

Tenyéri és talpi szarusodási zavar [Porokeratosis Palmoplantaris Discreta Punctata (PPDP)] esete

A case of disorderly cornification on the palms and soles (Porokeratosis Palmoplantaris Discreta/Punctata PPDP)

CSEPLÁK GYÖRGY DR.¹, TRANKER MARGIT DR.², HATHÁZI PÉTER DR.³

Nyugdíjas osztályvezető főorvos, Salgótarján¹,
Szent Lázár Megyei Kórház Bőrgyógyászati Osztálya, Salgótarján²,
Szent Lázár Megyei Kórház Reumatológiai Osztálya, Salgótarján³

ÖSSZEFOGLALÁS

A tartós nyomásnak kitett bőrterületeken kiterjedtebb szaruréteg vastagodás alakul ki. Jó néhány betegség jár a szaruréteg vastagodásával. Kellemetlenséget okozhatnak azonban más, nagyon ritkán előforduló szarusodási rendellenességek is. Ezeket a hám alsó rétegéig is lenyomuló szaruszlopocskákkal („cornoid lamella”(CL)) rendelkező, a bőrfelszínről kiemelkedő, kellemetlen panaszokat kiváltó szarusodási zavarokat alig ismerjük. Végleges gyógyítása nem megoldott, csupán panaszt okozó tulajdonságaik mérséklésére vállalkozhatunk.

Kulcsszavak:
szarusodás folyamata
– szarusodás zavarai
– Porokeratosis Palmoplantaris
Discreta/Punctata (PPDP)

SUMMARY

On the areas subjected to permanent pressure, extensive growth will result in the thickness of the horny layer. Thickening of the horny layer accompanies many diseases. . Protuding disorders of cornification, which have horn columns („Cf ornoid lamella”) penetrating deep down to the epithelial tissue cause bothersome symptoms, Cure of these diseases is not feasible; only symptomatic relief can be achieved.

Key words:
process of keratinization
– disorders of keratinization
– Porokeratosis Palmoplantaris
Discreta/Punctata (PPDP)

Az a különleges és ritkán látott szarusodási zavar (PPDP), amelyről szó lesz, a hám legfelső, elszarusodott rétegében alakul ki, de érinti a hám alsóbb rétegeit is. Talpakon, tenyereken gyakoribb, de más testrészekre is kiterjedő alakját is ismerjük.

A több rétegből álló szaruréteg a gyakori, vagy folyamatos mechanikai ingerek hatására, dörzsölésére nagyobb területeken megvastagszik.

Ha a szaruréteg vastagodásának határt szab a szűk lábbeli, a nyomás izgató hatására folyamatosan vastagodó szaruréteg szarucsap alakjában a mélybe nyomul, kialakul például az ugyancsak fájdalmas tyúkszem (*corn*) (2).

Kellemetlenségek forrásává válhatnak más, ugyancsak a mélybe nyomuló, nagyon ritkán a szemünk elé kerülő szarusodási rendellenességek is (23).

Esetismertetés

Betegünk 89 éves, jó szellemi állapotban lévő, egykor értelmiségi foglalkozású férfibeteg. Elmondása szerint 8-10 évvel ezelőtt kezdődött betegsége. A talpak elülső felén, az I. ujj és a harántboltozat alatt, meg a nyomásnak kitett területeken több cm átmérőjű, életlen szélű markánsan elszarusodott területek alakultak ki, amelyeken kezdetben veruca vulgarisnak tartott elváltozások jelentek meg. Ennek megfelelő önkezelést állított be magának. A kezelés eredménytelenségét követő részletes szakorvosi vizsgálat során a nyomásnak kitett, elszarusodott talpi területeken több, a bal ulnaris tenyérélen egy, 3 mm átmérőjű, több más helyen sárgás-barnás szarucsapokkal, szarudugókkal kitöltött kráteres elváltozást találtunk. Ezeket kívül, az elszarusodott területek közelében, de távolabb is, a hámléceken 0,2-2 mm átmérőjű, a veritékmirigyek kijáratának megfelelően elhelyezkedő, kiemelkedő szélű, ke-rek krátereszerű elváltozásokat figyeltünk meg. A bal talp sarokcsont alatti részén két, 4-5 mm átmérőjű, tetején szaru keménységű, alsóbb részén kissé puhább, a hám alsó rétegéig lehatoló, áttetsző, sárgás-bar-

nás, a bőr felszínéből domborúan kiemelkedő szarudugót találtunk. Betegünk járását ezek az elváltozások szűró fájdalmat kiváltva nehezítették. Az apró, krátterszerű, hámléceken a veritékmirigyek nyílásain kialakult elváltozásokat kis számban a talpak és tenyerek túlszarosodástól mentes részein is megtaláltuk. A betegség ismertetése során leírták, hogy ennél a szarusodási zavarnál gyakran látható a körmök hosszanti barázdáltsága. Betegünknel főleg a kézkörmökön ezt a barázdáltságot megtaláltuk. A szarusodási zavar a család más tagjain nem fordult elő. Betegünknel tumorra utaló panaszt, vizsgálati eredményt nem találtunk. Hasonló bőrelváltozások a még élő családtagokon nincsenek, az elmúlt évtizedekben elhunytakon nem voltak.

