
Volume 2, Number 1, January 2011
p. 1 - 45

NASZA DERMATOLOGIA Online
OUR DERMATOLOGY Online

www.odermatol.like.pl

ISSN: 2081-9390

1 / 2011

Strona Redakcyjna / Editorial Pages

NASZA DERMATOLOGIA **Online**
OUR DERMATOLOGY **Online**

e-ISSN: 2081-9390

Quarterly (kwartalnik)

published since 01/06/2010 years

Editor in Chief (Redaktor Naczelny): Piotr Brzeziński, MD

Adres:

ul. Andersa 5/8, 76200 Słupsk, Poland

tel. 48 692121516, fax.48 598151829

e-mail:**brzezoo@wp.pl or brzezoo77@yahoo.com**

Editorial Board:

Abreu-Velez Ana Maria, MD Ph.D (USA)

Jagiełło-Wieczorek Ewelina, MD (Poland)

Aghaei Shahin, MD (Iran)

Kaszuba Andrzej, Prof. (Poland)

Arenas Roberto, MD (Mexico)

Khamesipour Ali, MD (Iran)

Bonifaz Alexandro, MD (Mexico)

Mrisho Fatma, MD (Tanzania)

Brzeziński Piotr, MD (Poland)

Nowicki Roman, Prof. (Poland)

Daboul Mohamed Wael, MD (Syria)

Puhan Manas Ranjan, MD (India)

Darkoska Jovanka, MD (Macedonia)

Tatu Alin, MD (Romania)

Doganay Mehmet, Prof. (Turkey)

Teixeira Roni Leonardo, MD (Brazil)

Farquqr Terry, MD (USA)

Zabielski Stanisław, Prof. (Poland)

Hassan Iffat, MD (India)

Publisher (Wydawca)

Piotr Brzeziński

ul. Andersa 5/8, 76200 Słupsk, Poland

tel. 48 692121516, fax.48 598151829

e-mail: **brzezoo77@yahoo.com**

SPIS TREŚCI / CONTENTS

<i>Strona Redakcyjna / Editorial Pages</i>	1
<i>Prace Oryginalne / Original Articles</i>	
► García-Romero Maria Teresa, García-Méndez Jorge, Arenas Roberto Mucormycosis in hematologic patients: a review <i>Mucormycosis u chorych hematologicznie: przegląd wiadomości</i>	3
► Abreu-Velez Ana Maria, Smith J. Graham Jr., Howard Michael S. Cutaneous lupus erythematosus with autoantibodies colocalizing with glial fibrillary acidic protein <i>Skóra postać tocznia rumieniowatego z autoprzeciwciałami kolokalizującymi z kwaśnym białkiem fibrylnarnego gleju</i>	8
► Hassan Iffat, Mashkoor Wani, Hassan Zareena Giant pyogenic granuloma - a case report <i>Giant pyogenic granuloma – opis przypadku</i>	12
► Brzeziński Piotr Na podstawie przypadku klinicznego. Zespół von Hiplea-Lindau <i>Based to clinical case. von Hiplea-Lindau syndrome</i>	14
► Hassan Iffat, Abid Keen, Mashkoor Ahmad, Qazi Masood Bazex syndrome - a case report <i>Zespół Bazexa – opis przypadku</i>	18
► Brzeziński Piotr Ocena skuteczności zastosowania antyseptyków w profilaktyce stanów zapalnych skóry stóp <i>Assessment of the effectiveness of application antiseptics in prevention of foot skin inflammation</i>	21
<i>Obrazy kliniczne / Clinical Images</i>	
► Hassan Iffat, Mashkoor Wani, Hassan Zareena Extensive favus - clinical images <i>Rozległe tarczki woszczynowe – obraz kliniczny</i>	25
<i>Dermatology Eponyms</i>	
► Brzeziński Piotr, Wass John, White Katherine, Daboul Mohamed Wael, Arlt Wiebke, van den Hombergh Peter, Parker Sareeta, Khamesipour Ali Dermatology eponyms – phenomen / sign – Dictionary (A) - continued	27
► Brzeziński Piotr, Hossein Sanaei-Zadeh, Shane Tubbs, Bonifaz Alexandro, Arenas Roberto, Royer-Bégyn Marie Dermatology eponyms – phenomen / sign – Dictionary (B)	35

MUCORMYCOSIS IN HEMATOLOGIC PATIENTS: A REVIEW

MUCORMYCOSIS U CHORYCH HEMATOLOGICZNE: PRZEGŁĄD WIADOMOŚCI

García-Romero María Teresa¹, García-Méndez Jorge²,
Arenas Roberto³

¹*Departments of Dermatology, "Dr Manuel Gea González", General Hospital.
Mexico City*

²*Department of Infectious Diseases, Instituto Nacional de Cancerología Mexico City*

³*Departments of Dermatology and Mycology, "Dr Manuel Gea González", General
Hospital. Mexico City rarenas98@hotmail.com*

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 3-7

Abstract

Most invasive fungal infections occur in patients with hematologic malignancies and the prevalence has increased steadily in recent years due to intensive cytotoxic chemotherapies, stem cell transplantation, myeloablative radiation therapy, and the use of corticosteroids, cyclosporine or new immunosuppressive agents. Although *Candida* is the main fungal agent involved in invasive fungal infection (IFI), an increasing number of infections are caused by molds, mostly *Aspergillus spp*, but in the last 20 years other emerging fungal pathogens such as Zygomycetes causing mucormycosis have appeared with higher mortality rates. The rhinocerebral and pulmonary forms of mucormycosis together with disseminated disease have the highest mortality (78-100%). Zygomycetes characteristically invade blood vessels, causing thrombosis and infarction with necrosis and scarring. Rapid diagnosis of zygomycosis is vital for management and therapy since these infections progress rapidly. Treatment should combine early aggressive surgical excision of the necrotic lesions, restoration of immune function if possible, and amphotericin B at a dose of 1-1.5 mg/kg or a new antifungal such as posaconazole.

Streszczenie

Większość inwazyjnych zakażeń grzybiczych występuje u pacjentów z nowotworami układu krwiotwórczego, a występowanie to stale rośnie w ostatnich latach z powodu intensywnej chemioterapii cytotoksycznej, transplantacji komórek macierzystych, mieloablacyjnej radioterapii, stosowania kortykosteroidów, cyklosporyny lub nowych leków immunosupresyjnych. Mimo, że *Candida* jest głównym grzybem zaangażowanym w inwazyjne zakażenia grzybicze (IZG), coraz większa liczba infekcji spowodowanych jest przez pleśnie, najczęściej *Aspergillus spp*, ale w ciągu ostatnich 20 lat przybyły inne patogeny grzybicze, takich jak Zygomycetes powodując mucormycosis, co ma związek ze zwiększoną śmiertelnością. Mucormycosa nosowo-móżgowa i płuc wykazują najwyższą śmiertelność (78-100%). Zygomycetes charakteryzuje się inwazją naczyń krwionośnych, powodując zakrzepicę i zawał z martwicą oraz blizny. Szybka diagnoza w zygomycosis ma kluczowe znaczenie dla terapii zakażeń ponieważ zakażenia te postępują szybko. Leczenie należy połączyć. To kombinacja chirurgicznego wycięcia zmian martwicznych, przywrócenie funkcji układu immunologicznego, jeśli to możliwe i amfoterycyna B w dawce 1-1,5 mg / kg lub nowe leki przeciwrzybicze, takie jak pozakonazol.

Key words: zygomycosis, mucormycosis, lymphoproliferative disorders, immunosuppression

Słowa klucze: zygomycosis, mucormycosis, limfoproliferatywne schorzenia, immunosupresja

Introduction

Zygomycosis refers to a group of uncommon but aggressive infections caused by Zygomycetes, which is subdivided into two orders: the Entomophthorales and Mucorales. The angiotropic Mucorales, causing tissue necrosis, are frequently lethal in immunocompromised hosts and are grouped into the term mucormycosis [1,2]. *Mucor spp*, *Rhizopus spp*, *Absidia spp* and *Rhizomucor spp* are the most common causal agents [3]. *Rhizopus oryzae*, *Rhizopus microsporus* var. *rhizopodiformis* are the most commonly implicated (90%) [4], and

occasionally have been implicated *Absidia corymbifera* (2-3%) [5], *Cunninghamella spp*, *Apophysomyces spp* and *Saksenaea spp*. These fungi are ubiquitous in the nature and are found in high-organic matter and soil [6,7], most of them are able to grow at more than 37°C [2]. They can be acquired by inhalation, ingestion, or infecting wounds [8], but their potential virulence in the human host is very low. They usually affect the immunocompromised patient including patients with hemato-oncologic diseases and transplant recipients, poorly controlled diabetics, iron overload states or

treatment with deferoxamine [9] and extensive burns [2,10]. The use of broad-spectrum antibiotics has also been associated. Occasionally mucormycosis has been reported in immunocompetent patients following trauma.

The main sites involved in cancer patients have been pulmonary, sinuses, sinopulmonary, rhinocerebral, disseminated, gastrointestinal tract, and soft tissues [11]; but rhinocerebral, pulmonary forms and disseminated disease have the highest mortality (78-100%) [8].

Discussion

Zygomycetes characteristically invade blood vessels, causing thrombosis and infarction with necrosis and scarring. This necrotic tissue favors fungal growth and limits penetration of systemic antifungals [5].

Rhinocerebral zygomycosis was classically described as occurring in patients with uncontrolled diabetes mellitus (with ketoacidosis). These patients typically present an advanced stage of the infection, and in most cases is usually fatal [12]. Nevertheless, more invasive fungal infections are being observed in immunocompromised patients over the past two decades. This trend is alarming because they are associated with significant morbidity and mortality. Two critical developments have contributed to this trend: an increase in the number of individuals with acquired immune deficits (cancer patients on systemic chemotherapy, solid and bone marrow transplant recipients and HIV disease) and aggressive therapeutic modalities like indwelling catheters, potent antineoplastic or immunosuppressive interventions and the widespread use of antimicrobial agents [13]. Along the last 50 years the classic manifestations and risk factors for zygomycosis in patients with cancer have been described: patients with leukemia using high-dose steroid or cytotoxic drugs, especially with purine analogs [14], and with prolonged neutropenia [7,15]. Zygomycetes are the second most frequent cause of opportunistic mold infections in hematologic malignancies; according to some series patients with acute leukemia are at highest risk [12,14]. The presentation most frequently encountered in these patients is the pulmonary form [11,14,16]. The infection rate is strongly correlated with the type of cytotoxic regimens administered and the duration of bone marrow aplasia [10]. One third of the patients have concomitant opportunistic fungal infections, reflecting severe immunosuppression [17].

The increased risk for developing zygomycosis involves two main processes: one is failure to clear and suppress fungal growth and failure to eliminate hyphae. Polymorphonuclear cells are the main host defense against filamentous fungi so functional or numerical deficiencies affecting them can result in invasive zygomycosis. Patients with hematological malignancies, such as leukemia, requiring potent cytotoxic regimens or with other causes of neutropenia (aplastic anemia) cannot generate an adequate response against fungi. Low serum pH diminishes the phagocytic and chemotactic ability of polymorphonuclears, hence the high prevalence in decompensated diabetic patients with hyperglycemia [2]. Also, the transferrin system is less functional at acid pH conditions, unbound iron circulates in the serum and is

used by the fungus to grow which is the same phenomenon that occurs with deferoxamine therapy [2].

In one of the largest series of zygomycosis performed in a large tertiary cancer center, genotypic diversity of the causative Zygomycetes species by RT-PCR showed lack of temporal-spatial clustering of the cases, making it unlikely that these infections were transmitted from a provider or other common source to the patients [18].

Recently it has been reported that the use of voriconazole prophylaxis for invasive aspergillosis in patients with hematologic neoplasias has increased the incidence of mucormycosis. A large series by Kontoyiannis et al found that voriconazole prophylaxis, diabetes mellitus and malnutrition were independent risk factors for zygomycosis in patients with leukemia or allogeneic bone marrow transplant (BMT) recipients [18,19]. The most common symptom of infection is fever (51%), especially while undergoing antimicrobial therapy [12,15]. Nevertheless, the symptoms vary according to the separate entities [10]. Sinusitis by zygomycetes should be suspected in patients with fever of unknown origin, sinus-nasal symptoms, mucosal discoloration or anesthetic necrotic regions of the face or oral cavity [20], any of these parts may contain necrotic areas that can be biopsied [21] (Fig. 1) allowing prompt clues to the diagnosis when trans-surgery studies are analyzed, including procedures such as KOH test.

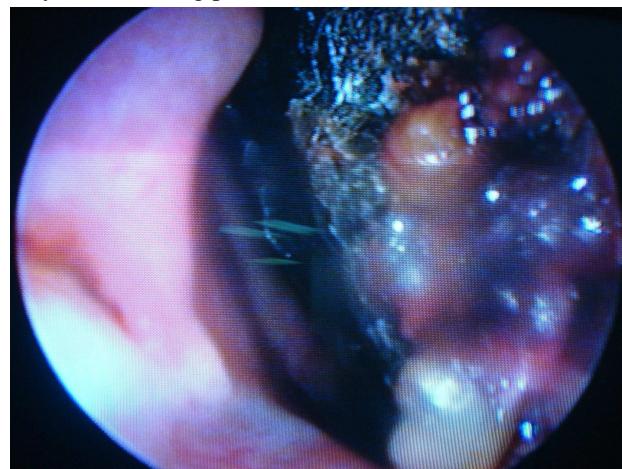


Figure 1. Necrotic sinus tissue found on endoscopy.

Zygomycetes enter the CNS through adjacent structures, such as paranasal sinuses or eye orbit where they can mimic a lymphoproliferative disorder (Fig. 2).

Commonly such patients complain of facial or orbital pain. At physical examination there is some degree of proptosis, ophthalmoplegia, altered consciousness and nasal discharge [15]. Carotid artery thrombosis may occur. Patients with pulmonary infection usually are feverish and have mild to moderate hemoptysis. The most common imaging procedure (chest x-ray) rarely shows an air crescent sign, with is noteworthy [9,15]. Cutaneous mucormycosis can be primary or secondary to spread and can present as hemorrhagic and necrotic or nodular lesions or non-healing ulcers which can be misdiagnosed as hemorrhagic manifestations of the hematologic disease [8].



Figure 2. CT scan of a patient with invasion of left paranasal sinuses and orbit.

most common imaging procedure (chest x-ray) rarely shows an air crescent sign, which is noteworthy [9,15]. Cutaneous mucormycosis can be primary or secondary to spread and can present as hemorrhagic and necrotic or nodular lesions or non-healing ulcers which can be misdiagnosed as hemorrhagic manifestations of the hematologic disease [8]. In gastrointestinal tract involvement the main clinical signs are paralytic ileus and abdominal pain [22].

Rapid diagnosis of zygomycosis is mandatory for management and therapy since these infections progress rapidly [2]. Blood cultures are invariably negative (as in Aspergillosis), and sputum cultures and bronchial washings are seldom helpful [10]. Fungal elements are easily detected in biopsies, nasal scrapings or sputum. The key feature associated with the presence of Zygomycetes is the presence of wide, ribbon-like, non-septate, hyaline hyphae with KOH or Black Chlorazol [7] (Fig. 3). We must consider dermoscopy as an additional tool to improve diagnosis of zygomycetes in culture, because we can easily see the big sporangia through the glass of the culture tube [3] (Fig. 4).



Figure 3. Mycologic exam with KOH showing wide, ribbon-like, nonseptate hyaline hyphae.

Most specimen samples sent to the pathology laboratory show large -10 to 20 μm in diameter- [10], pauciseptate rather than aseptate branching hyphae [23]. The inflammatory responses are predominantly neutrophilic [3], but can also be granulomatous, suppurative or absent (up to 20%). Invasive disease is characterized by prominent necrosis, vessel [3,12] and perineural invasion which should be carefully sought after [23]. Special stains like Gomori-Grocott and Schiff Peryodic Acid (PAS) should be used [3] (Fig. 5).



Figure 4. Dermoscopic view of big sporangia seen through the glass.

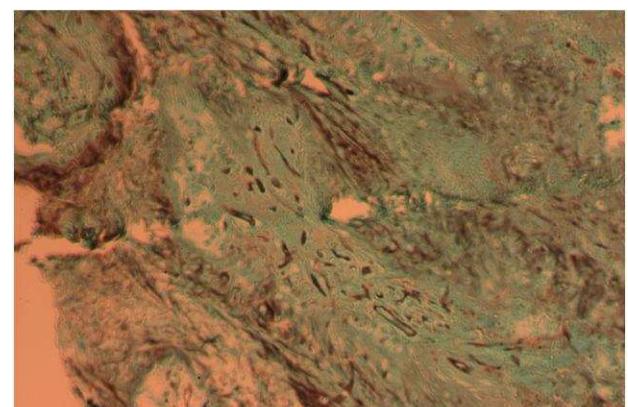


Figure 5. Biopsy with silver stain showing large pauciseptate hyphae invading tissue.

Zygomycetes grow in 2 or 3 days (Fig. 6), and genera are identified by morphologic characteristics of their sporangia and sporangiophores. *Rhizopus* spp is characterized by cottony white colonies which later turn yellow or gray, darkly pigmented rhizoids and stolones, sporangiophores on the opposite, big round sporangia that break and leave the apophysis and columellae shaped like a flat hat. *Mucor* spp produces cotton-like white colonies that darken with time, straight or ramified sporangiophores, big spherical sporangia with absence of apophysis that break and leave a collarette. They do not produce rhizoids or stolones and grow at 40°C (Fig. 7). *Absidia* spp also produces cotton-like white grayish colonies with small, pyriform sporangia, scant rhizoids and cone-like apophysis and columellae. *Rhizomucor* spp is distinguished from *Mucor* by the presence of underdeveloped stolones and rhizoids and thermal tolerance of the 3 species [3](Fig.8).

Only 30% of cultures are positive [3]. The asexual sporulating structures are rarely seen, but have been reported [6]. Currently new molecular techniques have been performed, for identification and differentiation between the different species, enabling early diagnosis such as direct PCR-RFLP [7] and internal transcribed spacer (ITS) [24].

Treatment should combine early aggressive surgical excision of the necrotic lesions, restoration of immune function if possible, high doses of amphotericin B (1-1.5 mg/kg) must be administered [2,12,15,16,22,25]. The duration of therapy is not clearly defined but prolonged treatment until remission is recommended [2]. There are reports of successful treatment with lipid formulations of amphotericin B (1-4 mg/kg) [12,16,26], WBC transfusions, hyperbaric oxygen [17] and colony-stimulating factors, have been proposed; but large series have shown no advantage of these modalities [11]. Specifically to reverse neutropenia, G-CSF, which promotes neutrophils proliferation and differentiation, has been successfully used in combination with amphotericin B [2,27]. Once the infection has been controlled, a chronic suppressive course with amphotericin B should be considered for as long as the immunosuppression persists [2]. Among the new antifungal drugs, posaconazole has in-vivo action against *Rhizopus* species but other new azoles agents such as ravuconazole and voriconazole are inactive against Zygomycetes. None of the echinocandins tested are active against the Mucorales [18,28]. High rates of resistance against itraconazole have been reported [18], discouraging its use as a prophylactic agent.

Indiscriminate prophylaxis with antifungals without activity against non-*Aspergillus* molds might result in selection of resistant molds, so risk-based approaches or drugs with activity against Zygomycetes such as posaconazole as a prophylactic agent should be considered in high-risk patients of invasive fungal infections [18,27].

Conclusion

The mortality rate among cancer patients with zygomycosis is high [22], in contrast to the relatively good prognosis in patients without an underlying malignant disease, even patients with diabetes mellitus [9,15]. Even with the appearance of new antifungal agents, recently one of the largest series reported a mortality rate of 64% among patients with hematologic malignancies diagnosed with zygomycosis [27]. The poor prognosis is explained mainly by delayed diagnosis and resistance of the fungi. This could be avoided with an emphasis in suspecting the zygomycete involvement promptly, looking for the usual sites (sinuses, pulmonary, gastrointestinal and rhinocerebral), and starting an appropriate antifungal agent (posaconazole or amphotericin B). Hyperacute disease and involvement of the lungs or ≥ 2 noncontiguous sites confers a poor prognosis [11].



