

Papuloerythroderma Ofuji

Papuloerythroderma Ofuji

BOGNÁR PÉTER DR., HOLLÓ PÉTER DR., ERŐS NÓRA DR.,
HÁRSING JUDIT DR., KÁRPÁTI SAROLTA DR.

Semmelweis Egyetem, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika

ÖSSZEFOGLALÁS

A papuloerythroderma egy ritka klinikai entitás, amely elsősorban idős férfibetegeken jelentkezik, lapos, livid-erythemás, erythrodermává konfluáló papulák képében. Sajátos jellemzője az összefekvő bőrterületek megkíméltsége, amelyet az irodalom „deck-chair sign”-ként („nyugágytűnet”) ismer. A fenti klinikai képet jellemzően intenzív pruritus, gyakran eosinophilia, emelkedett szérum IgE szint, lymphopenia, ritkábban lymphadenopathia, valamint palmoplantaris keratoderma kíséri. Etiopatogenezise mindmáig nem pontosan tisztázott. Leírták idiopathiás formában, paraneoplasziás tünetként, gyógyszeresedéshez kapcsolódóan, azonban cutan T sejt lymphoma (elsősorban mycosis fungoides) is jelentkezhet papuloerythroderma képében.

A szerzők egy 65 éves férfibeteg esetét ismertetik, akinél a típusos klinikai kép és szövettan alapján Ofuji-féle papuloerythroderma diagnózis igazolódott. A háttérben sem belservesi malignus folyamatot, sem cutan lymphomát bizonyítani nem sikerült. Lokális szteroid kezelés, valamint narrowband UVB fototerapia hatására két hónap alatt teljes remisszió következett be.

Kulcsszavak:
papuloerythroderma - deck chair sign -
cutan T-sejt lymphoma,
narrowband UVB

SUMMARY

Papuloerythroderma of Ofuji is a rare, distinct clinical entity. It affects predominantly elderly men, characterized by the appearance of red-brown, flat-topped, extremely pruritic papules, which tend to coalesce forming erythroderma. The lesions typically spare the skin folds and creases, which phenomenon is known as ‘deck-chair sign’. Eosinophilia, elevated serum IgE level, lymphopenia, on occasion lymphadenopathy or palmoplantar keratoderma may accompany the clinical setting. Neither the etiology nor the underlying pathological processes are known exactly. There are case reports describing this entity as an idiopathic disorder, or paraneoplastic symptom in the context of internal malignancies, however cutaneous T-cell lymphomas (mainly mycosis fungoides) may also present as papuloerythroderma of Ofuji. The authors present a case of a 65 year old man, in whom the diagnosis of papuloerythroderma of Ofuji was made by the typical clinical appearances and histologic findings. No underlying disease was detectable, and a complete remission was achieved with topical corticosteroid, and nb-UVB phototherapy over a few month.

Key words:
papuloerythroderma - deck chair sign -
cutaneous T-cell lymphoma,
narrowband UVB

Esetismertetés

A 65 éves férfibeteg anamnesisében hypertonia szerepel. A beteg egy hónapja fennálló erősen viszkető bőrtünetekkel jelentkezett ambulanciánkon. Kezdetben az alkarok hajlító felszínén észlelte halványvörös foltok megjelenését, melyek testszerte szóródtak, beszűrtté váltak, majd papuláris jellegüket megőrizve erythrodermává konfluáltak. Felvételekor testszerte erythemás, infiltrált, száraz, hámló bőrt, illetve 0.5-1 cm-es, livid erythemas, lapos felszínű, bőrnívóból alig kiemelkedő, konfluáló papulákat láttunk (1. ábra.). A bőrtünetek az arcot, az összefekvő bőrterületeket, az axilláris, inguinális, submammaris régiót, a sacrum melletti bőrterületeket megkímélték, mely „deck-chair sign”-nak (nyugágytűnet) megfelelt (2. ábra). Lymphadenopathiát, nyálkahártya-tüneteket nem észleltünk.

Laboratóriumi vizsgálat eosinophiliát (0.95G/L, normál érték:0.0-0.7G/L) emelkedett LDH szintet (562U/L, normál érték:230-460U/L), valamint extrém magas 1000U/ml feletti (normál érték < 100U/ml) szérum IgE szintet igazolt.