Betegségei: asthma bronchiale, hypercholesterinaemia, vastagbél diverticulosis, kezelésre jól reagáló magas vérnyomás, enyhe prostata hypertrophia. Laboratóriumi leletei közül a koleszterin érték: 6,78, CEA: 6,32, vvt: 4,26, lymphocyt: 1,00, eo.sejt: 4,50, monocyt: 11,88, fvs: 4,30 érdemel figyelmet.

Lábfejek röntgen vizsgálata: A felső és alsó ugróizületek ép kontúrák. A felső ugróizületben mérsékelt subchondrális sclerosis látható. Mko: a calcaneus talpi felszínén, valamint az Achillesek tapadásánál apró osteophyták vannak. A lábtöcsontok közötti ízületi részek beszűkültek. Helyenként apró osteophyták itt is megfigyelhetők. Mk. oldalon a szesám csontok enyhén sklerotikusak, a kontúrjuk ép, peremszéleik megnyúltak. Mko. a III-as metatarsus a leghosszabb. Mko. a szesámcsont alatt különösen baloldalon a lágyrész denzitása fokozódott. A képeken látható szarusodott területek kialakításában a korral járó kötőszövet vékonyodása, a terheléskor létrejövő harántboltozat süllyedése szerepet játszik.

A szövettani vizsgálathoz szükséges kimetszéshez betegünk nem járult hozzá, a bőségesen feltárt irodalmi adatok, tisztázott klinikai kép birtokában ehhez mi sem ragaszkodtunk.

Kezelésében az enyhe hámlasztás eredménytelennek bizonyult. Panaszait enyhíteni csak a melegvizes áztatást követő talpreszelés vékonyítással lehetett. Panaszait megszüntetni, de csak átmenetileg úgy tudtuk, hogy a szarudugókat az áztatás és talpreszelés után éles szélű, kis öblű Volkmann kanállal eltávolítottuk. Az irodalomban helyenként alkalmazott belső, gyógyszeres kezelést, sőt a sebészi eltávolításokat feleslegesnek, megterhelőnek, kerülendőnek ítéltük meg, betegünk nagy örömeire. Betegünk beszámolt arról, hogy az otthoni hosszabb meleg, szappanos vizes áztatás után a szarudugókat, a cornoid lamellák (CL-k) keményebb részét körömmel is el tudta távolítani, a fájdalom ilyenkor is megszűnt. Tovább tudtuk betegünk közérzetét javítani a cipőkébe helyezett memória habos, vagy csak puha cipőbetétekkel.



1. ábra

Talpak elülső felén túlszarosodott mezők, bennük cornoid lamellák (CL-k)

Betegünket tapintatosan tájékoztattuk arról, hogy betegségének elviselését az általunk alkalmazott módszerekkel javítani, sőt panaszmentessé lehet tenni, de véglegesen meggyógyítani nem lehet, nem tudjuk.

Megbeszélés

Valóban nagyon ritka betegség (PPDP), a hazai szakirodalomban csupán egyetlen közleményt találtunk (14). A külföldi szerzők a sokarcú betegséget ismereteik és a betegség egyes elemeinek vélt fontossága, jellegzetessége alapján nevezték el. Eddigi irodalmi kutatásainkra támaszkodva közel húsz nevet találtunk, amelyekkel a különböző elemekből álló, különböző kiterjedésű, különböző okok által kiváltott kórképeket illették (11, 17).