Figure 6. Zygomycete culture growing on bread.



Figure 7. Sporangiophores with big sporangia, with no apophysis, rhizoids or stolones.

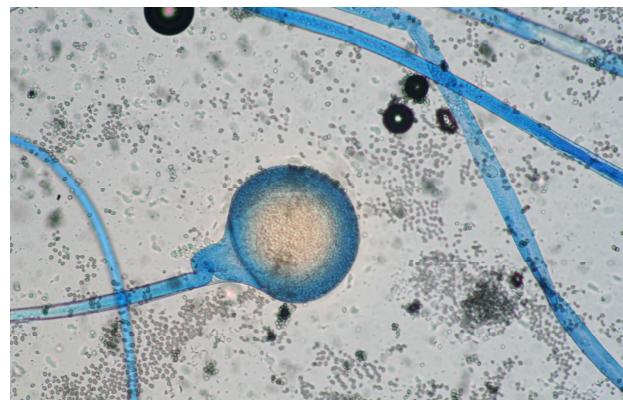


Figure 8. Sporangiophores with sporangia and underdeveloped stolones.

REFERENCES / PIŚMIENIĘCTWO:

1. Kontoyiannis DP, Lewis RE: Invasive zygomycosis: Update on pathogenesis, clinical manifestations and management. *Infect Dis Clin N Am* 2006; 20: 581-607.
2. González CE, Rinaldi MG, Sugar AM: Zygomycosis. *Infect Dis Clin N Am* 2002; 16: 895-914.
3. Arenas R: *Micología médica ilustrada: Zigomicosis*. Mexico McGraw Hill 2008, 3rd ed: 247-264.

4. Bottone EJ, Weitzman I, Hanna BA: Rhizopus rhizophodiformis: emerging etiological agent of mucormycosis. *J Clin Microbiol* 1979; 9: 530-537.
5. Cloughley R, Kelehan J, Corbett-Feeney G, Murray M, Callaghan J, Regan P et al: Soft tissue infection with Absidia corymbifera in a patient with idiopathic aplastic anemia. *J Clin Microbiol* 2002; 40: 725-727.
6. Ciesla MC, Kammeyer PL, Yeldandi V, Petruzzelli GJ, Yong SL: Identification of the asexual state of Rhizopus Species on histologic tissue sections in a patient with rhinocerebral mucormycosis. *Arch Pathol Lab Med* 2000; 124: 883-887.
7. Machouart M, Larché J, Burton K, Collomb J, Maurer P, Cintrat A, et al: Genetic identification of the main opportunistic *Mucorales* by PCR-restriction fragment length polymorphism. *J Clin Microbiol* 2006; 44: 805-810.
8. Ameen M, Arenas R, Martínez-Luna E.: The emergence of mucormycosis as an important opportunistic fungal infection: five cases presenting to a tertiary referral center for mycology. *Int J Dermatol* 2006; 45: 1-5.
9. Lee FYW, Mossad SB, Adal KA.: Pulmonary mucormycosis: the last 30 years. *Arch Intern Med* 1999; 159: 1301-1309.
10. Sammassimo S, Mazzotta S, Tozzi M, Gentili S, Lenoci M, Santopietro R, et al: Disseminated Mucormycosis in a patient with acute myeloblastic leukemia misdiagnosed as infection by Enterococcus faecium. *J Clin Microbiol* 2004; 42: 487-489.
11. Kontoyiannis DP, Wessel VC, Bodey GP, Rolston KV: Zygomycosis in the 1990s in a tertiary-care cancer center. *Clin Infect Dis* 2000; 30: 851-856.
12. Lerchenmüller C, Göner M, Büchner T, Berdel WE: Rhinocerebral zygomycosis in a patient with acute lymphoblastic leukemia. *Annals of Oncology* 2001; 12: 415-419.
13. Roilides E, Lyman CA, Panagopoulou P, Chanock S: Immunomodulation of invasive fungal infections. *Infect Dis Clin N Am* 2003; 17: 193-219.
14. Pagano L, Caira M, Candoni A, Offidani M, Fianchi L, Posteraro B, et al: The epidemiology of fungal infections in patients with hematologic malignancies: the SEIFEM-2004 study. *Hematologica* 2006; 91: 1068-1075.
15. Funada H, Matsuda T.: Pulmonary mucormycosis in a hematology ward. *Internal Medicine* 1996; 35: 540-544.
16. Nosari A, Oreste P, Montillo M, Carrafiello G, Draisici M, Muti G, et al: Mucormycosis in hematologic malignancies: an emerging fungal infection. *Hematologica* 2000; 85: 1068-1071.
17. Kontoyiannis DP, Lewis RE: Invasive zygomycosis: Update on pathogenesis, clinical manifestations and management. *Infect Dis Clin N Am* 2006; 20: 581-607.
18. Kontoyiannis DP, Lionakis MS, Lewis RE, Chamilos G, Healy M, Perego C, et al: Zygomycosis in a tertiary-care cancer center in the era of Aspergillus-active antifungal therapy: A case-control observational study of 27 recent cases. *JID* 2005; 191: 1350-1360.
19. Baddley JW, Stroud TP, Salzman D, Pappas PG: Invasive mold infections in allogeneic bone marrow transplant recipients. *Clin Infect Dis* 2001; 32: 1319-1324.
20. Epstein VA, Kern RB: Invasive fungal sinusitis and complications of rhinosinusitis. *Otolaryngol Clin N Am* 2008; 41: 497-524.
21. Pruitt AA: Nervous system infections in patients with cancer. *Neurol Clin N Am* 2003; 21: 193-219.
22. Bethge WA, Schmalzing M, Stuhler G, Schumacher U, Kröber SM, Horger M, et al: Mucormycoses in patients with hematologic malignancies: an emerging fungal infection. *Hematologica* 2005; 90: e62-e64.
23. Frater JL, Hall GS, Procop GW: Histologic Features of Zygomycosis: Emphasis on perineural invasion and fungal morphology. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 375-378.
24. Schwarz P, Bretagne S, Gantier JC, Garcia-Hermoso D, Lortholary O, Dromer F, et al: Molecular identification of zygomycetes from culture and experimentally infected tissues. *J Clin Microbiol* 2006; 44: 340-349.
25. Denning DW, Kibbler CC, Barnes RA: British Society for Medical Mycology proposed standards of care for patients with invasive fungal infections. *Lancet Infect Dis* 2003; 3: 230-40.
26. Pagano L, Offidani M, Fianchi L, Nosari A, Candoni A, Piccardi M, et al: Mucormycosis in hematologic patients. *Haematologica* 2004; 89: 207-214.
27. Martino R, López R, Sureda A, Nomdedeu J, Briones J, Martin-Henao G, et al: Risk of reactivation of a recent invasive fungal infection in patients with hematological malignancies undergoing further intensive chemo-radiotherapy. *Haematologica* 1997; 82: 297-304.
28. Masiá-Canuto M, Gutiérrez-Rodero F: Antifungal drug resistance to azoles and polyenes. *Lancet Infect Dis* 2002; 2: 550-563.

CUTANEOUS LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH AUTOANTIBODIES COLOCALIZING WITH GLIAL FIBRILLARY ACIDIC PROTEIN

SKÓRNA POSTAĆ TOCZNIA RUMIENIOWATEGO Z AUTOPRZECIWCIAŁAMI KOLOKALIZUJĄCYMI Z KWAŚNYM BIAŁKIEM FIBRYLARNEGO GLEJU

¹Abreu-Velez Ana Maria, ²Smith J. Graham Jr., ¹Howard Michael S.

¹*Georgia Dermatopathology Associates, Atlanta, Georgia, USA*

abreuvelez@yahoo.com

²*Diagnostic and Medical Clinic/Dermatology, Mobile, Alabama, USA*

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 8-11

Abstract

Background: Discoid lupus erythematosus (DLE) is a chronic, inflammatory skin disorder, presenting with scarring lesions predominating on sun exposed areas of the face and scalp. **Case Report:** A 43-year-old African American female was evaluated for possible DLE. **Methods:** Skin biopsies for hematoxylin and eosin (H&E) examination, as well as for direct immunofluorescence (DIF) analysis were performed. **Results:** H&E staining demonstrated classic features of cutaneous lupus erythematosus, with the pertinent presence of perineural lymphohistiocitic infiltrates, especially those associated with skin appendices. DIF revealed strong deposits of immunoglobulins IgG, IgM, fibrinogen and Complement/C3, present in a shaggy, linear pattern at or near the basement membrane zone (BMZ) of selected eccrine and sebaceous glands, and around some blood vessels. The BMZ positivity in these structures consistently colocalized with positive staining in multiple, punctate areas for glial fibrillary acidic protein (GFAP), including within cytid bodies. **Conclusions:** The observed colocalization of the patient's autoantibodies in cutaneous lupus with GFAP may have pathophysiologic relevance. Specifically, our data could be consistent with previously described DLE patients with or without overt central nervous system manifestations, or could represent an epiphénoménon. Additional, larger studies are needed to satisfactorily address this possibility.

Streszczenie

Wstęp: Toczeń rumieniowy ogniskowy (DLE) jest przewlekłą zapalną chorobą skóry prezentującą bliznowacjące zmiany pojawiające się na odkrytych obszarach twarzy i skóry głowy po ekspozycji na promieniowanie słoneczne. **Opis przypadku:** 43-letnia czarnoskóra kobieta została diagnozowana w kierunku DLE. **Metody:** Wykonano biopsję skóry z barwieniem hematoksyliną i eozyną (H & E), jak również immunofluorescencję bezpośrednią (DIF). **Wyniki:** Barwienie H & E demonstrowało klasyczne cechy typowe dla skórnej postaci toczenia rumieniowatego, z dodatkową obecnością okołonerwowych nacieków zapalnych limfo-histiocytarnych, szczególnie związanych z przydatkami skóry. DIF ukazał silne depozyty immunoglobulin IgG, IgM, fibrynogenu i komplementu/C3 dopełniacza, układające się w krzaczaste, liniowe wzory w pobliżu strefy błony podstawnej (BMZ) gruczołów potowych i łojowych, a także wokół niektórych naczyń. Pozytywna BMZ w tych strukturach konsekwentnie kolokalizowała z pozytywnym barwieniem w wielu obszarach dla kwaśnego białka fibrylnego gleju (GFAP), w tym również z ciałkami cytidalnymi. **Wnioski:** Obserwowana kolokalizacja pacjenta autoprzeciwciała w skórnej postaci toczenia rumieniowatego z GFAP może mieć znaczenie patogenetyczne. W szczególności nasze dane mogą być zgodne z wcześniejszymi opisami DLE u pacjentów z lub bez jawnego objawów z centralnego układu nerwowego lub stanowić epifenomenem. Niezbędne są dalsze i szersze badania w celu zadowalającego rozwiązania tej kwestii.

Key words: discoid lupus erythematosus, autoantibodies, glial fibrillary acidic protein, cytid bodies, direct immunofluorescence.

Słowa klucze: toczeń rumieniowy ogniskowy, autoprzeciwciała, kwaśne białko fibrylnego gleju, ciałka cytidalne, immunofluorescencja bezpośrednia.

Introduction

In classic clinical presentations of discoid lupus erythematosus (DLE), erythematous, scaly patches develop and progress to postinflammatory pigmentary changes and hypopigmented scars [1,2]. DLE may be

clinically localized, or widespread. DLE predominantly affects the cheeks, nose and ears, but occasionally the upper back, frontal neck, and dorsal hands. DLE is classified as an autoimmune disorder, as it is associated with antibodies directed against components of cell

nuclei. [1,2]. DLE may affect any tissue, but in this article we describe the skin manifestations of the disorder; these are often elicited by sun exposure. DLE tends to be more clinically severe in smokers [1,2]. Multiple variants of cutaneous LE exist, including DLE, subacute LE, tumid LE, neonatal LE, chilblain LE, drug-induced LE, systemic lupus erythematosus, and hypertrophic LE, among others [1,2]. Rarely, discoid LE occurs on the palms and/or soles (palmoplantar LE). If the hair follicles are involved, they are first plugged with adherent scale; subsequently, bald areas develop. If hair follicles are destroyed, the bald patches become permanent (scarring alopecia). DLE may affect the lips and interior of the mouth, eliciting scaling and ulcers [1,2].

Case Report

A 43-year-old African American female presented with clinical lesions consistent with DLE. She denied systemic symptoms of arthralgia, arthropathy, myalgia, fatigue, Raynaud's phenomenon and gastrointestinal complaints. Lesions were present on the head, predominately on the cheeks; truncal lesions were also present. The lesions presented as reddish-purple, atrophic plaques. Laboratory data demonstrated a normal complete blood count (CBC) with differential analysis, and a normal erythrocyte sedimentation rate. Antiphospholipid antibody testing was negative; serum electrolytes, blood urea nitrogen, creatinine, and liver function tests, as well as urinalysis and chest radiographs were within normal limits. The antinuclear antibody (ANA) titer was normal. Specific ANA screening yielded negative results for anti-Smith, anti-double stranded DNA (dsDNA), and anti-histone antibodies. Tests for anti-ribonuclease-sensitive antigen (RNase), extractable nuclear antigen (ENA), small nuclear antigen (SNA), ribonucleoproteins (RNP), and U1 and U2 complexes were negative, as was testing for anti-SS-A (anti-Ro) and anti-SS-B (anti-La) antibodies. Levels of Complement/C3 and C4 were normal. Biopsies of the skin lesions were obtained, with hematoxylin and eosin (H&E) staining and additional multicolor direct immunofluorescence (DIF), performed as previously described [3-5].

H & E: Examination of the H&E tissue sections revealed mild epidermal atrophy with focal follicular plugging. A mild interface infiltrate of lymphocytes and histiocytes was noted. Focal cytid bodies were appreciated at the BMZ. Within the dermis, a superficial and deep, perivascular and periadnexal infiltrate of lymphocytes, histiocytes, and plasma cells was observed. Neutrophils and eosinophils were rare. A PAS special stain demonstrated no fungal organisms, and accentuation 1) at the BMZ of the epidermal junctional zone, and 2) around dermal eccrine glands, blood vessels and nerves.

DIF: In brief, skin cryosections were prepared, and incubated with multiple fluorescein isothiocyanate (FITC)-conjugated secondary antibodies, utilizing

previously reported techniques [3-5]. The secondary antibodies were of rabbit origin, and included: a) anti-human IgG (γ chain), b) anti-human IgA (α chains), c) anti-human IgM (μ -chain), d) anti-human fibrinogen, and e) anti-human albumin (all used at 1:20 to 1:60 dilutions and obtained from Dako (Carpinteria, California, USA). We also utilized secondary antibodies of goat origin, including: a) anti-human IgE antiserum (Vector Laboratories, Bridgeport, New Jersey, USA) and b) anti-human Complement/C1q (Southern Biotech, Birmingham, Alabama, USA). Finally, FITC conjugated monoclonal anti-human IgG4 antibody was used to test for possible intercellular staining between keratinocytes (Sigma-Aldrich Saint Louis, Missouri, USA). The slides were then counterstained with 4',6-diamidino-2-phenylindole (Dapi) (Pierce, Rockford, Illinois, USA). Slides were then washed, coverslipped, and dried overnight at 4°C. For colocalization of antibodies, we used Cy3 conjugated monoclonal mouse anti-human antibody anti-glial fibrillary acidic protein (GFAP) (Sigma-Aldrich).

In **Figure 1**, we demonstrate some of the most prominent H&E and DIF patterns observed, as well as the improvement of the quality and power of DIF staining via simultaneous multicolor fluorescence and counterstaining of cell nuclei. The DIF results were classified as follows: (0, negative; +, weak positive; ++ and +++, positive; and +++, maximum positive). The following results were obtained: IgG (+++, linear BMZ); IgG4(-); IgA (+++, linear BMZ); IgM (+++, linear BMZ); IgD(-); IgE(-); Complement/C1q(-); Complement/C3 (++, linear BMZ); GFAP(+++, linear and colocalized in areas where most of the deposits of IgG, IgM, and fibrinogen were found, including an association with cytid bodies) (see **Figure 1**). The control biopsy showed no GFAP staining at the BMZ; albumin (+++, linear BMZ); and fibrinogen (+++, linear BMZ).

Discussion

Similar to many other dermatoses, DLE often presents in a bilateral, symmetric lesional pattern [1,2]. However, DLE has not been classically associated with an immune response colocalizing with neural antigens; in addition, the disease is often exacerbated by stress and/or sunlight. In our results, we demonstrate by H&E, PAS and DIF evidence of autoreactivity at BMZs of the skin junctional zone and cutaneous appendages with multiple antibodies, including IgG, IgM, Complement/C3, fibrinogen and albumin. We also detected colocalization of patient autoantibodies with GFAP at in these areas, as well as within cytid bodies. Our data may indicate that GFAP antigens may play a pathophysiologic role in DLE, as previously documented in patients with systemic lupus erythematosus.

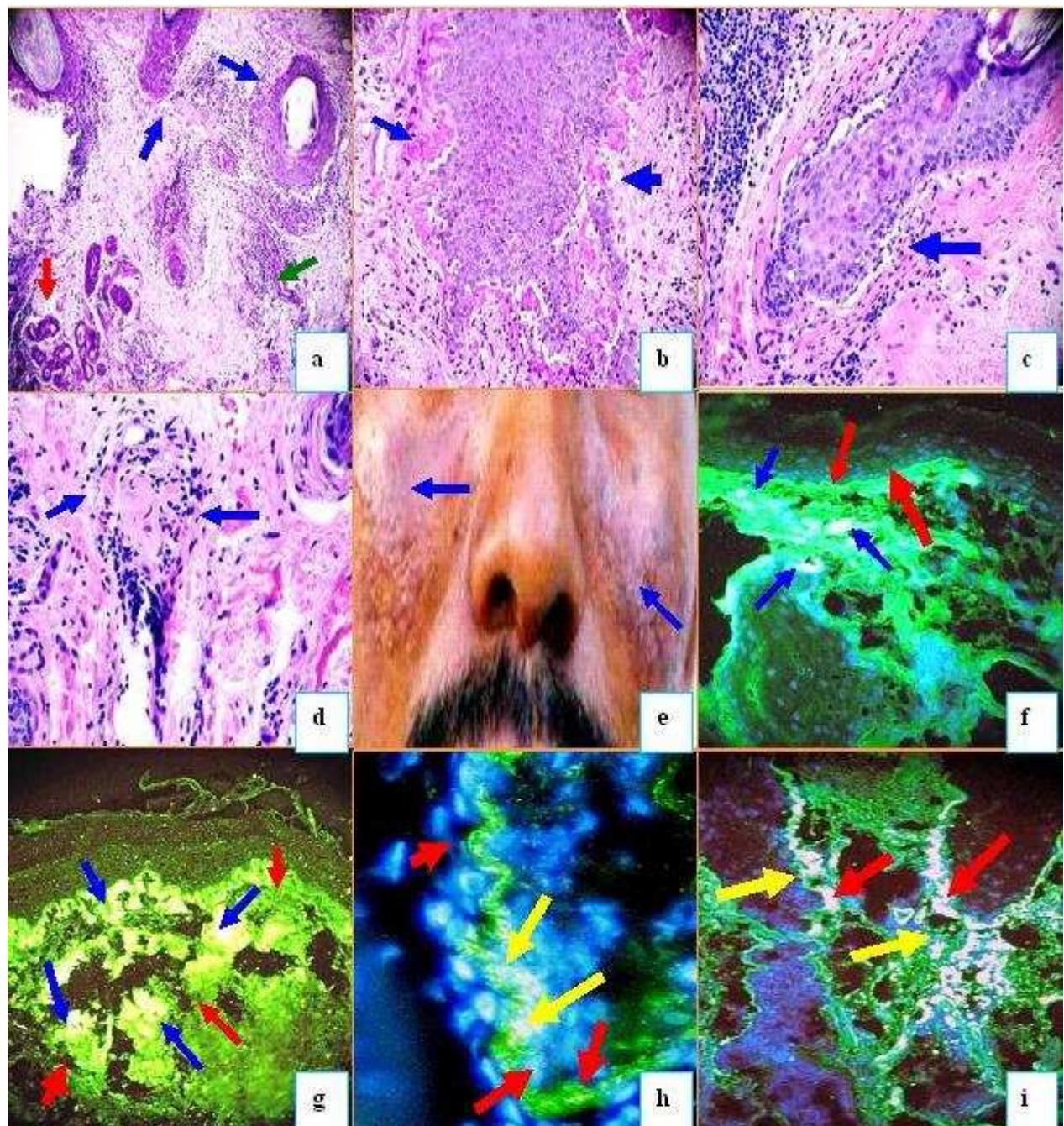


Figure 1:1a. PAS positivity around the hair follicle (blue arrows), the sweat glands (red arrows) and blood vessels (green arrows). **b.** H&E showing positive reinforcement around the sebaceous glands (blue arrows). **c.** H & E staining reveals some separation of the BMZ of the hair follicle (blue arrow). **d.** H & E staining demonstrates strong lymphohistiocytic infiltration around some nerves, in proximity to eccrine and sebaceous glands (blue arrows). **e.** Clinical photograph showing erythematous, hyperpigmented plaques with some areas of atrophy in bilateral malar areas (blue arrows). **f.** DIF displaying positive staining with FITC conjugated anti-human fibrinogen against the BMZ of the dermal-epidermal junction, and the sebaceous glands (green staining, red arrows). Note the patient autoantibodies colocalize with positive staining for GFAP (white staining, blue arrows). The nuclei are counterstained with Dapi (light blue). **g.** DIF demonstrating positive staining with FITC conjugated anti-human IgM against the BMZ of the dermal-epidermal junction, and also on cytid bodies (green-yellowish staining, red arrows). Note the patient autoantibodies colocalized with positive staining for GFAP (white staining, blue arrows). **h.** DIF demonstrating positive staining with FITC conjugated anti-human IgG against the BMZ of the sebaceous glands (green-yellow staining, red arrows). Note the patient autoantibodies colocalized with positive staining for GFAP (white staining, yellow arrows). **i.** DIF showing positive staining with FITC conjugated anti-human IgM against the neurovascular plexus supply of the sebaceous glands (green-yellowish staining, red arrows). Note the patient autoantibodies colocalized with positive staining for GFAP (white staining, yellow arrows).

