

PANARTERITIS NODOSAHOZ TÁRSULÓ RAYNAUD SYNDROMA ÉS SUBCUTAN CALCINOSIS EGYÜTTES ELŐFORDULÁSA

Takács Kacsó Enikő, Brassai Z., Hickel I.

Calcium lerakódását a subcutisban collagenosisokban többen is ismertették (2, 4, 5, 8, 10). A körülírt, vagy generalizált calcinosis főleg sclerodermaiban észlelhető és *Thibierge-Weissenbach syndroma* néven ismert. *Piper* adatai szerint sclerodermás betegekben e tünetcsoport gyakorisága 3^o/_o-ra tehető (11). A többi collagen betegségben a calcinosis rendkívül ritka (1, 2, 4, 7, 9). A következőkben panarteritis nodosa, Raynaud syndroma és subcutan calcinosis együttes előfordulását ismertetjük.

H. E. 38 éves nőbeteg (K. sz. 2798-1977). Betegségének tünetei 1971-ben kezdődnek polyarthralgia, polymyalgia, adynamia, láz, és elsősorban az arcon jelentkező erythema exsudativum multiforme-szerű exanthemák formájában. Ezekhez polyneuritises típusú hyperaesthesia, a tapintás és hőérzés zavarai, valamint az alsó és felső végtagok vizenyős duzzanata társult. Az utóbbi években több alkalommal feküdt klinikánkon. Az 1971—1977 között végzett vizsgálati eredmények közül megemlítendő a fokozott vvt. süllyedés (45/80—75/120 mm), lymphocytosis (52^o/_o), hypergammaglobulinaemia (25^o/_o) és az ismételten pozitív LE jelenség. Az electromyographiás vizsgálat gyulladással jellemezhető myogen laesión kívül troncularis neurogen károsodás jeleit mutatja. A bal musculus gastrocnemiusból végzett izombiopsia: a harántcsikolt izomzat interstitiumában számos gócos jellegű mononuclearis infiltratio, valamint az erek adventitiájából származó hystiocytaszerű elem észlelhető. A kis erek fala hyalinisatio dystrophiát, valamint a collagen rostok duzzanatát és homogenizációját mutatja. Az érelváltozásoktól látszólag függetlenül, azok mellett, collagenogenetikus jellegű gyulladással jellemezhető gócos, valamint az izomrostok körülírt dystrophiás elváltozásai is megfigyelhetők. Az idegrostok és

idegvégződészek egy része degeneratív jellegű, más részük regenerációra utaló jeleket mutat. Kórszövettani vélemény: panarteritis (periarteritis) nodosa (1232 1972 O.Gy.I. Anatómiai Tanszék, Neurohistologiai Laboratórium). A következő évben — ezúttal a jobb bicepsből — elvégzett biopsia megerősítette az előző kórszövettani diagnózist. A beteg vérnyomása ezekben az években 195/125—150/110 Hg mm között ingadozott. Először 1975-ben észleli kemény, fájdalmas, bőr alatti csomók megjelenését a karokon és a fartájékon, valamint Raynaud típusú vasospastikus jelenségek felleptét az alsó és felső végtagokon. Syntetikus antimalaricumok és corticosteroidok társításából álló kezelés után remisszióba kerül, de a bőr alatti csomók ebben az időszakban is tovább szaporodnak. Legutóbb 1977. november 6-án került felvételre. A klinikai vizsgálat elsősorban a törzs kóros elhízását (magasság 164 cm, testsúly 77 kg), valamint hideg és izgalom hatására megjelenő klasszikus elhelyezkedésű és lefolyású Raynaud tünetcsoport fennálltát mutatja ki. Vizsgálatkor feltűnik a pectoralis és glutealis tájon több, 2—3 cm átmérőjű, fájdalmas, valamint a karokon és a combok feszítő oldalán levő számos kisebb, kevésbé fájdalmas, de ugyancsak kökemény és a bőr alatt elhelyezkedő, mobilis csomó. Ezek röntgenfelvételeken bőr alatti calcinosishoz bizonyulnak. RR: 180/110 Hgmm, EKG: sinus tachycardia, diffúz repolarizációs zavarok. Végtagok segmentális oscillometriája: normális értékek. Szemfenék: angiopathia hypertonica. Cold pressors test: pozitív. Serum calcium: 9 mg %^o. A peripheriás vérképben 54 % a lymphocyták aránya. Egyebekben — We, proteinogram, kolloid stabilitási próbák, serum kryoglobulin, LE sejt, vese-funciós próbák, Addis szám, urocultura, oesophagus és gyomor-bél passzage — negatív, illetve az élettani értékkel egyező vizsgálati eredmények. Állapota az alkalmazott kezelés — syntetikus antimalaricumok, alfa-adrenerg blokkoló és myoasculorelaxans típusú értágítók, cystein készítmények — mellett kielégítő.