Azon szerzők, akik betegeiket nagyító, vagy dermatoszkóp nélkül tekintették meg, a klinikai kép alapján a nagyobb kiterjedésű túlszarosodásban kialakult „tyúkszemre” gondoltak és esetüket „*Intractable keratosis plantaris et palmaris*”-ok csoportjába sorolták (3). Esetleg *Verruca vulgarisra* gondoltak (4, 11). Mások felállították a „*Mechanical hyperkeratosis*” diagnózisát. Akik nem bajlódtak a részletekkel, használták a *Palmoplantar keratoderma* nevet (5). A részletek iránt érdeklődők írtak a „*Hyperkeratosis follicularis*”-ról, a „*Keratosis punctata*”-ról (6). Volt olyan szerző is, aki szemei előtt megjelent a Kyrle által leírt „*Hyperkeratosis et parafollicularis in cutem penetrans*” nevű kórkép (7). Akik tanulmányozták Mibelli V. 1893-ban közölt munkáját (8), azok tudták, hogy a veritékmirigyek bőrfelszíni nyílásának szerepét nem hagyhatják figyelmen kívül, azok már a címbe is belevették a porokeratosis nevet, a „*Porokeratosis punctata*”-t (9, 15). Akik nem kívántak elmenni a bőr felszínéből kiemelkedő szarucsap, szarudugó mellett, azok írásaikban hasz-



2. ábra

Bal talprész nagyobb nagyítással



3. ábra
Jobb sarok cornoid lamellákkal (CL-kal)



5. ábra
Porokeratózis, bal tenyéren



4. ábra
CL-k eltávolítása utáni kép



6. ábra
Cornoid lamella (CL) ekösen kiemelkedő,
elszarusodott teteje

nálták a „*Spiky keratotic projection*” a „*Spiny keratoderma*” fogalmát (10).

A teljességhez hozzá tartozik, hogy nagyon ritkán a talpakon kívül, a bőrfelszín más részein is megjelenhetnek a fentebb leírt elváltozások (11, 14). Ezek akár kiterjedtebbek is lehetnek. Egyes szerzők felsorolják azokat a bőrön jelentkező betegségeket, amelyeket érdemes figyelembe venni a betegség diagnózisának felállításakor (14, 23). Ezeknél a nevek mellett szerepel a „*disseminata*” szó. Azok, akik viszont csupán a talpakat és tenyereket érintő, kevés tünettől járó betegségekkel találkoztak, a leírásban használják a „*discreta*” kifejezést (12).

A szerzők némelyike említi, hogy ez a betegség felhívhatja a figyelmet belső tumorok jelenlétére is. Arra nem kaptunk választ, hogy a veritékmirigyek kivezető csövének bőrfelszíni része, a pórus miért változtatja meg alakját, szerkezetét, milyen szerepet játszik a kórkép kialakításában. Annak csupán rendellenes szarusodását, szaruval kitöltöttségét írták le. Azok, akik a különböző *ingereket*, mások a *genetikai tényezőket* (13, 14), a *génhibákat* teszik felelőssé a kórkép kialakulásáért, sem tudtak magyarázatot adni a bonyolult bőrelváltozások szerkezetének kialakulására (16). Meg-

nyugtató magyarázattal nem találkoztunk. Ezt a kutatóktól várjuk.

A különleges tenyéri, talpi szarusodás érdekes része a tölcéses nyílásokat kitöltő szarudugó, szarucsap, szaruoszlop, amelyet *cornoid lamellának* (CL) neveztek el. Csak akkor tekinthetnénk az elváltozást lemeznek, ha csak a felső, levegőn megkeményedett rétegét vennénk figyelembe. A CL felszínén 0,3 - 4-5 mm átmérőjű a tömör szaruoszlop (18, 19). A porokeratózisok jellemzőjeként írják le, de olyan közleményről is tudunk, amelyekben olvasható, hogy a CL-t más, tíznél több betegségben is megtalálták (16). A szabad, levegővel találkozó felszíni részek sárgás-barnás, áttetsző szaru tömegként domborodnak a bőrfelszín szintje fölé. A kopásnak, izgatásnak kevésbé kitett oszlopok jobban kiemelkedhetnek.

A szaruoszlopok a hám alapi rétegéig lehatolhatnak, sőt néha a kötőszövetig. Szövettani képére jellemző, hogy parakeratotikus sejteket is magában rejtő, nem teljes értékű szarussejtekből áll. Alatta a szemcsés réteg elvékonyodik, eltűnik. A kötőszövetben, a szaruoszlop alatt enyhe gyulladás is kialakulhat. A CL különös tevékenységéről tesznek em-

lítést, a *transzepidermális eliminációról* szóló írások (20, 21). Feltételezik, hogy vérerek és kollagén rostok bőrön át lezajló eltávolításában (?) vesznek részt.

A talpakon a fájdalom, az ezzel járó járásnehézség kiváltója a kötőszövet felső rétegét izgató szarucsap (CL). A tenyéri és talpi hámléceken látható veritékmirigy szájadékok felett a lakosság 2-4%-ánál megtalálhatók a porokeratózisra jellemző tág pórusok, némelyikük körül a jellemző szarutölcsér is megfigyelhető, az itt tárgyalt betegség jelei nélkül. Onkodermatológiai szűrővizsgálatainkon minden megvizsgált egyén tenyereit is megnézzük, a hámléceken a tág, kissé tölcéses szájadék előfordulásának gyakoriságát így ellenőrizni tudjuk. A gyakoriságot mi is 3-4 százaléknynak találjuk.