Specifically, previous authors investigated groups of patients with SLE (with and without overt central nervous system (CNS) manifestations) to detect possible correlation between clinical parameters and a large panel of antibodies, including ones reactive against neurotypic and gliotypic antigens. The patients with SLE were investigated in a cross-sectional study which included clinical evaluation of symptoms, cerebral magnetic resonance imaging (MRI) and brain single photon emission tomography (SPECT) analysis, electroencephalography (EEG), and serological tests for antibodies directed against nuclear, cytoplasmic, neuronal and glial cell-related antigens. The study results revealed a significant positive association of GFAP colocalization of patient serum autoantibodies with 1) neuropsychiatric (NP) manifestations, 2) antiserin proteinase 3 (anti-PR3/c-ANCA) serum antibodies and 3) pathological cerebral SPECT data. The data included significantly higher values of the organ damage index in patients with abnormal MRIs, and 2) abnormal SPECT and MRI results [7,8]. The authors concluded that neuropsychiatric manifestations, namely those of the organic/major type, appeared to be significantly associated with the presence of a serum autoantibody against GFAP, a gliotypic antigen. Further, brain imaging by MRI and SPECT in SLE patients appears to detect CNS involvement significantly related to specific categories of NP manifestations. The abnormalities detected by the two tests seem to be preferentially associated with different activity phases of the NP disorder, and/or the lupus disease process [6,7,8].

In a different study, investigators analyzed all antigens reacting strongly with autoantibodies in a lupus patient's serum, utilizing 1) proteomic analyses and two-dimensional electrophoresis (2DE), followed by 2) Western blotting and liquid chromatography-tandem mass spectrometry (using rat brain proteins as the antigen source). In their results, these authors identified four relevant antigens: beta-actin, alpha-internexin, 60 kDa heat-shock protein (Hsp60) and GFAP. In addition, several reports exist regarding detection of anti-endothelial cell antibodies (AECA) in SLE patients. Recently, one of the antigens reacting with AECA in SLE patient sera has been identified as human Hsp60. The authors suggested that their abnormal findings on brain MRI images could be caused by impairment of microcirculation associated with vascular endothelial cell injury, and mediated by the antibody against Hsp60 [9].

Another relevant case involves data from the eyes at autopsy in a 26-year-old female patient diagnosed with SLE and peripheral neuropathy. The patient had no significant ocular problems. However, the histopathologic findings in the eyes included capillary lumen obliteration; these areas further demonstrated IgG, which was also detected throughout the choroid plexus arterioles [10]. Compared to the control, the connective tissue sheaths of the central retinal vessels displayed a large number of proliferated fibroblast cells, and Masson Trichrome staining revealed transmural vessel scarring; strong GFAP immunoreactivity was further observed surrounding the vessel wall. The authors suggested that these pathological changes were due to impaired blood circulation, specifically caused, hemorrhage, vasculitis

and fibrinous vessel occlusion. The changes observed suggested that regular, thorough ophthalmic examinations should be conducted in SLE patients, even in the absence of significant ocular symptoms [10].

We thus conclude that patients with DLE could indeed have autoantibodies to GFAP, as seen in patients with SLE exhibiting discrete central nervous system and NP manifestations. Further, larger studies are needed to further confirm this pathophysiologic possibility.

Acknowledgments:

Jonathan S. Jones HT(ASCP), and Lynn K. Nabers HT, HTL(ASCP) at GDA for excellent technical assistance.

REFERENCES / PIŚMIENIĘCTWO:

- Walling HW, Sontheimer RD: Cutaneous lupus erythematosus: issues in diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2009; 10: 365-381.
- Sepehr A, Wenson S, Tahan SR: Histopathologic manifestations of systemic diseases: the example of cutaneous lupus erythematosus. *J Cutan Pathol.* 2010; 37: 112-124.
- Abreu Velez AM, Howard MS, Loeb AM: Autoreactivity to sweat and sebaceous glands and skin homing T cells in lupus profundus. *Clin Immunol.* 2009; 132: 420-424.
- Abreu Velez AM, Smith JG Jr, Howard MS: Vimentin compartmentalization in discoid lupus. *North Am J Med Sci.* 2010; 2: 106-110.
- Abreu Velez AM, Girard JG, Howard MS: Antigen presenting cells in a patient with hair loss of and systemic lupus erythematosus. *North Am J Med Sci.* 2009; 1: 205-210.
- Sanna G, Piga M, Terryberry JW, Peltz MT, Giagheddu S, Satta L, et al: Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus: cerebral imaging and serological profile in patients with and without overt neuropsychiatric manifestations. *Lupus.* 2000; 9: 573-583.
- Senécal JL, Raymond Y: The pathogenesis of neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus: a disease in search of autoantibodies, or autoantibodies in search of a disease? *J Rheumatol* 2004; 31: 2093-2098.
- Colasanti T, Delunardo F, Margutti P, Vacirca D, Piro E, Siracusano A, et al: Autoantibodies involved in neuropsychiatric manifestations associated with systemic lupus erythematosus. *J Neuroimmunol.* 2009; 25: 212-219.
- Kimura A, Sakurai T, Tanaka Y, Hozumi I, Takahashi K, Takemura M, et al: Proteomic analysis of autoantibodies in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus patient with white matter hyperintensities on brain MRI. *Lupus.* 2008; 17: 16-20.
- Nag TC, Wadhwa S: Histopathological changes in the eyes in systemic lupus erythematosus: an electron microscope and immunohistochemical study. *Histol Histopathol.* 2005; 20: 373-382.

GIANT PYOGENIC GRANULOMA - A CASE REPORT

GIANT PYOGENIC GRANULOMA – OPIS PRZYPADKU

¹Hassan Iffat, ¹Mashkoor Wani, ²Hassan Zareena

¹Department of Dermatology, STD & Leprosy Govt. Medical College & Associated SMHS Hospital, Srinagar-Kashmir, India, hassaniffat@gmail.com

²Department of Gynaecology &Obstetrics, Govt. Medical College & Associated SMHS Hospital, Srinagar-Kashmir, India

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 12-13

Abstract

Pyogenic granuloma (PG) is a relatively common benign vascular lesion of the skin and mucosa. The exact cause is not known but multiple factors have been implicated in the etiology of pyogenic granuloma. The PG typically evolves rapidly over a period of few weeks. It can mimic a number of malignant tumors making the histopathological examination of lesion necessary. Very large size PGs are very rare. We report this rare case of a giant pyogenic granuloma in a ninety three year old, otherwise healthy, female patient.

Streszczenie

Ziarniniak ropotwórczy (PG) jest stosunkowo częstą, łagodną zmianą naczyniową skóry i błony śluzowej. Dokładna przyczyna nie jest znana, ale istnieje wiele czynników, które zostały zaangażowane w ich etiologii. PG zwykle rozwija się szybko w ciągu kilku tygodni. Może naśladować wiele nowotworów złośliwych, stąd konieczne jest badanie histopatologiczne zmiany. Bardzo duże rozmiary PG występują bardzo rzadko. Zgłaszamy ten rzadki przypadek giant pyogenic granuloma u 93-letniej, ogólnie zdrowej pacjentki.

Key words: pyogenic granuloma, giant tumor, tumor

Słowa klucze: pyogenic granuloma, guz olbrzymi, guz

Introduction

Pyogenic granuloma (PG) is a benign localized exuberant mass composed of proliferating capillaries in loose stroma produced after injury or local infection. The term PG is a misnomer and lobular capillary hemangioma is the preferred term [1]. PG occurs on skin and mucosal surfaces of upper aero-digestive tract but has also been reported to occur in gut, burn scars and intravenously [2,3]. PG has no malignant potential but recurrence is quite common after excision [4]. Most reports suggest that PGs grow to maximum size of 2cm but large size lesions are also reported [5,6].

We report this unusual case of a large size PG in an elderly female patient.

Case Report

A 93 year old female patient presented with a three month history of a growing mass near mandibular angle on right side of the face. There was history of frequent bleeding from the lesion spontaneously and on trivial trauma. The lesion started three months back after an injury which the patient had herself inflicted to remove a small pigmented lesion at the same site. The lesion then gradually increased to the present size within

a period of two months. There was no history suggestive of any systemic disease. Patient was not on long term use of any drug. On examination, there was a pedunculated mass protruding from the angle of mandible on right side of the face measuring 15x12x10 cm. The base was narrow and measured 6x3cm. It was not fixed to the underlying bone. The surface was pink to purplish gray in color and had crusts and old blood clots indicating bleeding episodes (fig. 1). The surrounding skin was normal. There was no regional or generalized lymphadenopathy. The general physical and systemic examination was normal. Radiographs of chest and ultrasonography of abdomen and pelvis was normal. Complete blood counts, liver function tests and kidney function tests were all in normal limits. HIV serology was negative. On the basis of history and clinical examination a provisional diagnosis of pyogenic granuloma was made. An excision of the mass with a margin of 15mm was performed and the defect was closed with a primary closure. The biopsy of the excised specimen was suggestive of a lobular capillary hemangioma (fig. 2).



Figure 1. Giant Pyogenic granuloma, left angle of mandible.

Discussion

Pyogenic granulomas are benign, exophytic vascular tumors first described by Poncet and Dor in 1897. It is seen quite often in children and young adults but is unusual in elderly [7]. Although exact pathogenesis is not known, trauma, hormonal influences, inflammatory and infectious agents have all been hypothesized as possible factors in causation [8,9]. Because of similarity in clinical and histopathological findings with bacillary angiomatosis, some workers have suggested that PG may be caused by *Bartonella spp.* infection [10]. We were unable to find any predisposing factor other than trauma in our patient. The usual size of PG is less than 2cm, but there are reports of giant pyogenic granulomas in immunocompromised patients [11]. Our patient, although elderly, did not show any signs of immunosuppression. PG can mimic malignant diseases, therefore a biopsy is recommended. In one series 38 percent cases of clinical diagnosis of PG proved to be wrong [12]. In our case there was a possibility of malignant melanoma as there was a history of pigmented lesion at the site of origin but histopathology cleared the doubt.

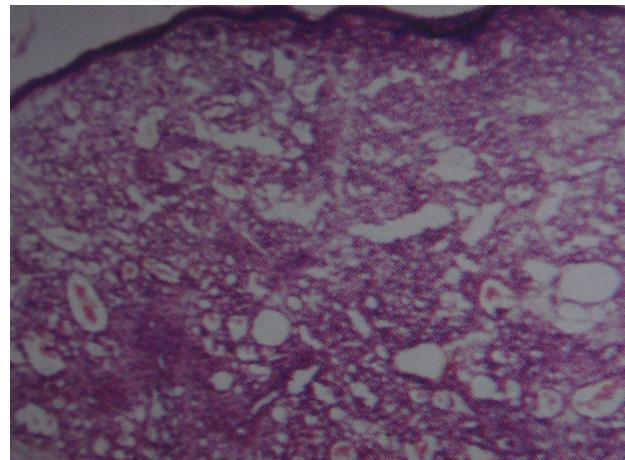


Figure 2. Histopathology shows numerous vascular spaces lined by endothelial cells, surrounded by stroma mixed with inflammatory cells.

REFERENCES / PIŚMIENIĘCTWO:

1. Grosshans E: Editorial; Pyogenic granuloma: who are you? J Eur Acad Dermatol Venereol 2001; 15: 106-107.
2. Ghekiere O, Galant C, Vand de Berg B: Intravenous pyogenic granuloma or intra venous lobular capillary hemangioma. Skeltal Radiol 2005; 34: 343-346.
3. Blanchard S, Chelimsky G, Czinn S, Redline R, Splawsky J: Pyogenic granuloma of colon in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006; 43: 119-121.
4. Kapadia SP, Hef fuer DK: Pitfalls in histopathological diagnosis of pyogenic granuloma. Eur Arch Otorhinolaryngiol 1992; 249: 195-200.
5. Choudary S, Mackinnon CA, Morissey GP, Tan ST: A case of giant nasal pyogenic granuloma gravidarum. J Craniofac Surg 2005; 16: 319-321.
6. Tursen U, Demirkan F, Ikizoglu G: Giant pyogenic granuloma on face with satallitosis responsive to systemic steroids. Clin Exp Dermatol 2004; 29: 40-41.
7. Knott W, Ehlers G: On the problem of existence of telangiectatic pyogenic granuloma with special reference to its relations to hemangioma and hemangioendothelioma. Arch Klin Exp Dermatol 1962; 214: 394-414.
8. Patrice SJ, Wiss K, Mullikan JB: Pyogenic granuloma:a clinicopathological study of 178 cases .Pediatr Dermatol 1991; 8: 267-276.
9. Behne K, Robertson I, Weedon D: Disseminated lobular capillary hemangioma. Australas J Dermatol 2002; 43: 297-300.
10. Itin PH, Fluckiger R, Zbinden R, Frei R: Recurrent pyogenic granuloma with satallitosis:a localized variant of bacillary angiomatosis?. Dermatology 1994; 189: 409-412.
11. Yucel A, Ayden Y, Benlier E, Demirkesen C, Yildirim I: A giant pyogenic granuloma of thumb. Ann Plast Surg 2000; 45: 216-218.
12. Rowe L: Granuloma pyogenicum. AMA Arch Dermatol 1958; 78: 341-347.

NA PODSTAWIE PRZYPADKU KLINICZNEGO. ZESPÓŁ VON HIPPLEA-LINDAU BASED TO CLINICAL CASE. VON HIPPLEA-LINDAU SYNDROME

Brzeziński Piotr

6 Wojskowy Oddział Gospodarczy, Ustka, Polska
6th Military Support Unit, Ustka, Poland, brzezoo@wp.pl

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 14-17

Streszczenie

Zespół von Hippel-Lindau (VHL) jest rzadkim zaburzeniem genetycznym, wielonarządowym, charakteryzującym się występowaniem guzów w niektórych częściach ciała (angiomatosis). Nowotwory ośrodkowego układu nerwowego (OUN) są łagodne i składają się z gniazd naczyń krwionośnych i nazywane są hemangioblastomas. Hemangioblastomas może rozwinać się w mózgu, siatkówce oka oraz w innych obszarach układu nerwowego. Inne rodzaje nowotworów mogą rozwijać się w nadnerczach, nerkach lub trzustce. Objawy VHL różnią się u poszczególnych pacjentów i zależą od wielkości i lokalizacji guzów. Objawy mogą obejmować bóle głowy, zaburzenia równowagi, zawroty głowy, osłabienie kończyn, zaburzenia wzroku i wysokie ciśnienie krwi. Torbile i / lub guzy (łagodne i złośliwe) mogą wystąpić na całym organizmie i powodują objawy wymienione powyżej. Osoby z VHL narażone są na większe ryzyko niż normalne występowanie niektórych rodzajów raka, zwłaszcza raka nerki. Na podstawie przypadku 30-letniej pacjentki przedstawiono charakterystykę zespołu von Hippel-Lindau jako fakomatozy.

Abstract

von Hippel-Lindau syndrome (VHL) is a rare, genetic multi-system disorder characterized by the abnormal growth of tumors in certain parts of the body (angiomatosis). The tumors of the central nervous system (CNS) are benign and are comprised of a nest of blood vessels and are called hemangioblastomas. Hemangioblastomas may develop in the brain, the retina of the eyes, and other areas of the nervous system. Other types of tumors develop in the adrenal glands, the kidneys, or the pancreas. Symptoms of VHL vary among patients and depend on the size and location of the tumors. Symptoms may include headaches, problems with balance and walking, dizziness, weakness of the limbs, vision problems, and high blood pressure. Cysts (fluid-filled sacs) and/or tumors (benign or cancerous) may develop around the hemangioblastomas and cause the symptoms listed above. Individuals with VHL are also at a higher risk than normal for certain types of cancer, especially kidney cancer. Based on the case of 30-year old patient with characteristics of von Hippel-Lindau syndrome as phakomatosis.

Słowa kluczowe: choroba von Hiplea-Lindau, fakomatozy, hemangioblastoma
Key words: von Hiplea-Lindau disease, phakomatosis, hemangioblastoma

Na podstawie przypadku klinicznego u 30-letniej pacjentki przedstawiono opis zespołu von Hippela-Lindaua.

Zespół von Hippela-Lindaua (VHL) (choroba von Hippela-Lindaua, naczyniakowość siatkówkowo-móżdżkowa, familial cerebelloretinal angiomatosis (*hemangioblastomatosis, angiophakomatosis retinae et cerebelli*) – rzadkie schorzenie genetyczne dziedziczne, autosomalnie dominujące, należące do grupy fakomatoz [1]. Zespół opisali niezależnie od siebie Eugen von Hippel w 1894 i Arvid Lindau w 1926 roku. Przyczyną choroby jest mutacja w obydwu allelach genu *VHL*, z których jedna jest dziedziczna, a druga następuje spontanicznie [1]. Zespół charakteryzuje się zwiększoną predyspozycją do nowotworów nerek, ośrodkowego układu nerwowego, szczególnie mózgówka, nadnerczy i

Based on clinical case in 30-year-old woman describes the syndrome von Hippel-Lindau.

von Hippel-Lindau syndrome (VHL) (von Hippel-Lindau, familial angiomatosis cerebelloretinal, Lat. *Hemangioblastomatosis, retinae et cerebelli angiophakomatosis*) - rare genetic disorder autosomal dominant, belonging to the phakomatosis group [1]. The team described independently Eugen von Hippel in 1894, and Arvid Lindau in 1926. The cause of the disease is a mutation in both alleles of the *VHL* gene, one of which is hereditary and the other occurs spontaneously [1]. The syndrome is characterized by increased susceptibility to kidney tumors, central nervous system, particularly the cerebellum, adrenal gland and retina. There is no causal treatment, but counseling and genetic testing allow you

siatkówki. Nie ma metody leczenia przyczynowego, ale poradnictwo i badania genetyczne pozwalają coraz częściej zdiagnozować ją, zanim pojawią się zagrażające życiu guzy nowotworowe [2].