Részletes kivizsgálása során (fül-orr-gégészeti, fogászati, urológia, mellkas rtg., hasi, -kismencedei UH, és CT) kóros eltérést nem találtunk. Az eosinophilia egyéb okának kizárására végzett széklet parazitológiai vizsgálat negatív eredménnyel zárult. A bőrbioptia szövettani vizsgálata nem specifikus dermatitist igazolt. A hám mérsékelt kiszélesedését, helyenként kisméretű parakeratosiszt, a dermis perivascularis lymphoid beszűrődését, helyenként enyhe epidermotropizmust figyeltünk meg (3. ábra). A dermis lymphocytas infiltrátumát túlnyomórészt szabályos lymphocyták, kisebb részt középnagy, irreguláris magvú lymphoid sejtek alkották. Immunhisztokémiai



1. ábra

Papuloerythroderma.

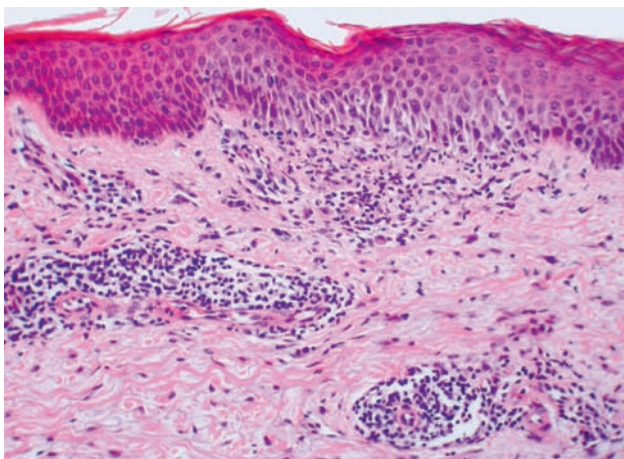
Erythrodermává confláló lividvörös papulák
a háton és a felső végtagokon



2. ábra

Deck chair sign.

A submammaris és axilláris régiókat
a bőrtünetek nem érintik



3. ábra

Bőr szövettani vizsgálata:
mérsékelten parakeratotikus epidermis, a dermisben
mérsékelt perivascularis lymphoid beszűrődés

vizsgálattal az infiltrátum dominálón CD3 +, CD4 + T-sejtekből állt, clonalis restrictio nélkül. Sem a vérből, sem a bőrből preparált DNS-en elvégzett T-sejt receptor génátrendeződés vizsgálat nem igazolt clonalis folyamatot. A perifériás vér fenotípus megoszlása flow cytometriával normálisnak bizonyult. A klinikai kép és a szövettani vizsgálat ismeretében papuloerythroderma Ofuji diagnózist állítottunk fel, a szöveti kép nem utalt cutan T-sejtes lymphoma jelenlétére.

Lokális emolliens és steroid (mometasone furoat), majd nb-UVB fototerápiát kezdtünk, mely mellett a beteg viszketése megszűnt, két hónap alatt teljes remisszió következett be. A beteg fél évvel a kezelés befejezése után is remisszióban volt.

Megbeszélés

A papuloerythrodermát, mint önálló klinikai entitást *Ofuji és munkatársai* írták le 1984-ben (1). *Torchia és munkatársai* a nemzetközi irodalmat áttekintve, összesen 170 eset közléséről számoltak be (2).

A kórkép jellemzően idős férfibetegeken jelentkezik, lassú kórlefolymást mutat. A férfi : nő arány 4:1, az átlagéletkor a diagnózis felállításakor 73 év, valamint a tünetek rendszerint már hónapok, évek óta fennállnak.

A ritkán előforduló kórállapot jellemzője az intenzív pruritus kíséretében megjelenő számos livid-erythemás, lapos papula, melyek erythrodermává konfluálnak, de az összefekvő bőrterületeket érintetlenül hagyják. Ezt a tünetet az irodalom „deck-chair sign”-ként ismeri.

