homályok futnak a kéregbe.

Jellemző a cataracta fiatalkori megjelenése, a kórtünet egyébként általában progresszív jelleggel a 3. évtizedekben ill. ezt követően jelentkezik. Egyéb szemészeti tünet-

ként keratoconjunctivitis, uveitis, keratoconus és ideghártya leválás (ez utóbbi alkalmanként soliter megjelenéssel) társulása is megfigyelhető (17).

Betegünk bőrtünetei az atopiás dermatitis neuroderma jellegű klinikai tüneteit juvenilis cataracta társulásában az Andogsky syndromára jellemző tünetegyüttesben mutatta. A syndroma jellemzői azonban kibővültek egyéb genodermatosisek tüneteivel is, mint a haj, köröm, ujj elváltozások. A sajátos köröm tünetek megjelenése Jadassohn-Lewandowsky syndromára utal (3), bár a syndroma típusos bőr- és nyálkahártya tünetei hiányoznak. Betegünkönél megfigyelhető különálló első lábujj a mongolizmus Korting-Holzmann (13) tüneteként értékelhető, a mongolizmus egyéb bőr és általános jellemzői nélkül.

A fentiek alapján betegünkön a klinikai tünetek összegzésekor atopiás dermatitis és juvenilis cataracta – Andogsky syndroma –, valamint egyéb genodermatosisek társulását figyeltük meg, egy új syndroma-tünetegyüttes felállításának lehetőségével.



7. ábra:
Mindkét lábon különálló hallux

2. táblázat
Atopiás cataracta gyakorisága

Sack S. Sen (1947) (20)	irodalmi ritkaság
Kataviso M. (1947) (11)	20%
Cowan A., Klauder J.V. (1950) (5)	8%
Brunsting L.A., Reed W.B., Blair H.L. (1955) (4)	11,5%
Ingram S.T. (1955) (9)	16%
Kornerup T., Lodin A. (1959) (12)	3%
Rosen E. (1959) (18)	10%
Karel J., Myska V., Kvcialova E. (1965) (10)	2,3%

IRODALOM

1. Andogsky N.: Klin. Monatsbl. Augenh. 52, 824 (1914)
2. Bartlett R.E.: Am. J. Ophth. 43, 766 (1957)
3. Braun-Falco O., Plewig G., Wolf H.H.: Dermatologie und Venerologie /Dritte, neubearbeitete Auflage) Springer-Verlag Berlin-Heidelberg-New York-Tokyo (1984)
4. Brunsting L.A., Reed W.B., Blair H.L.: Arch. Dermat. Syph. USA 72, 237 (1955)
5. Cowan a., Klauder J. V.: Arch. Ophth 43, 759 (1950)
6. Fox L.P., Fox B.J.: Journal of the Association of Military Dermatologists XI, 60 (1984)
7. Franceschetti A., Carones A.V.: Giorn. ital. oftalm. 13, 143 (1960)
8. Graf K.: Klin. Monatsbl. Augenh. 144, 320 (1964)
9. Ingram J.T.: Brit. Journ. Dermatol. 67, 43 (1955)
10. Karel I., Myska V., Kvcialova E.: Acta dermatovenerol. 45, 381 (1965)
11. Kataviso M.: acta Ophth. 27, 581 (1949)
12. Kornerup T., Lodin A.: Acta Ophth. 37, 508 (1959)
13. Korting G.W.: Gyermek és fiatalkori bőrbetegségek. F.K. Schattauer Verlag Stuttgart-New York 99. old. (1970)
14. Kugelberg J.: Klin. Monatsbl. Augenh. 92, 484 (1932)
15. Lemke L., Jütte A.: Derm. Wschr. 152, 921 (1966)
16. Löwenstein A.: Klin. Monatsbl. Augenh. 72, 653 (1924)
17. Pastinszky I., Rácz I.: Hautveränderungen bei inneren Krankheiten VEB Verlag volk und gesundheit Berlin 1202. old. (1974)
18. Rosen E.: Atopic cataract. Ch Thomas Illionois (1959)
19. Rothmund A.: Arch. Ophthalm. 14, 159 (1868)
20. Sack S. Sen: Ann. Allergy 5, 353 (1947)
21. Sprafke H.: Derm. Wschr. 152, 928 (1966)
22. Theodor F.H., Schlossmann A.: Ocular Allergy. 366-380.p. (1958)
23. Werner O.: Über Katarakt Verbindung mit Sklerodermie. Inaug. diss Kiel (1904)

Érkezett: 1994. 09. 13. Közlésre elfogadva: 1994. 10. 06.