Częstość występowania heterozygot w całej populacji wschodniej Anglii została oceniona na 1:53 000, a wśród żywych urodzeń na 1:36 000 [3]. Badania populacyjne w Niemczech określiły częstość choroby na 1:38 951 [4]. Szacuje się, że w Polsce żyje około 1000 pacjentów z chorobą von Hippel-Lindaua [5].

VHL wiąże się z mutacją germinalną genu supresorowego kodującego białko VHL na chromosomie 3. Mutacja jednego z alleli jest wrodzona, objawy ujawniają się gdy dojdzie do somatycznej mutacji drugiego. Mechanizm ten określa się jako utratę heterozygotyczności (LOH, - loss of heterozygosity) [1]. U większości pacjentów mutacja konstytucyjna genu VHL jest dziedziczona od rodzica, mutacje de novo odpowiadają za około 15% przypadków VHL. Rzadko do mutacji dochodzi na etapie rozwoju zarodka. Obecna jest wtedy tylko w części komórek pacjenta (mozaicyzm). Istnieją dowody, że polimorfizm genu cyklinu D1 (CCND1) w locus 11 q13 może modyfikować fenotyp chorych z mutacją w genie VHL [6].

Patofizjologia

Produkt białkowy genu VHL ma długość 213 reszt aminokwasowych i działa w kompleksie z białkami elonginą B i elonginą C. Funkcją kompleksu VHL-elongina B-elongina C (VBC) jest wiązanie specyficznych białek i ich ubikwitynacja (kompleks ma aktywność ligazy E3) [7]. Stwierdzono, że substratami kompleksu VBC są białka HIF1 α i HIF2 α , a także atypowa kinaza białkowa λ . Miejsce wiązania substratu stanowi domena β białka VHL; następnie białka podlegają ubikwitynacji i tak naznaczone, degradowane są w proteasomach. Mutacja w genie VHL i dysfunkcja białka, a w konsekwencji dysfunkcja kompleksu VBC, prowadzi do rozregulowania tego mechanizmu; czynniki HIF są aktywne niezależnie od stężenia parcjalnego tlenu w komórce, co prowadzi do nadprodukcji czynników wzrostu. Prawdopodobnie jest to mechanizm molekularny odpowiedzialny za nieprawidłową angiogenezę w bogato unaczynionych guzach spektrum zespołu von Hippel-Lindau. Niedawno stwierdzono, że substratem kompleksu VBC jest atypowa kinaza białkowa λ [8]. Akumulacja tego białka prowadzi do nadprodukcji czynnika B-jun, hamującego proces apoptozy w komórkach z grzebienia neuronalnego rdzenia nadnerczy. Przypuszcza się, że jest to jeden z mechanizmów molekularnych patogenezy guza chromochłonnego u chorych z VHL [9].

Objawy i przebieg

U chorych z VHL obserwuje się mnogie nowotwory, z których najistotniejsze, z klinicznego punktu widzenia, lokalizują się w mózdku, rdzeniu kręgowym, siatkówce, rdzeniu nadnerczy i w nerce. Obok nich szereg mniej istotnych klinicznie zmian może występować w innych narządach. Nowotwory rozwijające się w VHL są zwykle wieloogniskowe,

to diagnose it more often before they appear life-threatening tumors [2].

The incidence of heterozygotes in the population east of England has been estimated at 1:53 000, and among live births at 1:36 000 [3]. Population-based studies in Germany have identified the incidence of the disease on the 1:38 951 [4]. It is estimated that in Poland there are about 1000 patients with von Hippel-Lindau [5].

VHL ss associated with germline mutations in the gene encoding the tumor suppressor protein VHL on chromosome 3. Mutation of one allele is inherited, symptoms become apparent when it comes to the second somatic mutation. This mechanism is defined as loss of heterozygosity (LOH - loss of heterozygosity) [1]. Most patients had a constitutional mutation of the VHL gene is inherited from a parent, de novo mutations account for approximately 15% of the VHL Rarely, the mutation occurs at the stage of embryo development. Current is then only part of the patient's cells (mosaicism). There is evidence that cyclin D1 gene polymorphism (CCND1) locus 11 q13 might modify the phenotype of patients with mutations in the VHL gene [6].

Pathophysiology

Protein product of the VHL gene has a length of 213 amino acid residues and acts in a complex with proteins elongina B and C. The function of the complex elongina VHL-elongina B-elongina C (VBC) is the binding of specific proteins and their ubiquitination (complex has E3 ligase activity) [7]. It was found that the VBC complex substrates are proteins and HIF2 α HIF1 α , and atypical protein kinase λ . Substrate binding site is the β domain of VHL proteins, then proteins are subject to ubiquitination, and so marked, are degraded in proteasomes. VHL gene mutation and protein dysfunction and, consequently, VBC complex dysfunction leads to disturbance of this mechanism, agents are active HIF regardless of partial oxygen concentration in the cell, leading to overproduction of growth factors. This is probably the molecular mechanism responsible for abnormal angiogenesis in the well vascularized tumor syndrome von Hippel spectrum and Lindau. Recently it was found that the substrate is the VBC complex atypical protein kinase λ [8]. Accumulation of this protein leads to overproduction of factor B-jun, inhibiting apoptosis in neuronal cells of the adrenal medulla comb. It is believed that this is one of the mechanisms of molecular pathogenesis of pheochromocytoma in patients with VHL [9].

Symptoms and course

In patients with VHL observed in multiple tumors, of which the most important, from a clinical point of view, localized in the cerebellum, spinal cord, retina, adrenal medulla and kidney. Besides these, a number of less clinically relevant changes can occur in other organs. Tumors developing in a VHL are usually multifocal, bilateral, and occur in a much younger age than the average population.

In many patients the first symptom is the occurrence of organ damage in central nervous system of an embryonic malformations. The most common (75%) are in the

obustronne i występują w zdecydowanie młodszym wieku niż w przeciętnej populacji.

U wielu pacjentów pierwszym objawem choroby jest wystąpienie zmian narządowych w ośrodkowym układzie nerwowym o charakterze naczyniaków zarodkowych. Najczęstsze (75%) są w mózdku (haemangioblastoma cerebelli); poza mózdkiem, guzy tego typu lokalizują się także w rdzeniu przedłużonym (haemangioblastoma medullae oblongatae) i rdzeniu kregowym (haemangioblastoma medullae spinalis). Objawy wywoływanie przez guza zależą od jego lokalizacji i rozmiarów [1,10-12].

Narząd wzroku

Najwcześniej stwierdzaną w przebiegu VHL zmianą są naczyniaki zarodkowe siatkówki (haemangioblastoma retinae). Nieleczone guzy siatkówki prowadzą do stopniowej utraty wzroku.

Nerki

W nerkach pacjentów z zespołem von Hippela-Lindau rozwijają się zmiany nienowotworowe o charakterze torbieli prawdziwych (cystes renis), zmiany nowotworowe łagodne o charakterze torbielakogruźczołków (cystadenomata) i nowotwory złośliwe - rak nerkowokomórkowy (carcinoma renocellulare).

Trzustka

W trzustce mogą występować pojedyncze lub mnogie torbile prawdziwe.

Narząd słuchu

Na tle zespołu von Hippela-Lindaua może rozwinąć się rzadki guz worka endolimfatycznego (endolymphatic sac tumor, ELST).

Pozostałe narządy

Brodawczaki najadrza są częstymi zmianami u mężczyzn, ale nie dającymi objawów i niewymagającymi leczenia. Ich ekwiwalentem u kobiet są torbile wieżadła szerokiego macicy.

Naczyniaki zarodkowe mózdku i rdzenia niekiedy wykazują nadmierną ekspresję erytropoetyny, co objawia się klinicznie czerwienią.

Dermatolodzy rzadko spotykają się z VHL. Czasem można obserwować, najczęściej na twarzy plamy typu czerwonego wina.

Leczenie

Jak dotąd, możliwości leczenia przyczynowego VHL, czyli terapii genowej, są jedynie teoretyczne. Podstawą leczenia jest chirurgiczne usuwanie guzów; stąd tak wielka rola okresowych kontroli i badań obrazowych. W fazie badań klinicznych i przedklinicznych jest szereg związków, hamujących receptory dla PDGF, VEGF i TGF α . Dwa z tych leków, sunitinib i sorafenib, dały obiecujące wyniki leczenia przerzutującego jasnowokomórkowego raka nerki i zostały zaaprobowane przez FDA do leczenia zaawansowanego raka nerkowokomórkowego [13].

Rokowanie

U większości osób z zespołem VHL pojawiają się powikłania kliniczne między 15 a 30 rokiem życia, lecz w niektórych przypadkach objawów nie widać aż do ukończenia 50 roku.

cerebellum (haemangioblastoma cerebelli), outside the cerebellum, localized tumors of this type are also in the medulla (haemangioblastoma oblongatae medullae), and spinal cord (medullae spinalis haemangioblastoma).

Symptoms caused by tumor depend on its location and size [1,10-12].

Ocular

The earliest observed change in the course of the VHL are embryonic retinal angiomas (haemangioblastoma retinae). Untreated tumors of the retina lead to progressive loss of vision.

Kidneys

In the kidneys of patients with VHL develop non-cancerous changes in the nature of true cysts (cystes renis), benign tumors of a cystadenomata and cancer - renal cell carcinoma (carcinoma renocellulare).

Pancreas

The pancreas may be single or multiple cysts true.

Hearing organ

Against the background of the VHL may develop a rare tumor of the bag endolymphatic (endolymphatic sac tumor, ELST).

Other organs

Papillary epididymis are frequent changes in men, but not giving the symptoms and not requiring treatment.. Their equivalent in women are the broad ligament cysts. Hemangioma embryonic cerebellum and spinal cord often show over-expression of erythropoietin, which is manifested clinically polycythemia.

Dermatologists rarely meet with VHL. Sometimes it can be observed, mostly on the face of a port-wine stains.

Treatment

So far, the possibility of causal treatment of the VHL, ie gene therapy, are only theoretical. The treatment is surgical removal of tumors, hence the great role of the periodic inspection and imaging tests. In the phase of clinical and preclinical studies, a number of compounds that inhibit the receptors for PDGF, VEGF and TGF α . Two of these drugs, sunitinib and sorafenib, have given promising results of treatment of metastatic clear cell renal carcinoma and were approved by the FDA for the treatment of advanced renal cell carcinoma [13].

Prognosis

For most people with VHL syndrome clinical complications occur between 15 and 30 years old, but in some cases the symptoms are not seen until the age of 50 years.

The prognosis for patients with the VHL is closely related to the age of diagnosis and frequency of periodic testing performance. Since approximately 97% of cases occur in families, there are opportunities for appropriate early diagnosis [1,14].

Untreated VHL may result in blindness and/or permanent brain damage. Hence the importance of recommendations for patients established by the National Institutes of Health (tabl.1).

With early detection and treatment the prognosis is significantly improved.

Death is usually caused by complications of brain tumors or kidney cancer.

Ponieważ w około 97% przypadków choroba występuje rodzinne, istnieją możliwości odpowiednio wczesnego postawienia diagnozy [1,14].

Rokowanie u pacjentów z VHL jest ściśle powiązane z wiekiem postawienia rozpoznania i częstością wykonywania okresowych badań.

Nie leczony VHL może spowodować utratę wzroku i / lub trwałe uszkodzenie mózgu. Stąd ważne są zalecenia dla pacjentów ustalone przez Narodowy Instytut Zdrowia (tabl. 1).

Przy wczesnym wykryciu i leczeniu rokowanie jest znacznie lepsze. Śmierć jest zwykle spowodowana przez powikłania guzów mózgu czy raka nerki.

Wiek (lata) Age (years)	Rekomendowane badania (Featured research)
0-2	Coroczne badanie fizyczne i okulistyczne (The annual physical examination and ophthalmologic)
2	Badanie poziomu katecholamin w moczu co 1-2 lata (Examination of the level of catecholamines in the urine every 1-2 years)
11	Badanie MRI mózgowia i rdzenia kregowego 2 razy do roku (MRI of the brain and spinal cord, 2 times a year)
Badanie USG jamy brzusznej co roku (Abdominal ultrasound examination every year)	
Jeśli zostaną stwierdzone torbiele albo guzy - badanie KT co 6 miesięcy (If you are found to contain cysts or tumors - CT examination every 6 months)	
20	Zamiast corocznego badania USG wprowadzić coroczne badanie KT (Instead of an annual ultrasound examination to enter the annual CT)
60	W przypadku braku objawów choroby, badanie MRI co 3-5 lat (In the absence of symptoms, MRI every 3-5 years)
KT przeprowadzać w każdym roku w którym nie badano MRI (CT carried out each year in which MRI has not been studied)	

Tabela 1. Zalecenia dla pacjentów i członków ich rodzin (wg National Institutes of Health)

Table 1. Recommendations for patients and their family members (National Institutes of Health)

PIŚMIENNICTWO / REFERENCES:

1. Kim JJ, Rini BI, Hansel DE: Von Hippel Lindau syndrome. *Adv Exp Med Biol.* 2010; 685: 228-249.
2. D'Haene N, Salik D, Hanset M, Salmon I: A case of von Hippel-Lindau disease diagnosed at the autopsy. *Rev Med Brux.* 2010; 31: 122-126.
3. Maher ER, Iselius L, Yates JRW, Littler M, Benjamin C, Harris R, et al: Von Hippel-Lindau disease: a genetic study. *J Med Genet.* 1991; 28: 443-447.
4. Neumann HPH, Wiestler OD: Clustering of features of von Hippel-Lindau syndrome: evidence for a complex genetic locus. *Lancet* 1991, 337: 1052-1054.
5. Cybulski C, Krzysztolik K, Lubiński J: Nowotwory dziedziczne 2002. Profilaktyka, diagnostyka, leczenie. Poznań: Termedia Wydawnictwo Medyczne, 2000.
6. Sgambati MT, Stolle C, Choyke PL, Walther MM, Zbar B, Linehan WM, et al: Mosaicism in von Hippel-Lindau disease: lessons from kindreds with germline mutations identified in offspring with mosaic parents. *Am J Hum Genet.* 2000; 66: 84-91.
7. Shuin T, Yamasaki I, Tamura K, Okuda H, Furihata M, Ashida S: Von Hippel-Lindau disease: molecular pathological basis, clinical criteria, genetic testing, clinical features of tumors and treatment. *Jap J Clin Oncol.* 2006; 36: 337-343.
8. Okuda H, Saitoh K, Hirai S, Iwai K, Takaki Y, Baba M, et al: The von Hippel-Lindau tumor suppressor protein mediates ubiquitination of activated atypical protein kinase C. *J Biol Chem.* 2001; 276: 43611-43617.
9. Lee S, Nakamura E, Yang H, Wei W, Linggi MS, Sajan MP, et al: Neuronal apoptosis linked to Egln3 prolyl hydroxylase and familial pheochromocytoma genes: developmental culling and cancer. *Cancer Cell.* 2005; 8: 155-167.
10. Wagner M, Browne HN, Marston Linehan W, Merino M, Babar N, Stratton P: Lipid cell tumors in two women with von Hippel-Lindau syndrome. *Obstet Gynecol.* 2010; 116 Suppl 2: 535-539.
11. Bourguignont A, Blaise P, Janin N, Rakic JM: Clinical case of the month. A case of von Hippel-Lindau disease. *Rev Med Liege.* 2010; 65: 62-66.
12. Calzada MJ: Von Hippel-Lindau syndrome: molecular mechanisms of the disease. *Clin Transl Oncol.* 2010; 12: 160-165.
13. Widimský J Jr, Zelinka T, Petrák O, Strauch B, Rosa J, Michalský M, et al: Pheochromocytoma: diagnosis and treatment. *Cas Lek Cesk.* 2009; 148: 365-369.
14. Müller RU, Fabretti F, Zank S, Burst V, Benzing T, Schermer B: The von Hippel Lindau tumor suppressor limits longevity. *Clin Genet.* 2010; 77: 49-59.

BAZEX SYNDROME - A CASE REPORT

ZESPÓŁ BAZEXA – OPIS PRZYPADKU

Hassan Iffat, Abid Keen, Mashkoor Ahmad, Qazi Masood

Department of Dermatology, STD & Leprosy Govt. Medical College & Associated SMHS Hospital, Srinagar-Kashmir, India, hassaniffat@gmail.com

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 18-20

Abstract

Acrokeratosis paraneoplastica of Bazex is a rare but distinctive paraneoplastic dermatoses. This condition is a cutaneous marker of supra-diaphragmatic neoplasia. This syndrome is important because the cutaneous findings precede the onset of symptoms referable to the underlying neoplasm by several months in most of the cases.

A 42 year old male who had scaly hyperkeratotic, papulosquamous lesions on face and dorsa of hands and feet with a suspicion of an underlying gastric neoplasm and a diagnosis of Bazex syndrome is being reported in view of the rarity of this condition.

Streszczenie

Zespół Bazexa jest rzadką, ale charakterystyczną dermatozą paraneoplastyczną. Schorzenie jest skórnym markerem nowotworów. Zespół ten jest ważny, ponieważ zmiany na skórze poprzedzają wystąpienie objawów nowotworów narządów wewnętrznych nawet na kilka miesięcy (w większości przypadków).

Przedstawiamy 42-letniego mężczyznę z łuszczącymi, hiperkeratotycznymi, grudkowo-łuszczącymi zmianami na twarzy oraz grzbicie rąk i stóp z podejrzeniem nowotworu żołądka, u którego rozpoznano zespół Bazexa w związku z rzadkością występowania tej choroby.

Key words: Acrokeratosis, paraneoplastic, dermatoses

Słowa klucze: Acrokeratosis, paraneoplastyczny, dermatozy

Introduction

Bazex syndrome was first described by Gougerot and Rupp in 1922 and was named after Bazex. It is a rare syndrome, much commoner in males than females. It is associated with malignancies of upper aerodigestive tract such as malignancy of pharynx, larynx, esophagus, lung, stomach, but other types of carcinomas have also been described. It appears also with cervical and mediastinal lymphatic metastasis from a distant occult neoplasm.

Bazex syndrome is characterized by symmetrical psoriasisiform lesions on acral parts of the body, palms, soles, ear lobes and nose.

Associated features of Acrokeratosis Paraneoplastica of Bazex include pruritus, vesiculation, sterile paronychia, hyperpigmentation, hypopigmentation, bullous lesions and carpal tunnel syndrome.

Identification of this paraneoplastic syndrome may enhance the earlier diagnosis of the associated tumor and thus may be important in curative treatment [1-4].

Case Report

A 42 year old male, mechanic by occupation, normotensive, non-diabetic reported to the outpatient department of Dermatology, SMHS hospital (associated teaching hospital of Govt. Medical College, Srinagar) with a two weeks history of asymptomatic, scaly eruption which started on the dorsal aspect of hands and feet and had subsequently spread to the nose, cheeks, ear lobes and forehead. The patient did not have any subjective complaints. There was no history of blistering over these areas prior to the development of these lesions.

The patient had a significant past history of upper gastrointestinal tract bleeding 2 years back for which he was managed conservatively. At that time eosphagogastrroduodenoscopy (EGD) with biopsy was done which revealed a benign Gastric ulcer.