A kénző pruritus és a „deck chair sign” minden esetben jelentkezik, perifériás eosinophilia az esetek közel 85%-ában, emelkedett szérumszint IgE szint a betegek több mint felénél, lymphadenopathia és lymphopenia az esetek közel harmadában, míg palmoplantaris keratoderma csak az esetek ötödében figyelhető meg (2, 3).

Bár a „deck-chair sign” minden papuloerythrodermás esetben előfordul, de nem specifikus jel, hiszen előfordulhat psoriasis, vagy kiterjedt atópiás dermatitis esetében is (2, 4). A jelenség hátterében egyes szerzők felvetik a nyomás általi vascularis occlusio, mint az immunválasz effereus ágát befolyásoló tényező szerepét, a jelenség oka azonban pontosan nem tisztázott (5).

A szövettani kép nem specifikus, chronicus dermatitisnek felel meg. Gyakori jellemző a hám kismértékű kiszélesedése, helyenként parakeratosis, spongiosis, a dermisben nem specifikus kevert sejtes perivascularis infiltrátum, melyben lymphocyták, plasmasejtek, eosinophilek mutathatók ki. Egyes esetekben korai cutan T-sejtes lymphomára jellemző eltérések lichenoid dermalis lymphoidsejtes infiltrátum, kiterjedt epidermotropizmus is megfigyelhető.

A kórkép etiopathogenesise napjainkig ismeretlen, leggyakoribb az idiopathias forma, melynek hátterében egyéb betegség kizárható.

Több közlemény számol be a papuloerythroderma és cutan T-sejtes lymphomák (CTCL) kapcsolatáról (8, 9, 10). Egyes esetekben később alakult ki mycosis fungoides (11, 12), míg más esetek már kezdetben is kimerítették a CTCL szövettani és immunhisztokémiai kritériumait (13).

A *Torchia és mtsai* által készített retrospektív tanulmány kimutatta, hogy a kórkép mindössze 10%-ban társult lymphomához, jóval gyakoribb a belső szervi malignus tu-

morokhoz társulás, főként a Távol-Keleten, ahol a kórkép előfordulása is gyakoribb (14, 15, 16). Néhány esetet gyógyszer-provokációval magyaráztak (7).

A papuloerythroderma kezelésében a lokális és/vagy szisztémás kortikoszteroid kezelés, ill. nb-UVB, PUVA, retinoid ill. Re-PUVA tűnik a leghatékonyabb kezelési alternatívának, de terápiás sikereket értek el interferon- α alkalmazásával is (17, 18).

Az első esetet Magyarországról *Stehlich és mtsai* közölték, akinél psoriasishoz hasonló bőrtünetekből bontakozott ki az Ofuji-féle papuloerythroderma klinikai képe (19). A szövettani eltérések hasonlóak voltak az irodalomban leírtakhoz, azonban szokatlan volt a beteg fiatal életkora (40 év), valamint hiányzott a legtöbb esetben előforduló eosinophilia is. A fenti közleményen kívül még két további esetismertetés jelent meg Magyarországról, melyből az utóbbi már a kezdetektől kimerítette a mycosis fungoides diagnosztikus kritériumait (20, 21).

Összefoglalásként elmondhatjuk, hogy a papuloerythroderma Ofuji jellegzetes klinikai képpel jelentkező, az esetek nagy részében idiopathiás kórkép, melynek ismerete azért fontos, mert paraneoplasias tünet, vagy cutan T-sejtes lymphoma sajátos manifesztációja is lehet.