Összefoglalás

Olyan beteg esetét ismertetjük, akinek a tenyerein és talpain olyan elváltozások vannak, amelyekről adatot a hazai irodalomban csak egyet találtunk. A fájdalmas járást, járási nehézséget kiváltó szarusodási zavarnak (PPDP) megnyugtató magyarázatát nem leltük. Véleményünk szerint azt a szövettani kutatással foglalkozó orvostársainktól várhatjuk.

IRODALOM

1. Costanzo A. és mtsai.: Programmed cell death in the skin. *Int J Dev Biol.* (2015) 59,73-78.
2. Panesar K. és mtsai.: Corn et calluses: overview of common keratotic lesions. *US Pharm.* (2014) 39(6), 47-50.
3. Fishco W.: Key insights on intractable plantar keratosis. *Pod Today* (2012) 25(4), 38-46.
4. Du Vries H. L.: New approach to the treatment of intractable verruca plantaris (plantar wart). *JAMA* (1953) 152, 1202-1203.
5. Gupta R. és mtsai.: Hereditary punctate palmoplanta keratoderma (PPK) (Brauer-Buschke-Fischer Syndrome). *J Dermatol.* (2014) 31(31(5)), 398-402.
6. Kong M. S. és mtsai.: Keratosis punctata palmoplantaris controlled with topical retinoids: a case report and review of the literature. *Cutis* (2004) 74, 173-179.
7. Jaiswal A. K. és mtsai.: Is keratosis punctata of the palmar creases rare? *Indian J Dermatol Venerol Leprol.* (1996) 62(1), 13-15.
8. Mibelli V.: Contributo allo etudio della ipercheratosi dei canali sudoriferi (porokeratosis). *Giornale Italiano della Tuberculosis e delle malattie de Torace.* (1893) 28, 313-355.
9. Lanka P. és mtsai.: Punctate porokeratosis palmaris et plantaris. *Indian J Dermatol.* (2015) 60(3), 284-286.
10. Grillo E.: Spiky keratotic projection on palms and fingers. *Dermatology Online Journal.* (2012) 18(6), 12.
11. Asemota E. és mtsai.: Disseminated punctate keratoderma: a rare case report and review of the literature. *Dermat Online Journal.* (2017) 23(3), 4.
12. Brent D.: When a runner presents with painful plantar lesions. *Pod Today.* (2010) 23(10), 24-30.
13. Guss S. B. és mtsai.: Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata. *Arch Dermatol.* (1971) 104(4), 366-373.
14. Marschalkó M., Somlai B.: Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata. *Arch Dermatol.* (1986) 122(8), 890-891.
15. Gilles G. és mtsai.: Porokeratosis punctata palmaris et plantaris. A new entity? *Arch Dermatol.* (1989) 125(6), 816-819.
16. Panth A. és mtsai.: Epidermal reaction patterns. *Ind J Dermatopathol Diagn Dermatol.* (2015) 2(1), 1-7.
17. Lieberman M. R. és mtsai.: Punctate palmoplantar keratoderma: case reports and a review of the literature and terminology. *J Dermatol Plast Surg.* (2016) 1(1), 1-5.
18. Minami-Hori M. és mtsai.: Cornoid lamellae associated with follicular infundibulum and acrosyringium in porokeratosis. *J Dermatol.* (2009) 36(3), 125-130.
19. Thomas M. és mtsai.: Association of the cornoid lamella with the follicular infundibulum and the acrosyringium: a histological analysis. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol.* (2014) 1(1), 21-24.
20. Kang W. H. és mtsai.: Porokeratosis discreta. A case showing transepidermal elimination. *Am J Dermatopathol.* (1988) 10(3), 229-233.
21. Woo T. Y. és mtsai.: Disorders of transepidermal elimination. Part 2. *Int J Dermatol.* (1985) 24(6), 337-348.
22. Scott M. J. és mtsai.: Keratosis punctata palmaris et plantaris. *Arch Dermatol Syphilol.* (1951) 64(3), 301-308.
23. Zemtsov A. és mtsai.: Keratoderma. *Int J Dermatol.* (1993) 7, 493-498.

Érkezett: 2018. 09. 28.

Közlésre elfogadva: 2019. 10. 18.

Dr. Cseplák György főorvos közelgő 90. születésnapjához sok szeretettel gratulál a Magyar Dermatológiai Társulat tagsága nevében

a Szerkesztőség.