Except for pallor, the patient's general physical examination was normal. Systemic examination was also normal. Cutaneous examination revealed well-defined scaly papules and plaques distributed symmetrically over the dorsa of hands and feet, face, forehead, and earlobes. These lesions had a peculiar violaceous hue at

the periphery. There was a diffuse dark brown hyperpigmentation of malar area of face, forehead, dorsa of hands and feet. Palms and soles were spared (fig1-6). Mucosae and nail examination was also normal.

Skin biopsy for histopathological examination was taken from one of the lesions which revealed hyperkeratotic, acanthotic lining epidermis with prominent basal pigment layer and dermal perivascular inflammatory infiltrate.

Except for microcytic hypochromic anemia, all other blood tests were normal. Stool examination for occult blood was positive. Chest radiographs and electrocardiogram was normal. Ultrasonography of the abdomen revealed a 4.9#3.7 cm peripancreatic mass (suggestive of metastasis). Computed tomography of the abdomen revealed a circumferential Pyloric thickening with Coeliac lymph node enlargement (fig. 7). Esophagogastroduodenoscopy (EGD) revealed an ulceronodular lesion in prepyloric region suggestive of an antral malignancy. Biopsy taken from this lesion revealed an adenocarcinom, Intestinal type with superadded candidiasis (fig. 8).

In view of the constellation of clinical, laboratory, radiological and histopathological findings, a diagnosis of Bazex's syndrome was entertained.



Figure 1. Bazex syndrome



Figure 2. Bazex syndrome



Figure 3,4,5,6. Bazex syndrome

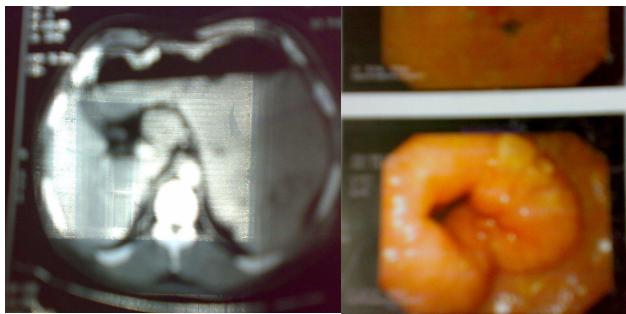


Figure 7,8

Discussion

Acrokeratosis paraneoplastica was first described by Gougerot and Rupp in 1922 and was named after Bazex. This is a rare but distinctive paraneoplastic dermatoses associated with internal malignancies, most often squamous cell carcinoma of aerodigestive tract (pharynx, larynx, esophagus, stomach), but, other types of carcinomas have also been described (lung, colon, prostate)[1-4].

Clinically, the syndrome evolves in three stages. The first stage is characterized by erythema and psoriasiform scaling on the fingers and toes which soon spreads to the bridge of the nose and the helices of the ears. Nail changes are frequent. In the second stage, a violaceous keratoderma of palms and soles develops and the facial lesions spread to the pinnae and cheeks. In the third stage, the eruption extends locally and begins to involve the legs, knees, thighs, arms, trunk and scalp [1,2].

The dermatoses may precede the diagnosis of neoplasm in about 65-70% of the patients. Cutaneous manifestations follow the diagnosis of neoplasm in 10-15% patients. There is a simultaneous onset of skin lesions and diagnosis of neoplasm in 15-25% of the cases.

The histopathological changes in the affected skin are non-specific. A mild degree of acanthosis with hyperkeratosis, parakeratosis and a dermal lymphocytic infiltration is seen.

The pathogenesis of this syndrome is uncertain. Proposed mechanisms include cross reactivity between skin and tumor antigens, the action of tumor-producing growth factors and even zinc deficiency.

The skin lesions either improve significantly or resolve completely when the underlying neoplasm is treated in 90-95% patients, whereas they remain unchanged in the setting of persistent disease. The reappearance of skin lesions signals a recurrence of the tumor. Improvement has been reported with the use of topical and systemic retinoids, topical and oral corticosteroids, salicylic acid, topical vitamin-D analogues, PUVA therapy and zinc [5-9].

REFERENCES / PIŚMIENIĘCTWO:

1. Bezex A, Griffiths A: Acrokeratosis paraneoplastica- a new cutaneous marker of malignancy. Br J Dermatol 1980; 103: 301-306.
2. Sharma V, Sharma NL, Ranjan N, Tegta GR, Sarin S: Acrokeratosis Paraneoplastica (Bazex syndrome): Case report and review of literature. Dermatol Online J 2006; 12: 11.
3. Obasi OE, Garg SK: Bazex Paraneoplastic Acrokeratosis in prostatic carcinoma. Br J Dermatol 1987; 117: 647-651.
4. Richard M, Giroux J: Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome). J Am Acad Dermatol 1987; 16: 178-183.
5. Douglas WS, Blisland DJ, Howastson R: Acrokeratosis paraneoplastica of Bazex-a case in the U.K. Clin Exp Dermatol 1991; 16: 297- 299.
6. Poskitt BL, Duffill MB: Acrokeratosis paraneoplastica of Bazex presenting with carpal tunnel syndrome. Br J Dermatol 1992; 127: 544-545.
7. Valdivielso M, Longo I, Sugreza R, Huerta M, Lazaro P: Acrokeratosis paraneoplastica: Bazex syndrome. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005; 19: 340-344.
8. Rao R, Shenoi SD: Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome): An atypical presentation. Dermatol Online J 2004; 10: 21.
9. Viteri A, Munoz A, Barcelo R: Acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome) preceding the diagnosis of metastatic squamous cell carcinoma of the esophagus. J Am Acad Dermatol. 2005; 52: 711-712.

OCENA SKUTECZNOŚCI ZASTOSOWANIA ANTYSEPTYKÓW W PROFILAKTYCE STANÓW ZAPALNYCH SKÓRY STÓP

ASSESSMENT OF THE EFFECTIVENESS OF APPLICATION ANTISEPTICS IN PREVENTION OF FOOT SKIN INFLAMMATION

Brzeziński Piotr

6 Wojskowy Oddział Gospodarczy, Ustka, Polska
6th Military Support Unit, Ustka, Poland, brzezoo@wp.pl

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 21-24

Streszczenie

Wstęp: Stany zapalne skóry stóp u żołnierzy to duży problem, dotykający armie całego świata. Stąd ważne jest działanie profilaktyczne, zabezpieczające przed rozwojem takich stanów. Antyseptyka jest to niszczenie drobnoustrojów znajdujących się na tkankach za pomocą substancji antyseptycznych.

Cel pracy: Celem pracy jest ocena skuteczności zastosowania Pigmentum Castelanego i kalium hypermanganicum w profilaktyce stanów zapalnych skóry stóp u żołnierzy.

Materiał i metody: Badaniem objęto 30 żołnierzy, mężczyzn w średnim wieku 20,5 lat oraz 60 żołnierzy stanowiących grupę kontrolną mężczyzn w średnim wieku 21,5 lat. Badanie prowadzono przez okres 3 miesięcy. Z pośród 30 żołnierzy z grupy badanej u 15 zastosowano płyn Pigmentum Castelani – grupa I, a u kolejnych 15 osób roztwór nadmanganianu potasu - grupa II. Profilaktyczne leczenie żołnierze otrzymywali według określonego schematu. Grupa kontrolna 60 żołnierzy nie otrzymała leczenia. W trakcie obserwacji wykonywano badanie kliniczne skóry stóp, badanie mikologiczne i badanie w świetle lampy Wooda.

Wyniki: U żadnego z 30 marynarzy (grupa I i II badana) nie stwierdzono infekcji bakteryjnej ani grzybiczej stóp. W grupie kontrolnej rozpoznano 11 przypadków grzybicy międzypalcowej stóp (64,71% przypadków), 3 przypadki grzybicy grzbietu stopy (17,65% przypadków) oraz 3 przypadki dziobatej keratolizy (17,65% przypadków).

Wnioski: Profilaktyczne stosowanie Pigmentum Castelanego oraz nadmanganianu potasu skutecznie zabezpiecza przed rozwojem stanów zapalnych skóry stóp. Odzwierciedla się to we wzroście dyspozycji i dobrego stanu zdrowia żołnierza.

Abstract

Introduction: Skin inflammation in the foot soldiers is a major problem, affecting armies around the world. Hence it is important preventive action, to prevent the development of such states. Antiseptic is the destruction of microorganisms present in the tissues by means of antiseptic.

Aim: The effectiveness of the use Pigmentum Castelani and Kalium hypermanganicum in the prevention of skin inflammation in the foot soldiers.

Material and methods: The study included 30 men middle-aged men 20.5 years and 60 soldiers, as a control group of men with a mean age 21.5 years. The survey was conducted over a period of 3 months. Of the 30 soldiers from the study group in 15 using liquid Pigmentum Castelani - Group I, and in another 15 people a solution of Kalium hypermanganicum - group II. Prophylactic treatment of soldiers received by a certain pattern. The control group was 60 men received no treatment. The observations were performed during clinical examination of foot skin, mycological examination and examination under Wood's lamp.

Results: None of the 30 seamen (group I and II test), there was no bacterial or fungal infection of the feet. In the control group were diagnosed 11 cases of athlete's foot feet (64.71% of cases), 3 cases of fungal infection of the back foot (17.65%) and 3 cases pitted keratolysis (17.65% of cases).

Conclusions: Prophylactic Pigmentum Castelani and Kalium hypermanganicum effectively protects against the development of inflammatory skin feet. This is reflected in the increase in disposal and good health for the soldier.

Słowa klucze: żołnierz, choroby skóry, antyseptyki

Key words: soldier, skin diseases, antiseptics

Wstęp

Termin antiseptica został użyty w kontekście naukowym i praktycznym przez chirurga Johna Pringle'a (1707-1782) w 1750 roku dla zabiegów i substancji zapobiegających gniciu ran. Pringle opracował przepisy sanitarnie armii, apelował o przestrzeganie zasad higieny przez żołnierzy.

W farmakologii wyróżnia się substancje odkażające i antyseptyczne.

Środki odkażające – substancje chemiczne niszczące (zabijające) wszystkie drobnoustroje oraz ich formy przetrwankowe, zapobiegające także rozmnażaniu się mikroorganizmów. Substancja antyseptyczna to każdy związek chemiczny (lub pierwiastek, np. fluor, ozon, chlor) niszczący drobnoustroje i zapobiegający ich rozmnażaniu.

Etymologia terminu antyseptyka wywodzi się ze słów greckich: anti – przeciw oraz sepsis – gnicie. Antyseptyka w dosłownym przełożeniu oznacza więc zapobieganie gniciu. W XVIII wieku nie zdawano sobie jeszcze sprawy o doniosłym znaczeniu bakterii w procesach gnilnych. Procesy gnilne i zakażenia stwierdzano organoleptycznie i nie zastanawiano się nad ich przyczynami oraz mechanizmem przebiegu. W związku z tym wszelkie substancje hamujące proces gnicia określano mianem antyseptycznych [1,2].

W historycznym ujęciu antyseptyka to również niszczenie zarazków za pomocą wysokiej temperatury [3].

Nadmanganian potasu (kalium hypermanganicum, kalium permanganicum, KMnO₄) należy do grupy środków antyseptycznych i utleniających. Pod wpływem związków organicznych np. białek ulega redukcji i wydziela tlen niszczący bakterie, grzyby i pierwotniaki. Duże znaczenie antyseptyczne mają również wolne jony manganu. Nadmanganian potasu ma postać krystalicznych ciemnofioletowych kryształków z metalicznym połyskiem. Łatwo rozpuszcza się w wodzie. Roztwory wodne w zależności od stężenia są różowe lub ciemnofioletowe. Wydziela charakterystyczny, świeży zapach. Działa przeciwapalnie, bakteriobójczo, bakteriostatycznie, grzybobójczo, przeciwwirusowo i przeciwpierwotniakowo. Roztwory stężone barwią skórę i działają na nią żrąco [1,2].

Fenol jest składnikiem bardzo starego leku – Pigmentum Castellani (Chema-Elektromet) – płyn do pędzlowania lub smarowania. Zastosowanie fenolu jako środka dezynfekującego znane było już od dawna. Roztwory alkoholowe i wodne fenolu 2% działają przyżegająco na skórę. W latach przedwojennych i powojennych (do lat 60) – był składnikiem maści przeciwrzybiczych 0,5-1,3%, (0,2% maści działają bakteriostatycznie) [4].

Oprócz fenolu Pigmentum Castellani zawiera: fuksynę, rezorcynę, kwas borowy, aceton, etanol, wodę oczyszczoną. Fuksyna zasadowa (Fuchsinum basicum, rosalininum hydrochloricum) – krystaliczny proszek barwy zielonej o metalicznym połysku. Łatwo rozpuszcza się w wodzie. Działa silnie odkażająco (przeciwbakteryjnie, przeciwrzybiczko, przeciwpasożytniczo). Acidum boricum jest białą krystaliczną substancją rozpuszczającą się w wodzie,

ponadto w glicerynie (4 części) i w alkoholu (40 części). Jest to słaba substancja antyseptyczna. Działa przeciwapalnie. Szczególnie wrażliwa na bor jest pałeczka ropy błękitnej. Kwas borowy w wodnych roztworach był (obecnie rzadko) stosowany do okładów, płukanek, irygacji i przemywania przy stanach zapalnych skóry i błon śluzowych [1,5].

Celem pracy jest ocena skuteczności zastosowania Pigmentum Castelaniego i kalium hypermanganicum w profilaktyce stanów zapalnych skóry stóp u żołnierzy.

Materiał i metody

Badaniem objęto 30 żołnierzy mężczyzn w wieku 18-23 lat (średnio 20,5 lat), którzy pełnili służbę wojskową w Centrum Szkolenia Marynarki Wojennej w Ustce oraz 60 żołnierzy, stanowiących grupę kontrolną mężczyzn w wieku 18-25 lat (średnio 21,5 lat).

Badanie prowadzono w okresie od 02.07-2008 r. do 25.09.2008 roku.

Żołnierze zostali zakwalifikowani do badania z dniem przyjęcia do Jednostki Wojskowej. Żaden pacjent z grupy badanej i kontrolnej nie wykazywał cech stanu zapalnego skóry stóp w dniu rozpoczęcia badania. W przypadkach wątpliwych wykonywano preparaty bezpośrednie w 20% KOH oraz zakładano hodowlę mykologiczną. Z pośród 30 żołnierzy z grupy badanej u 15 zastosowano płyn Pigmentum Castelani

(1 opakowanie 50g) – grupa I, a kolejne 15 osób moczyły stopy w roztworze nadmanganianu potasu (1 opakowanie substancji 5g) - grupa II; środki lecznicze pozyskano z planowej rotacji Zapasów Wojennych. Żołnierze z I grupy aplikowali lek w każdy czwartek tygodnia, rozpoczynając od 4. lipca. W kolejnych dwóch miesiącach (sierpnia i wrześniu) „smarowanie” odbywało się co drugi czwartek. Podobny system zabiegów profilaktycznych zastosowano dla grupy II. Tu jednak żołnierze moczyli stopy w roztworze, w plastikowej misce przez około 20 minut.

Grupa kontrolna 60 żołnierzy nie otrzymała żadnego leczenia.

Wszyscy uczestnicy ukończyli badanie w planowanym okresie.

W trakcie badania w grupie badanej (I i II) oraz w grupie kontrolnej wykonywano badanie kliniczne skóry stóp, a przy podejrzanych klinicznie zmianach skórnych pobierano zeskrabiny do badania mykologicznego (bezpośredniego i pośredniego) oraz wykonywano badanie w świetle lampy Wooda. Kontrolę w grupie I i II prowadzono pierwszego dnia badania (02. lipca) oraz przed każdym smarowaniem lub moczeniem. Grupę kontrolną badano 2. lipca, 22-go dnia badania (23. lipca), 45-go dnia badania (15. sierpnia) oraz 86-go dnia badania (25. września).

Wyniki

U żadnego z 30 żołnierzy (grupa I i II badana) nie stwierdzono infekcji bakteryjnej ani grzybiczej stóp (nie wskazywał na to obraz kliniczny, badania mykologiczne oraz badanie w lampie Wooda).

W grupie kontrolnej postawiono łącznie 17 rozpoznań stanów zapalnych skóry stóp, co stanowi 28,33% osób z tej grupy. Rozpoznało 11 przypadków grzybicy

międzypalcowej stóp (64,71% przypadków) i 3 przypadki grzybicy grzbietu stopy (17,65% przypadków). Ponadto postawiono 3 rozpoznania dziołowej keratolizy zlokalizowanej na podeszwach stóp (17,65% przypadków).

Dyskusja

Stany zapalne skóry stóp wciąż stanowią duży problem wśród żołnierzy [6,7]. W dostępnych w bazach medycznych artykułach można znaleźć te, w których prezentowane są czynniki ryzyka stanów zapalnych skóry stóp, występowanie zakażeń grzybiczych, bakteryjnych skóry stóp, natomiast brakuje prac przedstawiających profilaktyczne zabezpieczanie skóry stopy przed takimi czynnikami infekcyjnymi.

Nadmanganian potasu i płyn Pigmentum Castelani to łatwo dostępne i szeroko stosowane środki antyseptyczne. W antyseptyce wykorzystywane są roztwory 0,5-4% KMnO₄. Używane są one do odkażania ran i oparzeń. Stosuje się roztwory do płukania gardła, jamy ustnej, spojówek, przewodów słuchowych, jamy nosowej, narządów płciowych, do przemywania skóry oraz do kąpieli. Nadmanganian potasu przyspiesza gojenie ran i oparzeń, zmniejsza wydzielanie łoju, lekko złuszcza naskórek. Zasusza owrzodzenia, nadżerki, sączące rany, ropnie. Do płukania jamy ustnej i narządów płciowych stosowane są roztwory 0,1-0,02%, a do odkażania skóry roztwory 0,1%. Plamy po nadmanganianie usuwa pirosiarczyn potasu [1,8].

Również powszechnie stosuje się płyn Pigmentum Castelani. W dermatologii wykorzystuje się jego działanie przeciwgrzybicze czy miejscowe przeciwzapalne. Wykazuje on działanie odkażające i złuszczające. Fuksyna i fenol wykazują działanie grzybobójcze. Fenol działa również bakteriobójczo na większość drobnoustrojów. Kwas borowy działa słabo bakteriostatycznie i grzybostatycznie. Rezorcyna jest pochodną fenolu o właściwościach redukujących, ma działanie słabo odkażające i złuszczające [1].

Działanie profilaktyczne to proces, który wspiera człowieka w prawidłowym rozwoju i zdrowym życiu [9]. Profilaktyczną „akcję” wśród personelu wojskowego armii algierskiej przeprowadzili Djeridane i wsp. Badanie objęło 650 osób. Zakażenie grzybicze stwierdzono u 18,3% badanych [10].

Na podstawie raportów wojskowych armii brytyjskiej stacjonującej zimą w latach 1995/1996 w Bośni, stwierdzono, że choroby skóry stanowiły 12,7% chorób żołnierzy. Lekarze stwierdzali często suchość skóry (wyprysk zimowy). Stało się to przyczyną wprowadzenia na wyposażenie armii (na czas okresu zimowego) emilientów. Autorzy sugerują, że środki zmiękczające powinny być zastosowane profilaktycznie w całej armii brytyjskiej, a nie tylko stacjonującej poza granicami państwa [11].

Profilaktyczne aplikowanie emolientów na skórę twarzy u finlandzkich żołnierzy zastosował Lehmuskallio, po tym jak 47% jego podopiecznych zgłosiło się z odmrożeniami w obrębie twarzy. Emolenty zastosowano u wszystkich żołnierzy [12].

Częstym czynnikiem sprzyjającym stanom zapalnym skóry stóp są nieopatrzone lub niewłaściwie opatrzone urazy mechaniczne, prowadzące do zakażeń

bakterijnych i grzybiczych. Istotne znaczenie do wystąpienia zmian zapalnych na stopach ma noszenie niewłaściwego obuwia i skarpet.

