

J. R. Nunley, E. V. Lerma
(Eds.):

Dermatological manifestations of kidney disease

Springer-Verlag New York, 2015
267 oldal
ISBN 978-1-4939-2394-6

A dermatológus és nefrológus szerkesztők számos munkatársukkal (48) a két szervet érintő kórfolyamatokról adnak áttekintést. A könyv anyagát részben az idült vesebetegségek és ezek bőrtünetei, részben a bőrtünetek háttérében meghúzódó és vesét érintő kórképek adják.

A munka 20 fejezetből áll, s a genetikától a vesebetegek pruritusán át a bőr- és a vesebetegeknél alkalmazott gyógyszerek alkalmazásáig, egymásra való hatásuknak ismertetéséig tart. Az első rész a két szervet is érintő *genodermatosis*okat tárgyalja: a Fabry-betegség (X-hez kötött recesszív öröklődés) esetében az epidemiológia, genetika (például a több száz mutáció stb.), cutan és más szervi tünetek kerülnek tárgyalásra. Itt említik a szerzők az autoszomális domináns öröklődésű scleroticus tuberosát (tuberosus sclerosis), amelyet a hamartint és tuberint külön-külön kódoló tumorsuppresszor gének TSC-1- vagy TSC-2-mutációinak inaktiválása okoz, és ami miatt sejtes burjánzások jelentkeznek különböző szervekben. Itt említik a szerzők, többek között, az autoszomális domináns öröklődésű Nail-patella-szindrómát, amelynek háttérében az embriogenezis alatt a végtag dorsoventralis tengelyének a fejlődésében érintett transzkripciós faktorban, az LMX1b-ben bekövetkező mutáció áll.

Az „*Anyagcsere-betegségek*” fejezetben a diabetes mellitus, amyloidosis, atherosclerosis vese- és bőrtüneteiről esik szó. A diabetes és az atherosclerosis az Amerikai Egyesült Államokban az idült vesebetegek panaszainak két leggyakoribb oka. Diabetes esetén az acanthosis nigricans mellett rubeosis faciei, az alsó végtag fekélyei stb. mutatkozhatnak. Amyloidosisban a proteincsoport, az amyloid jellemző fibrilláris aggregátum formájában rakódik le. Klinikailag a tünetmentes állapottól a számos szervet érintő károsodásig terjedhetnek a panaszok. A hepatitis C-vírus- (HCV-) és hepatitis B-vírus- (HBV-) fertőzések jelentőségét húzza alá, hogy az akut és krónikus HBV-fertőzések esetén figyelhető meg a polyarthritis nodosa és a Gianotti-Crosti-

szindróma (papular acrodermatitis of childhood), míg idült HCV-infekció esetén jelentkezhet az úgynevezett kevert krioglobulinszindróma, porphyria cutanea tarda stb.

A szerzők a különböző, részben rendszerbetegségeket a „*Rheumatological conditions*” cím alatt tárgyalják. Ebben a részben kapunk információt a szisztémás lupus erythematosus, a több szervet érintő autoimmun betegség és ennek specifikus cutan formáiról. E fejezet szót a polyangitissel járó granulomatosisról (GPA) (korábban Wegener-granulomatosis néven volt ismert), amely az antineutrofil citoplazmás antitesttel (ANCA) járó vasculitisek egyik tagja. A GPA-t jellemzi a bőr és szájnyálkahártya szisztémás vasculitise, a légutak nekrotizáló gyulladása és a glomerulonephritis. Idetartozik még a poliarthritis nodosa (PAN), amely multisztémás és a közép-nagy erek szegmentális nekrotizáló gyulladása. A folyamat kórtana nem ismert, de a háttérben HBV-, HCV-, streptococcus-, HIV-fertőzés stb. állhat. Sokáig vitatott volt a psoriasis és a vese érintettségének a kapcsolata. Röviddel utaltak arra, hogy a psoriasis tüneteinek >10%-os kiterjedése esetén krónikus vesebetegséggel lehet kapcsolata. A krónikus vesebetegségben fellépő *xerosis cutis* háttérében több tényező szerepelhet. Hemodializált betegek esetében gyakori lelet a pruritus kiváltó *xerosis*. A *calcinosis cutis* esetében a kalcium-anyagcsere zavara esetén oldhatatlan kalcium rakódik le a bőrben. A calcinosis cutisnak dystrophiás, metasztatikus, iatrogén és idiopathiás formái lehetnek. A *calciophylaxis* a kalcium-anyagcsere-t érintő és vasculopathiának tekintett folyamat, amelyet kalcifikáció, intimafibrosis és a bőr kis arterioláinak trombózisa jellemez. Fájdalmas, nekrotikus kifeléelyesedés jelenik meg. Kezdetben a terminális stádiumú renalis betegség esetében figyeltek meg, de vesebetegségtől függetlenül is megjelenhet. A vesebetegek mintegy 1%-ában fordulhat elő, és szépszisbe megy át a folyamat. A parathormon is szerepet játszik a kórkép kialakulásában. Idült vesebetegek esetében figyelhető meg a *degeneratív vagy idegen anyagok bőrön át történő eliminációja*; ezek mind feltűnő bőrtünetekkel járnak.