A subcutan calcinosishoz acrosclerosishoz és Raynaud jelenséghez való társulását először *Thibierge* és *Weissenbach* (1910) írták le scleroderma-ban szenvedő betegeknel, sclerodermia calcarea néven. Azóta számos közlemény erősítette meg e tünetcsoport előfordulását, mely főleg 30—50 éves nőknél jelentkezik. A kórképet ízületi fájdalmak, a kezek mérsékelt oedemája, subfebrilitás és Raynaud syndroma jellemzik. A calcinosis kökemény bőr alatti csomók formájában jelentkezik, elsősorban a nyomásnak kitett területeken, máskor generalizált formában. Leggyakoribb előfordulási helye a kezek, könyök, fartájék, illetve a talp bőre alatt, ritkábban páncélszerűen ráterjed a váll és hónalj körüli bőrterületekre is (12). A calcium lerakódás felett a bőr kifekélyesedhet és kilökődhet. Ilyen esetekben a bőr csillag alakú heggel gyógyul (4, 5, 9, 10). Többen leírták hyperparathyreosis és hypercalcaemia jelenlétét. *Selye* és munkatársai állatkísérletekben parathormon adagolásával subcutan calcinosist idéztek elő. Az esetek többségében azonban nincsenek endokrin zavarok, sőt a scleroderma hypoparathyreosisban is jelentkezhet (Rothmund-Werner syndroma; 4, 10).

A Raynaud jelenség panarteritis nodosában rendkívül ritka. *Frohnert* és *Sheps* (1967) több éven át követett és mintegy 130 panarteritises beteg adatait összesítő anyagában mindössze 2 esetet észlel (6). Az 1976-ban tartott X. Nemzetközi Angiológiai Kongresszuson (Tokyo) *Arai* szá-

molt be 2 eset kapcsán hasonló megfigyelésről (3). Az általunk tanulmányozott irodalomban nem találtunk panarteritis nodosa és subcutan calcinosis együttes előfordulására vonatkozó adatot.

A szerkesztőségbe érkezett: 1978. április 15-én.

Irodalom

1. *Abramson D. I.*: Vascular Disorders of the Extremities. Second Edit. Harper and Row edit., New York—San Francisco—London, 1974, 454;
 2. *Allen E. V., Barker N. W., Hines E. A.*: Peripheral Vascular Disease. Fourth edit. W. B. Saunders Comp., Philadelphia—London—Toronto, 1972, 351;
 3. *Arai H.*: Vascular Lesions in Collagen Disease (SLE and PSS) and Angiitis. X. International Congress of Angiology. Tokyo — Japan, 1976, 179;
 4. *Dimitriu C. Gh.*: Bolile colagenului. Ed. II-a. Editura Medicală, București, 1968;
 5. *Ewerett M. A., Curtis A. C.*: Arch. Int. Med. (1957), 100, 70;
 6. *Frohnert P. P., Sheps S. G.*: Amer. J. Med. (1967), 43, 8;
 7. *Hirsch F.*: Sem. Hôp. Paris (1977), 53, 2209;
 8. *Kampmeier R. H.*: Arch. Int. Med. (1960), 106, 753;
 9. *Middleton W. S.*: Ann. Int. Med. (1962), 57, 183;
 10. *Pastinszky I., Rácz I.*: Belbetegségek bőrtünetei. Medicina Kiadó, Budapest, 1959;
 11. *Piper W. N., Helwig E. B.*: Arch. Derm. (1955), 72, 535;
 12. *Russu G.*: Boli și sindrome cu nume proprii. Vol. II. Ed. Junimea, Iași, 1976.
-