Schorzenia skóry stóp stanowią częstą niedyspozycję żołnierza do ćwiczeń, a każdy dzień zwolnienia może przyczyniać się do osłabienia jego zdolności bojowej.

Czynniki ryzyka grzybicy stóp u żołnierzy armii izraelskiej oceniali Cohen i wsp. We wnioskach autorzy stwierdzili, że grzybica stóp jest bardzo rozpowszechniona wśród żołnierzy, a częstość występowania ma związek przede wszystkim ze zmianą skarpetek, obuwiem i okresem szkolenia podstawowego [13]. Ingordo i wsp. zbadali 410 kadetów szkoły Włoskiej Marynarki Wojennej i stwierdzili obecność dermatofitów u 2,4% badanych, ponadto żaden z kadetów nie był świadomy swojej choroby [14]. Fakt ten sugeruje potrzebę badań kontrolnych i profilaktycznych wśród kadetów.

Schissel i wsp. opisują, iż infekcja *Corynebacterium* i schorzenie stóp (pitted keralotysis) może być przyczyną niezdolności żołnierzy do zadań bojowych [15]. Sporą liczbę potwierdzonych rozpoznań grzybicy stóp zanotowali Zhang i wsp. po serii morskich ćwiczeń wojskowych u żołnierzy chińskich [16].

Noguchi podczas zimowego treningu żołnierzy armii japońskiej zdiagnozował 8/15 przypadków grzybicy stóp, a w trakcie treningu letniego 9/15 przypadków tego schorzenia [17].

Brzeziński w badaniach nad studentami wcielonymi do JW. na przeszkołenie (398 osób) zauważył, że choroby skóry stóp stanowiły u nich 25,93% wszystkich schorzeń [18]. Przyczyniło się to łącznie do utraty 199 dni szkolenia. W innych badaniach Brzeziński donosi, że pitted keratolysis był przyczyną w 51,42% wszystkich chorób bakteryjnych stwierdzonych wśród przebadanych żołnierzy [19].

O potrzebie profilaktyki donoszą lekarze chorwaccy. Autorzy analizując schorzenia skóry stóp u żołnierzy podczas wojny w Chorwacji w latach 1991-1992 stwierdzili znaczący wzrost przypadków grzybicy stóp oraz mechanicznych wyprzeń, które predysponowały do schorzeń bakteryjnych i grzybiczych [20]. Autorzy zauważają, że wówczas żołnierze nie mogli liczyć na profilaktyczne zabezpieczenie przed rozwojem zmian chorobowych na stopach.

Brzeziński zwraca uwagę na profilaktyczne zastosowanie leczenia przeciwświeżbowego u żołnierzy mających kontakt z innym żołnierzem zakażonym świeżbem [21]. Mar'in i wsp. opisując problemy zdrowotne armii rosyjskiej dużą uwagę zwracają na wartość programów profilaktycznych w Wojskowej Służbie Zdrowia Rosji [22].

Ulepszenie warunków socjalno-bytowych i sanitarnych, a w tym profilaktyczne mycie rąk w I Dywizji Pancernej Armii USA stacjonującej na przełomie 2003 i 2004 roku w Iraku przyczyniło się do zmniejszenia ilości chorób skóry i zaburzeń żołądkowo-jelitowych [23].

W profilaktycznej akcji „Rubeolla 2008” przeprowadzonej wśród żołnierzy na terenie JW. przez Brzezińskiego [24] skutecznie ograniczono, a następnie wyeliminowano epidemię zachorowań na różyckę, która rozpoczęła się w 2006 roku.

Wnioski

Przedstawiany artykuł jest pierwszym, swego rodzaju badaniem przedstawiającym korzystny wpływ profilaktycznego zastosowania środków antyseptycznych na rozwój czynników infekcyjnych skóry stóp u żołnierzy (grzybicy stóp czy infekcji *Corynebacterium*). Ze względu na charakter służby żołnierzy przedstawiono tylko trzy miesięczny okres obserwacji i profilaktyki. Potrzebne są dalsze obserwacje i badania, które mogą przyczynić się do wzrostu dyspozycji i dobrego stanu zdrowia żołnierza, co będzie miało swoje odzwierciedlenie w warunkach pola walki.

PIŚMIENIĘCTWO / REFERENCES:

1. Różański H: Środki antyseptyczne i odkażające stosowane w medycynie dawnej i współczesnej. Lek w Pol 2004; 3: 66-77.
2. Ubbink DT, Vermeulen H, Lubbers MJ, Voss A: Antiseptics to prevent or treat wound infections; myths and evidence. Ned Tijdschr Geneesk. 2009; 153: B328.
3. Rho NK, Kim BJ: A corynebacterial triad: Prevalence of erythrasma and trichomycosis axillaris in soldiers with pitted keratolysis. J Am Acad Dermatol, 2008; 58: 57-58.
4. Szybiński Z: Iodine prophylaxis in Poland in light of the WHO recommendation on reduction of the daily salt intake. Pediatr Endocrinol Diabetes Metab 2009; 15: 103-7.
5. Evans LK, Knowles TG, Werrett G, Holt PE: The efficacy of chlorhexidine gluconate in canine skin preparation - practice survey and clinical trials. J Small Anim Pract. 2009; 50: 458-65.
6. Brzeziński P: Dziobata keratoliza – schorzenie żołnierzy służby zasadniczej. Lek Wojsk 2008; 86: 96-98.
7. Brzeziński P: Choroby skóry stóp występujące podczas ćwiczeń wojskowych i ich wpływ na aktywność żołnierza. Lek Wojsk 2009; 87: 80-83 .
8. Ong KL, Tan TH, Cheung WL: Potassium permanganate poisoning-a rare cause of fatal self poisoning. J Accid Emerg Med 1997; 14: 43-45.
9. Gaś ZB: Szkolny program profilaktyki: istota, konstruowanie, ewaluacja. MENiS, Warszawa 2003.
10. Djeridane A, Djeridane Y, Ammar-Khodja A: A clinicomycological study of fungal foot infections among Algerian military personnel. Clin Exp Dermatol 2007; 32: 60-63.
11. Smith HR, Croft AM: Skin disease in British troops in the Bosnian winter. Mil Med 1997; 162: 548-50.
12. Lehmuskallio E: Emollients in the prevention of frostbite. Int J Circumpolar Health 2000; 59: 122-30.
13. Cohen AD, Wolak A, Alkan M: Prevalence and risk factors for tinea pedis in Israeli soldiers. Int J Dermatol 2005; 44: 1002-1005 .
14. Ingordo V, Fracchiolla S, Figliola F: Prevalence and awareness of tinea pedis in Italian sailors. Dermatology 2000; 201: 349-350.
15. Schissel DJ, Aydelotte J, Keller R: Road rash with a rotten odor. Mil Med 1999; 164: 65-67.
16. Zhang Zy, Ying ZW, Zhang SY, Lin JM: Observations on the efficacy of Botai ointment in treating dermatosis common among armed forces receiving at-sea training. Di Yi Jun Yi Da Xue Xue Bao 2002; 22: 1114-1115.
17. Noguchi H, Hiruma M, Kawada A, Ishibashi A: Tinea pedis survey in members of the Japanese Self-Defense Forces undergoing ranger training. Mycoses 1994; 37: 461-467.
18. Brzeziński P: Stan zdrowia studentów wcielanych do JW na przeszkołenie, ze szczególnym uwzględnieniem chorób skóry. Zeszyty CSzMW. 2009; 5: 129-139.
19. Brzeziński P: Analiza chorób bakteryjnych skóry zgłaszanego przez marynarzy pełniących służbę zasadniczą w CSzMW w Ustce w latach 2002-2005. Alergie skóry. Nowicki R. Ustka 2007; 247-252.
20. Biljan D, Pavić R, Situm M: Dermatomycosis, hyperhydrosis, and mechanical injury to skin of the feet in Croatian soldiers during war in Croatia 1991-1992. Mil Med 2008; 173: 796-800.
21. Brzeziński P: Zachorowania na świerzb u żołnierzy- badania własne i rys historyczny. Lek Wojsk 2009; 87: 67-72 .
22. Marin GG, Kornilov AB, Valevskii VV, Bondarenko VI, Sharygin SI: Problems of epidemiology and prophylaxis of skin and hypoderma diseases in the troops. Voen Med Zh 2008; 329: 49-53.
23. Harris MD, Johnson CR: Preventive medicine in Task Force 1st Armored Division during Operation Iraqi Freedom. Mil Med 2006; 171: 807-12.
24. Brzeziński P: Zachorowalność na różyczkę. Analiza na przykładzie żołnierzy służby zasadniczej, [w:] Współczesna terapia dermatoz alergicznych, Nowicki R. (red.), Ustka 2008, 421-425.

EXTENSIVE FAVUS - CLINICAL IMAGES ROZLEGŁE TARCZKI WOSZCZYNOWE- OBRAZ KLINICZNY

Hassan Iffat¹, Mashkoor Wani¹, Hassan Zareena²

¹Department of Dermatology, STD & Leprosy Govt. Medical College & Associated SMHS Hospital, Srinagar-Kashmir, India, hassaniffat@gmail.com

²Department of Gynaecology & Obstetrics, Govt. Medical College & Associated SMHS Hospital, Srinagar-Kashmir, India

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 25-26

A fifty eight year old woman presented with a 2 month history of scaly lesions associated with itching on scalp, trunk and extremities. The patient was a diagnosed case of rheumatoid arthritis and was taking oral corticosteroids and methotrexate for one year. There was no history of any other ailment. Examination of scalp revealed areas of erythema, scarring alopecia and yellow coloured cup shaped crusts pierced by hair in the center (Fig. 1,2,3). Similar crusts with erythema were present on both knees, elbows and lower back (Fig. 4,5,6). The potassium hydroxide examination of the crusts was positive for fungal hyphae and culture on Sabroud's dextrose agar medium revealed *T. schoenleinii* as single isolate. A diagnosis of extensive favus was made.



Figure 1

Favus is a superficial fungal infection usually caused by *T. schoenleinii*. It typically infects scalp hair but may also infect glabrous skin and nails. Favus usually begins on the scalp, often in childhood and persists for many years. The lesions start as perifollicular erythema with intact hair and develops into the characteristic scutulum, a yellow cup shaped crust that surrounds a hair which pierces its centre. The hair is not heavily infected and is usually able to grow. The most characteristic feature of the hair is the formation of air spaces within the infected hair, so called favus type hair. In advanced stages, there are large areas of extensive hair loss, atrophy, scarring and formation of new scutula at the periphery.

In our patient, unlike the usual course, the lesions were not present since childhood, the lesions were disseminated and the patient was on immunosuppressive drugs.



Figure 2



Figure 3



Figure 4

Address for correspondence:

Dr Iffat Hassan
House No:35,
Mominabad-Hyderpora,
Srinagar-Kashmir,
(J&K),
INDIA
190014

E mail:hassaniffat@gmail.com
Phone No: 91-194-2441884
91- 9419077667

DERMATOLOGY EPONYMS – PHENOMEN / SIGN – DICTIONARY (A) - CONTINUED

Brzeziński Piotr¹, Wass John², White Katherine², Daboul Mohamed Wael³, Arlt Wiebke⁴, van den Hombergh Peter⁵, Parker Sareeta⁶, Khamesipour Ali⁷

¹6th Military Support Unit, Ustka, Poland, brzezoo@wp.pl

²Addison's Disease Self-Help Group, Guildford, UK. kgwhite@addisons.org.uk

³Laboratory Medicine Specialist, Damascus, Syrian Arab Republic.

idaboul@scs-net.org

⁴Clinical and Experimental Medicine University, of Birmingham, UK
w.arlt@bham.ac.uk

⁵Chairman Dutch Society of Tropical Medicine and Int. Health Kolhornseweg, Hilversum, Holland p.hombergh@chello.nl

⁶Department of Dermatology, Emory University, Atlanta, USA. srsingh@emory.edu

⁷Center for Research and Training in Skin Diseases and Leprosy, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran khamesipour_ali@yahoo.com

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 27-34

ACETANILIDE SIGN

Blueness of face and lips with faintness, a sign of poisoning with acetanilide

OBJAW ACETANILIDOWY

Błękit zabarwienie twarzy i warg z omdleniami, jako objaw zatrucia acetanilidem.

ACID BURNS SIGN

Burning in the mouth and throat with vomit containing white lumps of mucosus and altered black or brown blood. Possible staining of lips, skin or clothing from the acid. A sign of poisoning with a strong mineral acid

OBJAW OPARZENIA KWASEM

Pieczenie w jamie ustnej i gardle, wymioty zawierające białe grudki i czarną lub brązową krew. Możliwe zabarwienie warg, skóry lub odzieży kwasem. Są to objawy zatrucia silnym kwasem mineralnym

ACNE CORNEE SIGN

= synonym: contagious follicular keratosis, ichtiosis sebacea cornea (H. Leloir, E. Vidal, E. Wilson).

The whole body becomes covered with small spinelike growths of a dirty yellow color. The spines are very hard and, when cut off and placed in a container, rattle like scraps of metal. Leloir and Vidal shorten the name to acne cornee. Wilson speaks of it as ichthyosis sebacea cornea.

OBJAW ACNE CORNEE

= synonym: contagious follicular keratosis, ichtiosis sebacea cornea (H. Leloir, E. Vidal, E. Wilson). Całe ciało pokrywają małe, spiczaste wyrośla w brudno-żółtym kolorze. Kolce są bardzo twarde, a odcięte i umieszczone w pojemniku, grzechoczą jak skrawki metalu. Leloir i Vidal skrócili tę nazwę do acne cornée. Wilson opisuje to jako ichthyosis sebacea cornea.



Fig. 1 Acne cornee sign

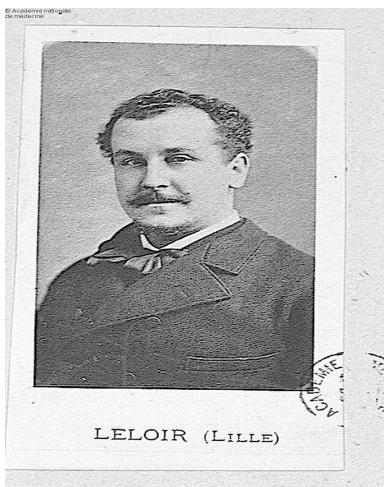


Fig. 2 Henri Leloir

HENRI CAMILLE CHRYSOSTÔME LELOIR

French dermatologist (1855-1896). Studied at Lille and Paris, obtaining his doctorate in 1881. In 1882 he became Chef de clinique at the Hôpital St.-Louis, in 1885 was appointed professor.

HENRI CAMILLE CHRYSOSTÔME LELOIR

Francuski dermatolog (1855-1896). Studiował w Lille i Paryżu, uzyskując doktorat w 1881 roku. W 1882 roku został Kierownikiem Kliniki w Hôpital St Jean-Louis, w 1885 został mianowany profesorem.

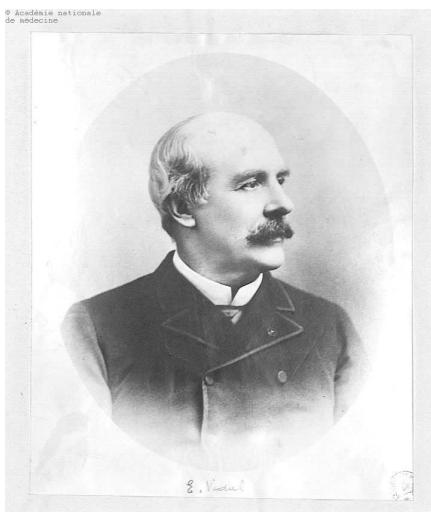


Fig. 3 Jean Vidal

JEAN BAPTISTE EMILE VIDAL

(18 June 1825 - 16 June 1893) French dermatologist who was a native of Paris. He studied medicine in Tours and Paris, becoming *médecin des hôpitaux* in 1862. For much of his career he was associated with the Hôpital Saint-Louis (1867-90) in Paris. In 1883 he became a member of the Académie de Médecine. He is remembered for his investigations of lupus and skin lichenification. His name is associated with: pityriasis circinata et marginata of Vidal - a localized variant of pityriasis rosea and Vidal's disease, synonymous lichen simplex chronicus. He distinguished himself in his successful struggle to separate the contagious patients in the hospitals.

JEAN BAPTISTE EMILE VIDAL

(18 czerwca 1825 - 16 czerwca 1893) francuski dermatolog, który urodził się w Paryżu. Studiował medycynę w Tours i Paryżu, stając się *médecin des Hôpitaux* w 1862 roku. Przez większość kariery związany był z Hôpital Saint-Louis (1867/90) w Paryżu. W 1883 roku został członkiem Académie de Médecine. Pamiętany jest za swoje osiągnięcia w badaniach nad toczniem i lichenifikacją. Jego nazwisko jest związane z pityriasis circinata et marginata Vidal - zlokalizowanego wariantu rosea pityriasis i chorobą Vidala, synonim - lichen chronicus simplex. Zdobył sukces walcząc aby oddzielić pacjentów z chorobami zakaźnymi w szpitalach.

WILSON WILLIAM JAMES ERASMUS

British dermatologist and anatomist (1809-1884). Was born in London, Bartholomew's Hospital in London. We owe to Wilson in great measure the habit of the daily bath. Died at Westgate-on-Sea in 1884.



Fig. 4 Erasmus Wilson

WILSON WILLIAM JAMES ERASMUS

Angielski dermatolog, anatomista (1809-1884). Urodził się w Londynie, studiował w Bartholomew's Hospital w Londynie. Zawdzięczamy mu w dużej mierze zwyczaj codziennej kąpieli. Zmarł w Westgate-on-Sea w 1884 roku.

ADDISON'S SIGN

Characterized by bronze-like pigmentations of the skin.

OBJAW ADDISONA

Charakteryzuje się brązową pigmentacją skóry.

ADDISON'S ORAL SIGN

Hyperpigmentation of the buccal mucosa due to lack of adrenal cortical control over the pituitary secretion of melanocyte stimulating hormone.

USTNY OBJAW ADDISONA

Przebarwienia błony śluzowej jamy ustnej w związku z zaburzeniem osi przysadka-kora nadnerczy i wydzielaniem przez przysadkę hormonu stymulującego melanocyty.

ADDISON'S PALM SIGN

Characteristic pigmentation in the creases of the hand.

DŁONIOWY OBJAW ADDISONA

Charakterystyczne zabarwienie w zgięciach rąk.

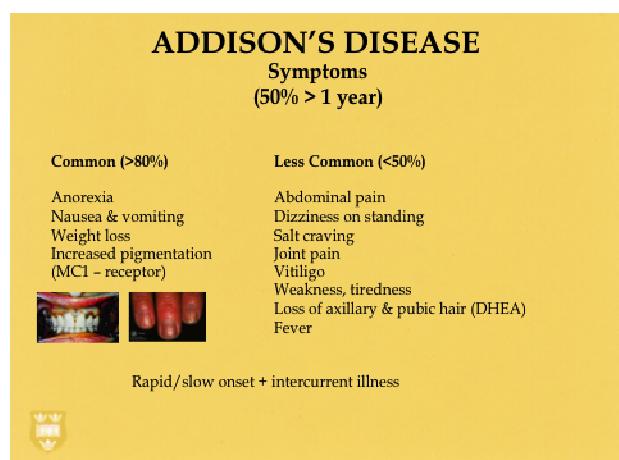


Fig. 5 Addison disease

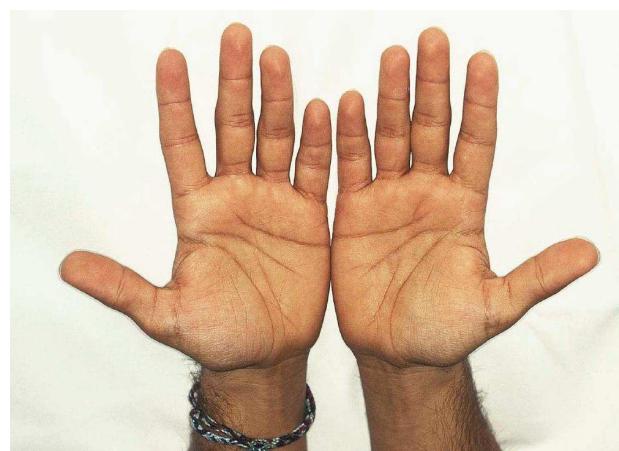


Fig. 6 Addison's palm sign

THOMAS ADDISON

English physician (1795-1860). Was the first to describe a disease of the endocrine glands and the type of anemia now known as Addison's disease. Thomas Addison was born in April 1793 at Long Benton near Newcastle-upon-Tyne. Thomas studied medicine at the University of Edinburgh and took his doctorate in medicine in 1815. In 1829, in collaboration with John Morgan, he published the first work on toxicology in English.