A könyv külön foglalkozik a *nephrogenic systemic fibrosis* kórképével. A gadólińium kontrasztanyag alkalmazása során figyeltek fel a súlyos kórállapotra, amely elsősorban a végtagokon jelent meg erythema, a bőrtünet pruritus, fájdalom és a bőr deszkaméniája mellett. A kórkép mintegy 15 év alatt megjelent és eltűnt.

Önálló részt kap a vesebetegekkel kapcsolatos *bólyagos betegségek* csoportja, amelynek több variánsa is ismert. A porphyria cutanea tarda (PCT) háttérében a hembioszintézisben az uroporphyrinogen dekarboxiláz hiánya miatt uroporphyrin I és III szaporodik fel a vérben. A napfénynek kitett területeken bullák, hypertrichosis, kézfejekon miliumok jellemzik a klinikai képet. Az úgynevezett pseudoporphyria tüneteinek gyógyszerek, UV-besugárzás hatására és vesebetegek dialízise esetén jelenhet meg.

Külön fejezet tárgyalja a *bőrfüggelékek vesebetegeken megfigyelhető tüneteit*. Körömelvétel jelenhet meg például a leukocytoclasialis vasculitis keretében az IgA-nak az érfalakra lerakódó infiltrátumával járó Henoch-Schönlein-purpurában, amikor a körömedőben teleangiectasiák figyelhetők meg. Az „*Uremic frost*” uremiás betegeknél fordult elő korábban, amikor a bőrfelületen porlékony kristályos állomány (karbamid és más N-tartalmú termék) rakódott le. A tünetek megjelenése életet veszélyeztető vesefolyamatra utal.

A *cutan malignitású* folyamatok száma a szervátültetések után gyakoribb lett. Jellemző, hogy míg az úgynevezett „non-melanoma skin cancer” csoportba tartozó bazálsejtes carcinoma és laphámsejtes carcinomák az átlagnépességben 4:1 arányban fordulnak elő, a szervátültetésen átesett betegeken ez az arány megfordul. Az ilyen jellegű cutan carcinomás folyamatok etiológiájában elsősorban az immun-suppresszív kezelés fajtája, dózisa és ezek tartama a legfontosabb tényező. A praecarcinomás folyamatok mellett a fent említettek kivül melanoma, Kaposi-sarcoma is megjelenhet.

Megemléítésre kerülnek az *immunszuppresszív szerek mellékhatásai*: hyperthyreosis, gingiva hyperplasia, acneiform eruptiók stb. Fontos része a munkának a gyógyszeradagolás az *idült vesebetegséggel és dermatológiai kórképekkel bíró betegek esetén* című rész. A vese fontos szerepet játszik a legtöbb gyógyszer farmakológiai sajátágaiban (gyógyszerfelszívódás, -eloszlás, anyagcsere és kiválasztás). Az idült vesebetegek többsége idős és több más betegségük lehet, amely szisztémás kezelést igénylő esetekben magas rizikójú gyógyszer egymásra hatását eredményezheti. Ennek háttérében az állhat, hogy az uremiás proteinek megváltoztathatják a citokróom P450 messenger RNS kifejeződését. A fejezetben számos táblázat van a gyógyszerek egymás közötti kölcsönhatásáról, például az immunszuppresszív szerek egymásra hatásáról, dózísáról

az antibiotikumok, antitenzív szerek stb. adagolásáról.

A könyvben minden egyes kórképcsoporttal kapcsolatban a differenciáldiag-

nosztikai, valamint a terápiás kérdések részletekbe menően ismertetésre kerülnek. A fejezetek tagoltak, áttekinthetők és a klinikai, sémás, valamint hisztológiai ábrák ki-

tűnő minőségűek. Elsősorban a klinikusok kaphatnak a könyvből sok információt.

Schneider Imre dr.

A rendezvények és kongresszusok híryanagának leadása

a lap megjelenése előtt legalább 40 nappal lehetséges, a 6 hetes nyomdai átfutás miatt.
Kérjük megrendelőink szíves megértését.

A híryanagokat a következő címre kérjük:
Orvosi Hetilap titkársága: Budai.Edit@akkrt.hu
Akadémiai Kiadó Zrt.