

*Semmelweis Orvostudományi Egyetem Bőr- és Nemikórtani Klinika
(Igazgató: Horváth Attila dr., egyetemi tanár) és Országos Bőr Nemikórtani
Intézet (Igazgató: Horváth Attila dr., egyetemi tanár) közleménye:*

Herpes simplex I. típus okozta primer infekció Darier kórban szenvedő gravidánál Primer infection by herpes simplex type I. in a pregnant woman with Darier's disease

ABLONCZY ÉVA DR., BALÁZS ÉVA DR.,
TEMESVÁRI ERZSÉBET DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A morbus Darier vagy dyskeratosis follicularis ritka, autoszomális domináns módon öröklődő genodermatosis. A szerzők herpes simplex vírus I. típusával való felülfertőzés esetét írják le, melynek külön érdekessége, hogy fiatal gravidánál szerológiailag igazolt, klinikailag igen súlyos primer infekció zajlott le. Acyclovir terápia hatására észlelt gyors javulás, majd később az egészséges, érett gyermek születése a hasonlóan indokolt esetben adott gyógyszer alkalmazhatóságát támasztja alá.

Kulcsszavak:
**Morbus Darier,
I. típusú herpes simplex vírus,
primer infekció, acyclovir.**

SUMMARY

Darier's disease is a rare genodermatose transmitted as an autosomal, dominant trait. Authors reporte a case of a superinfection by Herpes simplex hominis virus type I., occured in a young pregnant woman, as a serologically confirmed, clinically really severe primer infection. Acyclovir therapy was rapidly efficient, and three month later a mature, healthy child was born. This does support the harmless of the drug administred in selected conditions.

Key words:
**Darier's disease,
Herpes simplex virus type I.,
primer infection, acyclovir.**

Darier francia bőrgyógyász 1889-ben írta le először ezt a ritka, autoszomális domináns módon öröklődő genodermatosisist, amelyet az utókor Darier kórként ismer.

Herpes simplex vírussal (HSV) való felülfertőzés az elváltozásnál nemegyszer előfordul. Az alábbiakban egy igen kiterjedt primer infekció esetét írjuk le Darier kóros nőbetegen, a terhesség félidejében.

Esetismertetés

S.-né D. Katalin (20 éves) anamnézisében hat éves kora óta észlelt, ekkor hisztológiailag igazolt Morbus Darier szerepel. Az apró, barna papulák az arcon, a törzsön és a végtagokon egyaránt jelent-

keztek. A bőrelváltozás nyáron kifejezettebb volt, a kozmetikai problémán kívül egyéb panaszt nem okozott.

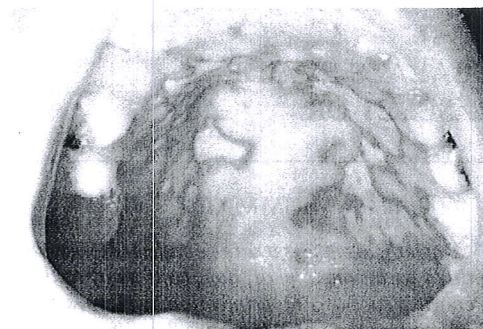
A családban másnál nem került felismerésre hasonló elváltozás.

Serdülő korában betegünk több évig Tigason, majd Roaccutan kezelést kapott, melynek hatékonyságát szubjektíve mérsékeltnek ítélte.

1993. március végén jelentkeztek a szájnyalkahártyán, majd két nap múlva fokozatosan végigfutottak az arcon, nyakon, a mellkason, a felső végtagon igen kiterjedt, nagyon fájdalmas vesiculosus laesiók, magas láz kíséretében. Ekkor került felvétre osztályunkra.

Felvételtkor a beteg 18-19. hetes gravida, a magzat az elvégzett UH vizsgálat szerint kellően fejlett, durva eltérés nem látszik.

Statusz: az arc egész területén, a mellkason főleg a nyakkivágásnak megfelelően, a karok feszítő felszínén, kisebb mértékben mindkét comb feszítő felszínén 2-4 mm-es sárgás-gennyes bennékű vesiculák látszanak, melyek több helyen megnyíltak, itt az erodált területeket vastag sárgásszürke crusta fedi: A buccalis nyálkahártyán, az ajakpíron, a gingiván, a keményszájpadon 2-3 mm-es erosiok látszanak [1-3. ábra (címlap) és 4. ábra]. A nagyajkak belfelületén, a kisajkakon lepedékes alapú postvesiculosus erosiok vannak, a hüvelyből fluor ürül. Testszerte számos, follicularisan elhe-



4. ábra:

Kiterjedt aphthosus elváltozás a keményszájpadon

lyezkedő apró, barnás papulák látszanak. A beteg lázas (39,8°C), rossz általános állapotú, gyenge.