Fig. 7 Thomas Addison

THOMAS ADDISON

Angielski lekarz (1795-1860). Był pierwszym który opisał chorobę gruczołów dokrewnych z niedokrwistości, znaną obecnie jako choroba Addisona. Thomas Addison urodził się w kwietniu 1793 w Long Benton w pobliżu Newcastle-upon-Tyne. Addison studiował medycynę na Uniwersytecie w Edynburgu i doktoryzował się w dziedzinie medycyny w 1815 roku. W 1829 roku, we współpracy z John Morgan, opublikował pierwszą pracę na temat toksykologii w języku angielskim.

ALCOHOLISM BURN SIGN

the characteristic burn from a cigarette occurring between the fingers after the person has fallen into a deep alcoholic sleep.

OBJAW OPARZENIA SKÓRY U AKOHOLIKÓW

Charakterystyczne oparzenie po papierosie występujące między palcami, kiedy osoba zapadła w głęboki sen alkoholowy.

ALIBERT'S SIGN

= synonym mucosis fungoides



Fig. 8 Mucosis fungoides (Alibert's sign)

OBJAW ALIBERTA

= synonim mucosis fungoides

JEAN LOUIS MARC ALIBERT

French dermatologist (1768-1837). In 1798, while still a student Alibert was co-founder of the Société médicale d'émulation de Paris of which he was a secretary for many years. His doctoral thesis of 1799, Dissertation sur les fièvres pernicieuses, ou ataxiques intermittentes, was such a success that it subsequently appeared in five improved and enlarged editions (1801, 1804, 1809, 1820) and in 1808 was translated into English by Charles Caldwell in Philadelphia.

Alibert did his work on diseases of the skin at time when Willan's system was still unknown in France.

Contrary to Robert Willan, whose system was based on pathological anatomy, Alibert preferred to divide by appearance. He attempted to introduce Jussieu's classification in the classification of diseases. He divides them into families, genera, and species, and introduced a large number of new designations.

He originated several terms, like the term asbestos rash. Alibert also contributed significantly to the spreading of vaccination against smallpox.



Fig. 9 Jean Alibert

JEAN LOUIS MARC ALIBERT

Francuski dermatolog (1768-1837). W 1798 roku będąc jeszcze studentem Alibert był współzałożycielem Société d'médicale emulacji de Paris, którego był sekretarzem od wielu lat. Jego praca doktorska z 1799 roku: sur les fièvres pernicieuses, intermittentes ataxiques ou, okazała się takim sukcesem, że następnie pojawiła się w pięciu lepszych i rozszerzonych edycjach (1801, 1804, 1809, 1820), a w 1808 roku została przetłumaczona na język angielski przez Charles Caldwell w Filadelfii.

Alibert pisał pracę na temat chorób skóry w czasie, gdy podział chorób skóry Willana był już znany we Francji. Wbrew Robertowi Willanowi, którego system opierał się na anatomii patologicznej, Alibert wolał podzielić choroby skóry ze względu na wygląd. Próbował wprowadzić własną klasyfikację chorób. Dzielil je na rodziny, rodzaje i gatunki, wprowadził wiele nowych nazw.

Od jego nazwiska pochodzi kilka określeń, takich jak określenie - wysypka azbestowa.

Alibert również znaczco przyczynił się do rozprzestrzenienia się szczepienia przeciwko ospie.

ALLIGATOR SIGN

Martin described a remarkable variety of ichthyosis in which the skin was covered with strong hairs like the bristles of a boar. When numerous and thick the scales sometimes assumed a greenish-black hue. An example of this condition was the individual who exhibited under the name of the "alligator-boy." The skin affected in this case resembled in color and consistency that of a young alligator. Also called Martin's sign (Martin and Taylor)



Fig. 10 Alligator sign

OBJAW SKÓRY ALIGATORA

Martin opisał niezwykły wariant rybiej łuski, w którym skóra była pokryta twardymi jak szczecina dzika włosami. Liczne i grube zmiany czasem przybierały zielono-czarną barwę. Przykładem tego stanu była osoba, którą określono nazwą "aligator-boy". Skóra w tym przypadku miała podobny kolor i konsystencję, co skóra młodego aligatora. Zwany również objawem Martina (Martin i Taylor).

AMPICILLIN MONO RASH SIGN

The appearance of an irritating rash of macular and popular form seen in sensitivity to ampicillin, often indicates the patient has infectious mononucleosis, because the rash appears more frequently in patients with infectious mononucleosis that been treated with ampicillin.

OBJAW WYSYPKI PO AMPICYLINIE

Pojawienie się plamistej wysypki przy nadwrażliwości na ampicylinę, często występuje u pacjentów leczonych ampicyliną z powodu mononukleozy zakaźnej.

ANDERS'S SIGN

=synonim adiposis tuberosa simplex (Small sensitive or painful masses of fat that occur on the abdomen or the extremities.)

OBJAW ANDERSA

=synonym adiposis tuberosa simplex (niewielkie wrażliwe lub bolesne masy tłuszczu, które występują w Jamie brzusznej lub na kończynach).

JAMES MESCHTER ANDERS

American physican (1854-1936). The third President of the American Society of Tropical Medicine. He was born at Fairview Village, Pennsylvania, on July 22, 1854. He received his MD degree from the University of Pennsylvania in 1877, where he later also received his PhD degree. In 1900 Anders was elected Chair of the Medical Section of the American Medical Association, and in 1908 was the President of the International Congress on Tuberculosis. He died on August 29, 1936, at the age of 82.



Fig. 11 James Anders

JAMES MESCHTER ANDERS

Amerykański lekarz (1854-1936). Trzeci prezes Amerykańskiego Towarzystwa Medycyny Tropikalnej. Urodził się w Fairview Village, w stanie Pensylwania, 22 lipca 1854. Ukończył studia na Uniwersytecie Pensylwania w 1877 roku, gdzie później również uzyskał stopień doktora. W 1900 roku Anders został wybrany przewodniczącym Sekcji Medycznej Amerykańskiego Towarzystwa Lekarskiego, a w 1908 r. został prezydentem Międzynarodowego Kongresu na temat gruźlicy. Zmarł 29 sierpnia 1936, w wieku 82 lat.

ANILINE SIGN

Blueness of face lips with drowsiness. A aniline oil poisoning.

OBJAW ANILINOWY

Błękitne usta, twarz z sennością. Jako objaw zatrucia aniliną.

ANNAM SIGN

=synonym: oriental boil, cutaneous leishmaniasis, Delhi boil, old world leishmaniasis, oriental sore, tropical sore, oriental boil, Bagdad boil, Delhi sore, Bombay boil, deli fever, Biskra button, furunculus Orientalis, Jericho boil, Tashkent ulcer, herpes du nil, die Orientbeule, die Aleppobeule, orientbyld, pendsjabzweer, lupus endemicus, leishmaniasis furunculosa, Bombaybuil, Bassorabuil, Cochinzweer, Bagdadbuil, Asjbadkazweer, leishmaniasis tropica, Aleppobuil, bouton du Nil, φύμα της Ανατολής, fuma tis anatolis, (Saunders 1945, E.J. Marzinowsky and Bogbow 1904).



Fig. 12,13 Cutaneous leishmaniasis (L.major)

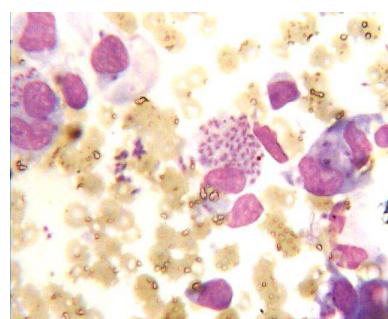


Fig. 14 Cutaneous leishmaniasis (histology)

OBJAW ANNAMA

Patrz wyżej.

ANTRHAX SIGN

A circumscribed boil with relatively little pain and an absence of pus. A sign of cutanesus anthrax.



Fig. 15,16,17 Antrhax signs

OBJAW "ANTRHAX"

Ograniczony wrzód z towarzyszącym bólem stosunkowo niewielkich rozmiarów i bez obecności ropnego wysięku. Objaw skórnej postaci wąglika.

ARGYRIA SIGN

A blue deposit of silver in the skin, caused by exposure to silver dusts or salts. Often appears as a gray blue haze in the white of the eye. Also known as SILVER EYE SIGN

OBJAW (ARGYRII) SREBRZYZCY

Niebieskie złogi srebra w skórze, występujące u osób narażonych na pyły lub sole srebra. Często pojawia się jako szaro-niebieska mgła w białkówce oka. Również zwany jako SILVER EYE SIGN.

ARMADILLO SIGN

Paternal hereditary ichthyosis, morbid development of the papillae and thickening of the epidermic lamellae. Also called Pettigrew's sign (Pattigrew 1832 i Ascanius). Pettigrew mentions a man with warty elongations encasing his whole body. At the parts where friction occurred the points of the elongations were worn off. This man was called "the biped armadillo." The females had normal skins. All the members of the well-known family of Lambert had the body covered with spines.

OBJAW PANCERNIKA

Paternal hereditary ichthyosis,. Zwany również objawem Pattigrewsa (Pettigrew 1832 i Ascanius). Pettigrew opisał człowieka z wydłużonymi brdawkami, obejmującymi całe ciało. W części, w których wystąpiły tarcia punkty wydłużenia były zatarte. Osobę taką określono jako "pancernik dwunożny". Kobiety miały prawidłową skórę. Wszyscy członkowie znanej rodziny Lambert mieli ciało pokryte kolcami.

ARSENIC SIGN

A classic sign of chronic arsenical poisoning in which the palms and the soles of the feet have a leathery texture. Also known as LEATHERY PALM SIGN.



Fig. 18 Arsenic sign



Fig. 19 Arsenic sign

OBJAW ARSENOWY

Klasyczne, przewlekłe zatrucie arsenem, w którym na dloniach i podeszwach stóp występują skórzaste struktury. Znany również jako OBJAW SKÓRZASTYCH DŁONI.

ARUM MACULATUM SIGN

Purging, cold clammy skin, with swelling of the tongue. Indicates poisoning from arum maculatum. Also known as CUCKOO PINT SIGN.

OBJAW „ARUM MACULATUM”

Biegunka oraz zimna, wilgotna skóra, z obrzękiem języka. Wskazuje na zatrucie Arum maculatum (Obrazkiem Plamistym). Objaw również znany jako CUCKOO PINT SIGN.



Fig. 20 Arum maculatum

ASSAM'S SIGN

Chloasma. Macula Gravidarum; Macula Uterina; Macula Hepatica. During pregnancy the skin can become bronze with black spots like a leopard (ASSAM 1884 and KAPOSI).



Fig. 21 Chloasma

OBJAW ASSAMA

Chloasma. Macula Gravidarum; Macula Uterina; Macula Hepatica. W czasie ciąży skóra może stać się brązowa z czarnymi plamami, jak lampart (ASSAM w 1884 i KAPOSI).

MORITZ KAPOSI



(born 23 October 1837 in Kaposvár, Hungary - 6 March 1902 in Vienna, Austria) was an important Hungarian dermatologist, discoverer of the skin tumor that received his name (Kaposi's sarcoma). Born to a Jewish family, originally his surname was Kohn, but with his conversion to the

Fig. 22 Moritz Kaposi

Catholic faith he changed it to Kaposi. In 1855 Kaposi began to study medicine at the University of Vienna and attained a doctorate in 1859. In his dissertation, titled Dermatologie und Syphilis (1866) he made an important contribution to the field. Kaposi was appointed as professor at the University of Vienna in 1875, and in 1881 he became member of the board of the Vienna General Hospital and director of its clinic of skin diseases. He was authored the book Lehrbuch der Hautkrankheiten (Textbook of Skin Diseases) in 1878. Kaposi's main work, however, was Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten in Vorlesungen für praktische Ärzte und Studierende (Pathology and Therapy of the Skin Diseases in Lectures for Practical Physicians and Students), published in 1880, which became one of the most significant books in the history of dermatology. He is credited with the description of xeroderma pigmentosum ("Ueber Xeroderma pigmentosum. Medizinische Jahrbücher, Wien, 1882: 619-633"). In all, he published over 150 books and papers.

MORITZ KAPOSI

(ur. 23 października 1837 w Kaposvár, Węgry – zm. 6 marca 1902 w Wiedniu) był znany węgierskim

dermatologiem, odkrywcą nowotworu skóry, który otrzymał jego imię (mięsak Kaposiego). Urodził się w rodzinie żydowskiej, pierwotnie jego nazwisko brzmiało Kohn, ale po nawróceniu na wiare katolicką, zmienił na Kaposi. W 1855 rozpoczął studia medyczne na Uniwersytecie w Wiedniu i otrzymał stopień doktora w 1859 roku. Swoją pracą doktorską pt Dermatologia i Kiła (1866) uczynił ważny wkład w tej dziedzinie. Kaposi został mianowany profesorem na Uniwersytecie w Wiedniu w 1875 roku, a w 1881 roku został członkiem zarządu Vienna General Hospital i Dyrektorem Kliniki Chorób Skóry. Był autorem książki Lehrbuch der Hautkrankheiten (podręcznik chorób skóry) z 1878 roku. Główną pracą Kaposiego, był jednak „Pathologie und der Therapie Hautkrankheiten in Vorlesungen für praktische Ärzte und Studierende”, opublikowana w 1880 roku, która stała się jedną z książek, najbardziej znaczących w historii dermatologii. Przypisuje mu się opis xeroderma pigmentosum ("Über Xeroderma pigmentosum. Medizinische Jahrbücher, Wien, 1882: 619-633"). W sumie opublikował ponad 150 książek i artykułów.

ACKNOWLEDGEMENT:

Figure 18,19

Dr. D. N. Guha Mazumder
Director DNGM Research Foundation and
Prof. & Head, Dept. of Medicine & Gastroenterology,
(Retd.), Institute of Post Graduate Medical Education &
Research (IPGME&R), Kolkata.
Address : Kolkata -700 053, India.
E-Mail : guhamazumder@yahoo.com

Figure 10

Dr. Vinzenz Oji
Department of Dermatology, University of Münster,
Münster, Germany and Interdisciplinary Center of
Clinical Research, University of Münster, Münster,
Germany,
E-Mail : ojiv@uni-muenster.de

PIŚMIENIĘCTWO / REFERENCES:

1. Morgan TN, Anderson AG: Chronic Acetanilide Poisoning. Br Med J. 1940; 2: 187-188.
2. Karunadasa KP, Perera C, Kanagaratnum V, Wijerathne UP, Samarasingha I, Kannangara CK: Burns due to acid assaults in Sri Lanka. J Burn Care Res. 2010; 31: 781-785.
3. Kubicz J: A case of keratosis follicularis and dyslipoidic corneal acne with alopecia in the light of associated diseases. Przegl Dermatol. 1963; 50: 527-532.
4. Iniakhina AV, Senkova NV: Morrow-Brooke contagious follicular keratosis. Vestn Dermatol Venerol. 1967; 41: 81-82.
5. Hadley RM: The life and works of Sir William James Erasmus Wilson 1809-84. Med Hist. 1959; 3: 215-247.
6. Harbuwono DS, Edi TJ, Suyono S, Subekti I: Addison's Diseases. Acta Med Indones. 2009; 41: 36.
7. Antal Z, Zhou P: Addison disease. Pediatr Rev. 200; 30: 491-493.
8. Lessin SR: Alibert lymphoma: renaming mycosis fungoides. Arch Dermatol. 2009; 145: 209-210.
9. Morton LT: Jean Louis Marc Alibert (1768-1837): a bibliography. J Med Biogr. 1993; 1: 108-112.
10. Shwayder T, Ott F: All about ichthyosis. Pediatr Clin North Am. 1991; 38: 835-857.
11. Kagan BM: Ampicillin rash. West J Med. 1977; 126: 333-335.
12. Pauszek ME: Making a rash diagnosis: amoxicillin therapy in infectious mononucleosis. Indiana Med. 1990; 83: 330-331.
13. Anders JM: Adiposis tuberosa simplex. American Journal of the Medical Sciences 1908; 3: 325-332.
14. No authors listed: Am J Med Scienc. 1905; 6: 11.
15. Stowers JH: Case of Delhi Boil or Sore (Syn.: Oriental Sore; Aleppo Boil). Proc R Soc Med. 1920; 13: 81-83.
16. Pittman HS, Kelley RM: Argyria. Am Pract Dig Treat. 1947; 2: 212-214.
17. Kwon HB, Lee JH, Lee SH, Lee AY, Choi JS, Ahn YS: A case of argyria following colloidal silver ingestion. Ann Dermatol. 2009; 21: 308-310.
18. Nagell H: Arsenical melanosis. Med Klin. 1950; 45: 1599.
19. Leclerc H: Wild arum (*Arum maculatum L.*); its use as food. Presse Med. 1952; 60: 1514.
20. Bolanca I, Bolanca Z, Kuna K, Vuković A, Tuckar N, Herman R, et al: Chloasma--the mask of pregnancy. Coll Antropol. 2008; 32: 1391-41.
21. Oriel JD: Moritz Kaposi (1837-1902). Int J STD AIDS. 1997; 8: 715-717.
22. Leloir HCCh: Recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur les affections cutanées d'origine nerveuse. Francis A. Countway Library of Medicine, Ottawa, French, 1882.

DERMATOLOGY EPONYMS – PHENOMEN / SIGN – DICTIONARY (B)

Brzeziński Piotr¹, Hossein Sanaei-Zadeh², Shane Tubbs³, Bonifaz Alexandro⁴, Arenas Roberto⁵, Royer-Bégyn Marie⁶

¹6th Military Support Unit, Ustka, Poland. brzezoo@wp.pl

²Department of Forensic Medicine & Toxicology, Hazrat Rasoul Akram Hospital, Sattar-Khan Ave., Niayesh St., Tehran, Iran. sanaeizadeh@gmail.com

³Division of Neurosurgery, University of Alabama at Birmingham, Alabama, USA. rstubbs@uab.edu

⁴Department of Dermatology and Mycology, Hospital General de México, Mexico City. bonyalx@servidor.unam.mx

⁵Sección de Micología Departamento de Dermatología Hospital General Dr. Manuel Gea González, Tlalpan, México. rarenas98@hotmail.com

⁶Service de dermatologie, Hôpital Larrey et Hôpital des enfants, Toulouse cedex 9, France. royer_marie@hotmail.com

N Dermatol Online. 2011; 2(1): 35-45

“BANDAID” SIGN

The “band aid sign” typically refers to one used to cover a pyogenic granuloma because it bleeds so easily. Typically the band aid has been on so long that its outline is easily visible when it is removed for the photograph to be taken. The net effect is a contact dermatitis.

OBJAW „PLASTRA”

„Objaw plastra” odnosi się zazwyczaj do pokrycia plastrem ropnych ziarniniaków, które łatwo krwawią. Zwykle plaster pozostaje na tyle długo, że jego zarys jest widoczny, gdy zostaje usunięty. Ostatecznym efektem jest contact dermatitis.