IRODALOM

1. Ofuji S., Furukawa F., Miyachi Y., Ohno S.: Papuloerythroderma. *Dermatologica* (1984) 169, 125-130.
2. Torchia D., Miteva M., Shasa H. és mtsai.: Papuloerythroderma 2009: Two new cases and systematic review of the worldwide literature 25 years after its identification by Ofuji et al. *Dermatology* (2010) 220, 311-320.
3. Hur J., Seong J. Y., Choi T. S., Jang J. G. és mtsai.: Mycosis fungoides presenting as Ofuji's papuloerythroderma. *JEADV* (2002) 16, 393-396.
4. Bettoli V., Pizzigoni S., Borghi A., Virgili A.: Ofuji Papuloerythroderma: A reappraisal of the Deck-Chair Sign. *Dermatology* (2004) 209, 1-4.
5. Wakeel R. A., Keefe M., Chapman R. F.: Papuloerythroderma. *Arch Dermatol* (1991) 127, 96-98.
6. Munoz P. M. A., Camacho Martinez F.: Ofuji's papuloerythroderma. Presentation of 3 cases and review of its concept and etiology. *Rev Clin Esp* (2003) 203, 536-539.
7. Sugita K., Kabashima K., Nakamura M., Tokura Y.: Drug-induced papuloerythroderma: Analysis of T-cell populations and a literature review. *Acta Derm Venerol* (2009) 89, 618-622.
8. Grob J. J., Collet-Villette A. M., Horschowski N. és mtsai.: Report of a case with T-cell skin lymphoma and discussion of the nature of this disease. *J Am Acad Dermatol* (1989) 20, 297-31.
9. Shah M., Reid W. A., Layton A. M.: Cutaneous T-cell lymphoma presenting as papuloerythroderma – a case and review of the literature. *J Clin Exp Dermatol* (1995) 20, 161-163.
10. M. W. van Gasselt, Hulsmans R. F. H.: Papuloerythroderma of Ofuji. *Br J Dermatol* (1995) 132, 300-307.
11. Tay Y. K., Tan K. C., Wong W. K., Ong B. H.: Papuloerythroderma of Ofuji: a report of three cases and review of the literature. *Br J Dermatol* (1994) 130, 773-776.
12. Tay Y. K., Tan K. C., Wong W. K., Ong B. H.: Papuloerythroderma of Ofuji and cutaneous T-cell lymphoma. *Br J Dermatol* (1997) 137, 160-161.
13. Pereiro M. Jr., Sánchez-Aguilar D., Pereiro Ferreirós M. M. és mtsai.: Cutaneous T-cell lymphoma: an expression of papuloerythroderma of Ofuji (letter). *JEADV* (2003) 17, 240-241.
14. Teraki Y., Aso Y., Sato Y.: High Incidence of Internal Malignancy in Papuloerythroderma of Ofuji: A Case Series from Japan. *Dermatology* 2012 Feb 8 (Epub)
15. Nishijima S.: Papuloerythroderma associated with hepatocellular carcinoma. *Br J Dermatol* (1998) 139, 1115-1116.
16. Toshifumi N., Kazuo N. K., Reine M. és mtsai.: Papuloerythroderma of Ofuji associated with early gastric cancer. *Int J Dermatol* (2008) 47, 590-591.
17. Fujii K., Kanno Y., Ohgo N.: Etretinate therapy for papuloerythroderma. *Eur J Dermatol* (1999) 9, 610-613.
18. Mutluer S., Yerebakan O., Alpsoy E. és mtsai.: Treatment of papuloerythroderma of Ofuji with Re-PUVA: a case report and review of the therapy. *JEADV* (2004) 18, 480-483.
19. Stehlich G., Hársing J., Cserhalmi P. és mtsai.: Papuloerythroderma. *BVSZ* (1992) 2, 327-328.
20. Mojzes J., Schneider I.: Papuloerythroderma Ofuji with some unusual features. *Eur J Dermatol* (1995) 5, 36-39.
21. Erős N., Károlyi Zs., Matolcsy A.: Mycosis fungoides presenting as papuloerythroderma of Ofuji. *JEADV Supplement* (2004) 1, 7.

Érkezett: 2012. 09. 03.

Közlésre elfogadva: 2012. 09. 14.

BŐRGYÓGYÁSZATI ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE

A MAGYAR DERMATOLÓGIAI TÁRSULAT
HIVATALOS KÖZLEMÉNYE

Szerkesztőség címe: 1085 Budapest, Mária u. 41.

Internet: www.derma.hu

E-mail: huderm@bor.sote.hu

BŐRGYÓGYÁSZATI ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE

OFFICIAL JOURNAL OF THE HUNGARIAN
DERMATOLOGICAL SOCIETY

Adress of editorial board: 1085 Budapest, Mária u. 41.

Internet: www.derma.hu

E-mail: huderm@bor.sote.hu