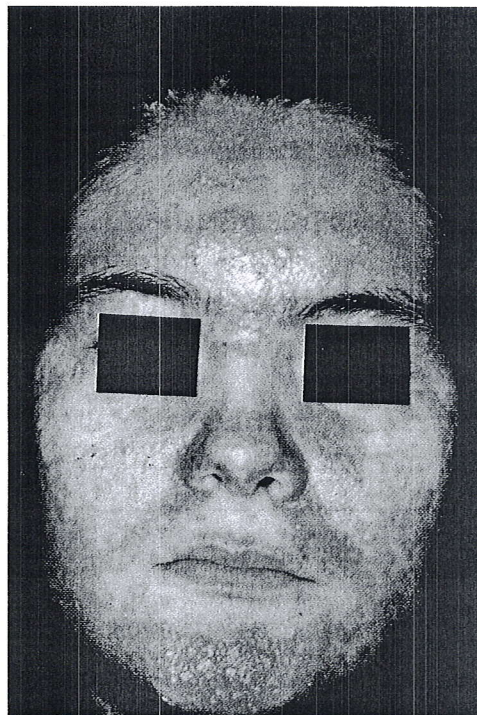
Rutin laboratóriumi értékeiből kiemelendő az igen fokozott vérséjt süllyedés (113mm/ó), az erősen balra tolt vérkép, kifejezett toxikus granulációval.

A hólyagbennékből az Országos Közegészségügyi Intézetben HSV-I. típusú vírust izoláltak, a herpesz szerológia eredménye is a primer HSV-I. fertőzést támasztotta alá (felvételkor a HSV szerológis – immunfluoreszcens technikával vizsgálva – negatív eredményt adott, 10 nap után ismételve a vizsgálatot: IgG: 1:640, IgM: 1:60, IgA: 1:20 hígításban pozitív eredményt kaptunk).

Neurológiai konzílium a fertőzés idegrendszeri manifesztációjára utaló képet nem talált.

A rossz általános állapot ellenére a beteg belgyógyászati státuszában a fentiekén túl kóros eltérést nem észleltünk.

Az alkalmazott szisztémás antivirális (acyclovir 25mg/tskg i.v. hat napig, majd 5x1tbl per os adagban folytatva), antibiotikus (Oxacillin, per os) és külső dezinficiens, hámosító kezelés mellett a beteg 4 nap alatt lázmentes lett, általános állapota jelentősen javult (5. ábra). Két héttel a felvétele után a vesiculákkal, pörkkel fedett területek friss hámmal fedettek. További két hétig folytatjuk an-



5. ábra:

Egy hetes kezelés utáni állapot

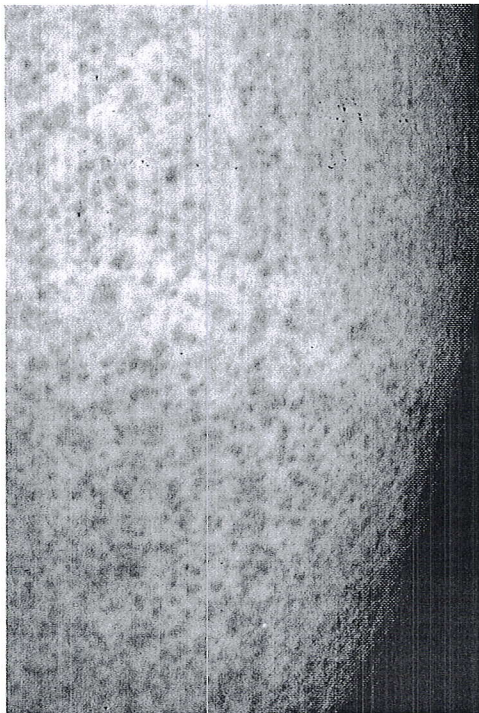
tivirális kezelését, ezután jó általános állapotban emittáljuk. Az akut infectio tünetei visszaszorulásával párhuzamosan alapbetegségének bőrtünetei kissé fokozódtak (6. ábra).

Bennfekvése utolsó napjaiban, majd a továbbiakban is több ízben észleltünk panaszt alig okozó, pár nap alatt külső antivirális szer alkalmazása mellett visszahúzódó vesiculosus, csekély gyulladással kísért bőrelváltozást a test különböző részein (lábszár, vállak).

A rendszeresen végzett UH vizsgálat szerint eközben a magzat zavartalanul fejlődött. Terminus előtt 1 héttel a beteg per vias naturales fejlett, egészséges fiúgyermeket szült (3200 g, Apgar: 9/10) a SOTE I. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján, ahonnan szövődménymentes, zavartalan postpartum időszak után emittálták.

Megbeszélés:

A dyskeratosis follicularis vegetans néven is ismert betegséget egy évszázaddal ezelőtt írta le a francia, Pesten született bőrgyógyász, *Darier* (3). A ritka genodermatosis hátterében a szuprabasalis epidermalis sejtek kohéziójának elvesztése (acantholysis) és



6. ábra:

Dyskeratotikus papulák a combon

dyskeratosis áll. Az elváltozások előszeretettel érintik a test faggyúmirigyekben gazdagabb területeit (2).

A betegség öröklődésmenete autoszómális, domináns. Esetünkben a családi anamnézis negatívnak mondott – ez azonban még nem bizonyítja azt, hogy friss mutációról volna szó, hiszen előfordulhat, hogy a felmenők között az elváltozás csak igen csekély, a személyt egyáltalán nem zavaró tünetekkel járt.

Betegünk gyermeke így örökölte a hibás gént, azonban a bőrtünetek valószínűleg csak 0.5-2 évtized múlva jelennek majd meg (*Burge és mtsai* nagyszámú esetet felvonultató felmérése szerint a betegség manifesztációjának kezdete 6 és 20 év között a legvalószínűbb) (2).

Darier kórhoz társuló kiterjedt herpeszes infekció előfordulása közismert, mégis ritka elváltozás. A nemzetközi szakirodalomban csak néhány ilyen leírást találtunk (4,9,7,11).

Megjegyzendő, hogy míg a fentiek szerint Darier betegség manifesztációja általában iskoláskorra vagy fiatal felnőttkorra (6-20 év

közé) esik, a primer HSV-I. fertőzés általában kisgyermekkorban zajlik, és legtöbbször tünetmentesen, ugyanakkor a HSV-2 típus okozta fertőzés a fiatal felnőttkorra, a szexuális élet megkezdése utáni időpontra esik (4).

Betegünknel valószínűleg elősegítő tényező lehetett a terhesség is, mint megváltozott immunkészségű állapot.

Külön figyelmet érdemel az, hogy a vírus okozta vesiculák (a nyálkahártyák mellett) az úgynevezett szeborrhoeás területen fordultak elő nagyobb számban – tehát ott, ahol a Darier betegség tünetei általában markánsabbak szoktak lenni. Ugyanakkor a továbbiakban jelentkező recidíváknál már nem észleltük ezt az elrendeződést (a lábszár, majd a vállak egy-egy körülírt területére korlátozódtak).

Differenciáldiagnosztikai szempontból tudni kell azt, hogy a Darier betegség előfordul bullosus formában is (ami nem meglepő a szövettani jellegzetesség ismeretében: az intraepidermalis lacunák kiszélesedéséről lehet szó). Sokkal gyakoribb azonban az, hogy a bullosus-vesiculosus elváltozás vírussal vagy baktériummal történt felülfertőződés eredménye (5,10).

Esetünkben a magas láz, rossz általános állapot indikálta az erélyes antivirális terápia beállítását. Az acyclovir terhes nőknél – különösen indokolt indikáció mellett – adhatónak tűnik, amennyiben *Andrews és mtsai* egy retrospektív vizsgálatának bizonyossága szerint teratogen hatástól, a terhesség lefolyására gyakorolt hatástól a szernél nem kell tartanunk (1).

IRODALOM

1. *Andrews, E.B. és mtsai*: *Obstetr. Gynec.* 79;7 (1992)
2. *Burge, S.M., Wilkinson, J.D.*: *J. Am. Acad. Dermatol.* 27:40 (1992)
3. *Darier J.*: *Ann. Dermatol. Syphil.* 10:597 (1889)
4. *HH Conference*: *Ann. of Int. Med.*, 103;404 (1985)
5. *Hori, Y., Tsuru, N., Nimura, M.*: *Arch. Dermatol.* 118:278 (1989)
6. *Izumi, A., Goldschmidt, h.*: *Arch. Dermatol.* 102:650 (1970)
7. *Legrain, V., Taieb, E., Sion, P.*: *Ann. Dermatol. Venc. reol.* 117:463 (1990)
8. *Parham, D. M. és mtsai*: *J. Infect.* 10(1);77 (1985)
9. *Telfner, N.R., Burge, S.M., Ryan, T.J.*: *Br. J. Dermatol.* 122;831 (1990)
10. *Verner, E., m Shteinfeld, M., Zuckerman, F.*: *J. Am. Acad. Dermatol.* 13;678 (1985)

Érkezett: 1993. 10. 01. Közlésre elfogadva: 1993. 10. 26.