Fig. 1 “Bandaid” sign

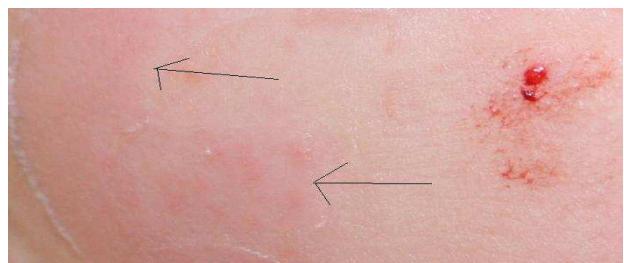


Fig.2 “Bandaid” sign

BATTLE SIGN

This production of ecchymosis in the region of the posterior auricular artery, behind the ear, caused by basilar skull fracture. In medical terminology, Battle's sign, is an indication of fracture of the base of the posterior portion of the skull, and may suggest underlying brain trauma.

OBJAW BATTLE’go

To produkcja wybroczyn w regionie tylnej tętnicy usznej, za uchem, spowodowane przez pęknięcie podstawy czaszki. W terminologii medycznej, objaw Battle jest oznaką złamania podstawy tylnej części czaszki, może sugerować, urazu mózgu.



Fig. 3,4 Battle sign

WILLIAM HENRY MARFLEET BATTLE,

(23. February 1855 – 1936), was an English surgeon and teacher. Was born in Lincoln and educated at Lincoln Grammar School. Battle graduated in 1880 from St Thomas's Medical School in London, England. He was a surgeon at St. Thomas's Hospital and an associate of the Royal Free Hospital of London. He became Professor of Surgery and Pathology in the Royal College of Surgeons of England and taught in the Medical School for Women. He was the first to report a laparotomy to relieve intestinal obstruction caused by post-operative adhesions. Battle researched concussion and optic neuritis.



Fig. 5 William Henry Battle

WILLIAM HENRY MARFLEET BATTLE,

(23. lutego 1855 - 1936), angielski lekarz i nauczyciel. Urodził się w Lincoln i kształcił się w Lincoln Grammar School. Battle ukończył w 1880 roku St Thomas Medical School w Londynie, w Anglii. Był chirurgiem w szpitalu St Thomas i współpracownikiem

Royal Free Hospital w Londynie. Był profesorem chirurgii i Patologii w Royal College of Surgeons of England i nauczał w Szkole Medycznej dla kobiet. Jako pierwszy zastosował laparotomię w leczeniu niedrożności jelit spowodowanej przez zrosty pooperacyjne. Battle badał objawy wstrząsu mózgu i zapalenie nerwu wzrokowego.

BAELZ'S SIGN

Characterized by painless ulcerating papules of the mucous membrane of the lips. Progression to SCC may reflect chronic actinic damage

OBJAW BAELZ'A

Charakteryzuje się bezbolesnymi, wrzodziejącymi grudkami występującymi na błonie śluzowej warg. Przewlekłe zmiany mogą ulec prgesji do SCC.

EDWIN VON BAELZ

German physican (1949-1913). Bälz was born in 1849 in Bietigheim-Bissingen in Germany. He attended grammar school in Stuttgart and studied medicine at Eberhard Karls University of Tübingen. Subsequently worked at the medical department of the University of Leipzig in 1869, and served as a medic in the German army during the Franco-Prussian War in 1870. He returned to the University of Leipzig in 1875. In 1876 Bälz's he went to Japan. In 1881, he married a Japanese woman, Toda Hanako, and had two children. In 1902, he was appointed personal physician-in-waiting to Emperor Meiji and the Imperial household of Japan. Bälz taught more than 800 students in Western medicine during his tenure at the University of Tokyo. In 1905, Bälz returned to Germany. In Stuttgart, late in the summer of 1913, Bälz succumbed to heart disease. In 1883, while staying at the Fujiya Hotel in Miyanoshita, Hakone, Bälz noticed that his maid's hands were chapped. He made a mixture of glycerin and water for her, which was later sold widely in Japan under the name of Bälz Water. It is also listed in the Japan Pharmacopoeia.

EDWIN VON BAELZ

Niemiecki lekarz (1949-1913). Bälz urodził się w 1849 w Bietigheim-Bissingen w Niemczech. Uczęszczał do gimnazjum w Stuttgartie i studiował medycynę na Uniwersytecie Karla Eberharda w Tübingen. Następnie pracował na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu w Lipsku w 1869 roku i służył jako sanitariusz w armii niemieckiej w czasie wojny francusko-pruskiej w 1870 roku. Powrócił na Uniwersytet w Lipsku w 1875 roku. W 1876 roku Bälz wyjechał do Japonii. W 1881 roku ożenił się z Japonką, Toda Hanako i miał dwoje dzieci. W 1902 roku został mianowany osobistym lekarzem Dworu Cesarza Meiji i Domu Cesarskiego Japonii. Bälz wyuczył ponad 800 studentów medycyny w czasie jego kadencji na Uniwersytecie w Tokio. W 1905 roku, Bälz

powrócił do Niemiec. Chory na serce zmarł w Stuttgarcie, późnym latem w 1913 roku. W 1883 r., podczas pobytu w Fujiya Hotel w Miyanoshita, Hakone, Bälz zauważył, że jego służąca miała popękaną, skórę rąk. Sporządził dla niej mieszankę gliceryny i wody, Mikstura ta została później powszechnie sprzedawana w Japonii pod nazwą „woda Bälza”. Jest ona wymieniona w Farmakopei Japonii.

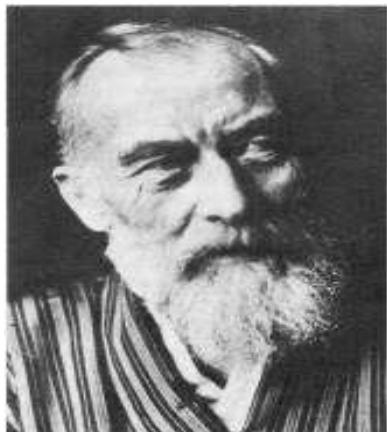


Fig. 6 Edwin von Baelz

BANDY LEGS SIGN

A presentation of syphilis.

OBJAW „KRZYWYCH NÓG”

Opisany przy kile wrodzonej późnej.

MIKHAIL AFANASIEVICH BULGAKOV

(1891–1940) was a Russian physician-writer whose doctor stories are based on his experience as a rural physician in a small village called Nikolskoye in the province of Smolensk.^{1(p8)} Nikolskoye was his first assignment after studying medicine at Kiev University. After 18 months in Nikolskoye, he went on to specialize in venereology in Kiev. Shortly thereafter, he gave up a career in medicine for writing. All his life he was sceptical to the Soviet system and used his satire against the regime. He worked on his main work, *The Master and Margarita*, from 1928 until his death. The novel was not published in his lifetime.



Fig. 7 Mikhail Bulgakov

MIKHAIL AFANASIEVICH BULGAKOV

(1891–1940), rosyjski lekarz i pisarz, którego historie są oparte na jego doświadczenie jako lekarz wiejski w małej wiosce o nazwie Nikolskoje w prowincji Smolensk. Nikolskoje było jego pierwszym miejscem pracy po studiach medycznych na Uniwersytecie w Kijowie. Po 18 miesiącach w Nikolskoje, udało się na specjalizację z wenereologii w Kijowie. Wkrótce potem zrezygnował z kariery medycznej. Został pisarzem. Całe życie był sceptyczny do systemu sowieckiego i jego satyra skierowana była przeciwko reżimowi. Pracował nad swoją główną pracą Mistrz i Małgorzata, od 1928 aż do śmierci. Powieść nie została opublikowana za jego życia.

BAR ROT SIGN

= paronychia refers to inflammation of the nail fold.

„BAR ROT” OBJAW

= paronychia (zanokcica)
zapalenie wałów paznokciowych z
twarzyszącym często zapaleniem
łóżyska paznokciowego.



Fig. 8 Bar rot sign

BARCOO ROT SIGN

Synonym: desert sore. The Barcoo River in western Queensland, Australia. Sign - "Barcoo Rot" characterised by crusted impetiginous skin sores and occurring in association with heat, dirt, minor traumas and a diet chronically deficient in fresh fruit and vegetables. Katharine Susannah Prichard writes in 1946: 'They were nothing to the torture he endured when barcoo rot attacked him. The great sores festered on his back, hands and legs: his lips split and bleeding'. Barcoo Rot was the slow healing of skin wounds because of scurvy caused by a diet that consisted mainly of damper (bread baked in a camp fire).

OBJAW „BARCOO ROT”

Synonim: desert sore. Rzeka Barcoo występuje w zachodniej części Australii, w Queensland. Objaw "Barcoo Rot" charakteryzuje się liszajcowatymi strupami z owrzodzeniami skóry i występuje w połączeniu z ciepłem, kurzem, drobnymi urazami i przewlekłą dietą ubogą w świeże owoce i warzywa. Katharine Susannah Prichard w 1946 roku pisze: "...To jest nic w stosunku do tortur, kiedy „barcoo rot” go zaatakowało. Wielkie festonowane wrzody na plecach, rękach i nogach: usta były popękanie i krwawiące". Barcoo Rot to również powolne gojenie się ran skóry, ze względu na szkorbut spowodowany przez dietę, która składała się głównie z chleba pieczonego w ognisku.

BARTHOLINUS'S SIGN

= chromidrosis, perspiration with the color of black ink.

OBJAW BARTHOLINUSA

= chromidrosis, pot w kolorze czarnego tuszu.

CASPAR BARTHOLIN THE YOUNGER (SECUNDUS)

Danish anatomist and physician, born September 10, 1655, Copenhagen; died June 11, 1738.

Caspar Bartholin began his medical studies in 1671, and already in 1674, aged 19, he was appointed professor of philosophy by the King, Christian IV. In 1678 he was conferred doctor of medicine by his father, Thomas Bartholin.



Fig. 9 Caspar Bartholin (Secundus)

CASPAR BARTHOLIN MŁODSZY (DRUGI)

Duński anatom i lekarz, urodził się 10. września 1655 w Kopenhadze, zmarł 11 czerwca 1738.

Caspar Bartholin rozpoczął studia medyczne w 1671 roku, a już w 1674 roku, w wieku 19 lat został mianowany profesorem filozofii w King Christian IV. W 1678 roku został doktorem medycyny nadanym przez jego ojca, Thomasa Bartholina.

BATEMAN'S SIGN

This is a synonym for molluscum contagiosum. Other synonyms are: epithelioma contagiosum, molluscum epitheliale, porcelaneum condyloma, molluscum sebaceum

OBJAW BATEMANA



To synonym molluscum contagiosum. Inne synonimy to: epithelioma contagiosum, molluscum epitheliale, condyloma porcelaneum, molluscum sebaceum

Fig. 10 Bateman sign (molluscum contagiosum)

THOMAS BATEMAN

English dermatologist (1778-1821). Thomas Bateman was born in Whitby, Yorkshire, on 29 April 1778. Thomas Bateman was a physician to the Carey Street Public Dispensary with Robert Willan in the first decade of the nineteenth century. Following Willan's death with his work still incomplete, Bateman published a book, as an abstract of Willan's full concept, which was probably the most influential dermatology text of the nineteenth century. This was the first classification of dermatology. He wrote a number of smaller papers, including all the entries in Abraham Rees's The Cyclopaedia; or Universal Dictionary of Arts, Sciences and Literature (1819) from the letter C onwards, with only the exception of the 'History of Medicine'. He was the first librarian of the Royal Medical and Chirurgical Society. Died in Whitby, on 9 April 1821, at the age of 42.

THOMAS BATEMAN

Angielski dermatolog (1778-1821). Thomas Bateman urodził się w Whitby, Yorkshire, w dniu 29 kwietnia 1778. Thomas Bateman był lekarzem z Poradni Carey Street Public Robert Willan w pierwszej dekadzie XIX wieku. Po śmierci Willana jego prace wciąż były niepełne, Bateman wydał książkę, jako streszczenie pełnej koncepcji Willana, która była prawdopodobnie najbardziej wpływowym tekstem w dermatologii XIX wieku. Była to pierwsza klasyfikacja dermatologiczna. Napisał kilka mniejszych prac, w tym wpisy do Abrahama Rees The Cyclopaedia lub Universal Dictionary of Arts, Sciences and Literature (1819). Był pierwszym bibliotekarzem Królewskiego Towarzystwa Medyczno-Chirurgicznego. Zmarł w Whitby, w dniu 9 kwietnia 1821, w wieku 42 lat.

BAZIN SIGN

= buccal psoriasis, leucoplasie linguale, leucoplaquia, glossite épithéliale papillomateuse végétante.

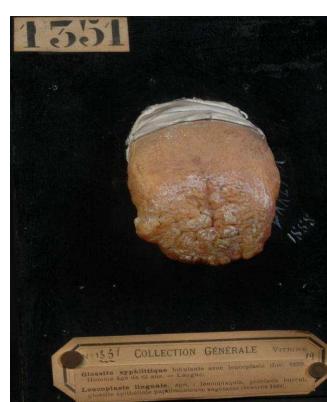


Fig. 11 Bazin sign

BAZIN SIGN

= buccal psoriasis, leucoplasie linguale, leucoplaquia, glossite épithéliale papillomateuse végétante.

ANTOINE PIERRE ERNEST BAZIN

French dermatologist, born February 20, 1807, Saint-Brice-sous-Bois, died December 14, 1878, Paris. Bazin in 1847 came to Hôpital Saint-Louis and began concerning himself with dermatology. Bazin remained here for the rest of his professional life. Bazin first investigated scabies and acne. He later devoted himself particularly to parasitic diseases. Bazin published over a dozen books on dermatological subjects. Bazin believed that *tinea cutis glabre et capititis* was due to *Trichophyton*, that *alopecia areata* was due to *Microsporon*. We owe him the identification of *erythema induratum*. In 1851, Bazin wrote about *molluscum contagiosum* under the title of *acne varioliformis*, but his article was considered of slight value by Besnier. He also established a museum at the Hôpital Saint-Louis. Bazin agreed with Lorry that there were two varieties of eczema; one of internal origin and the other due to external causes. Bazin died suddenly of a pulmonary edema at the age of 71.

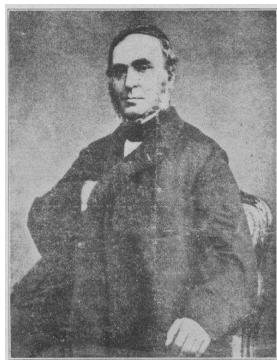


Fig. 12 Ernest Bazin

ANTOINE PIERRE ERNEST BAZIN

Francuski dermatolog, urodzony 20 lutego 1807, Saint-Brice-sous-Bois, zmarł 14 grudnia 1878 w Paryżu. W 1847 roku przybył do Hôpital Saint-Louis i rozpoczął specjalizację z dermatologii. Bazin pozostał tu do końca swego zawodowego życia. Na początku Bazin badał świerzb i trądzik. Później poświęcił się parazytologii. Bazin opublikował kilkanaście książek na tematy dermatologiczne. Bazin uważały, że grzybica skóry gładkiej i owłosionej głowy spowodowana była przez *Trichophyton*, że łysienie plackowe spowodowane było przez *Microsporon*. W 1851 napisał artykuł o mięczaku zakaźnym pod tytułem „trądzik *varioliformis*”, ale Besnier uznał to za niewielką wartość naukową. Zawdzięczamy mu również identyfikacji *erythema induratum*. Bazin wspólnie z Lorry’em, uzgodnili, że są dwie odmiany wyprysku, jedna pochodzenia wewnętrznego, a druga z przyczyn zewnętrznych. Bazin zmarł nagle na obrzęk płuc w wieku 71 lat.

BEARDED WOMAN SIGN

The occurrence of type 2 diabetes and androgen excess in postmenopausal women. Cause unknown, also called Diabetis Bearded Woman Syndrome, Achard Thiers syndrome

OBJAW BRODATEJ KOBIETY

Występuje w cukrzycy typu 2 oraz u kobiet po menopauzie. Znany także jako: Cukrzycowy Zespół Brodatej Kobiety, zespół Achard Thiersa.

BEAU'S LINES

Beau's lines are deep grooved lines that run from side to side on the fingernail. They may look like indentations or ridges in the nail plate. Beau's lines are horizontal, going across the nail, and should not be confused with vertical ridges going from the bottom (cuticle) of the nail out to the fingertip.

Beau's lines should also be distinguished from Muehrcke's lines of the fingernails. While Beau's lines are actual ridges and indentations in the nail plate, Muehrcke lines are areas of hypopigmentation without palpable ridges.

There are several reasons that humans get Beau's lines. It is believed that there is a temporary cessation of cell division in the nail matrix. This may be caused by an infection or problem in the nail fold, where the nail begins to form, or it may be caused by an injury to that area. Some other reasons for these lines include trauma, coronary occlusion, hypocalcaemia, skin disease, and may be a sign of systemic disease. It may also be caused by an illness of the body, such as diabetes, psoriasis, certain drugs, as well as other drugs used in chemotherapy. Severe zinc deficiency has also been proposed as a cause of Beau's lines.

Beau's lines can also be seen one to two months after the onset of fever, in children with Kawasaki disease.

LINIE BEAU

Linie Beau to zmiany paznokci mające postać jednolitych rowków przebiegających poprzecznie, równolegle do siebie, przez płytę paznokciową. Zazwyczaj najwyraźniejsze są na paznokciach paluchów i kciuków. Spowodowane są zatrzymaniem wzrostu płytki przez chorobę układową albo działanie toksycznych substancji.



Fig. 13 Beau's lines

Uważa się, że jest to czasowe zaprzestanie podziału komórek w macierzy paznokcia. Może to być spowodowane przez zakażenia lub uszkodzenie tego obszaru. Inne przyczyny to uraz, niedrożność naczyń wieńcowych, hipokalcemia, choroby skóry oraz jako objaw choroby systemowej. Może również być spowodowane przez: cukrzycę, łuszczywę, niektóre leki, w tym beta-blokery, jak również leki stosowane w

chemioterapii. Poważne niedobory cynku zaproponowano również jako przyczynę linii Beau. Linie Beau można dostrzec także do dwóch miesięcy po rozpoczęciu gorączki, u dzieci z chorobą Kawasaki.

JOSEPH HONORÉ SIMON BEAU

(1806–1865) was a French physician, who is famous for his investigations of the physiology of the heart and the lungs. Beau made one of the first descriptions of cardiac insufficiency and asystole, sometimes called Beau's syndrome. Beau commenced his studies in Lyon, then went to Paris and received his doctorate in that city in 1836 with a thesis entitled "De l'emploi des évacuans dans la maladie connue sous les noms gastroentérite, dothinthérite etc." In 1839 he became physician at the Bureau central, later at the Hôpital Cochin. In 1844 he became professeur agrégé at the medical faculty.



Fig. 14 Joseph Bau

JOSEPH HONORÉ SIMON BEAU

(1806-1865) francuski lekarz, który jest znany z badań fizjologii serca i płuc. Beau przeprowadził pierwsze opisy niewydolność serca i asystolii, czasami nazywane zespołem Beau. Beau rozpoczął studia w Lyonie, a następnie wyjechał do Paryża i uzyskał doktorat w tym mieście w 1836 roku. Praca nosiła tytuł: "De l'emploi des évacuans dans la maladie connue sous les gastroentérite Nom, dothinthérite itp." W 1839 roku został lekarzem w Bureau central, później w Hôpital Cochin. W 1844 roku stał się „agrégé” profesora na Wydziale Lekarskim.

BEIGEL'S HAIR SIGN

Synonym: piedra alba, piedra nigra, trichomycosis nodosa alba et nigra. Described in 1865.

OBJAW WŁOSÓW BEIGELA

Synonim: piedra alba, piedra nigra, trichomycosis nodosa alba et nigra. Opisany w 1865 roku.

HERMANN BEIGEL

German physician (1830-1879). Was born in 1830 years, studied in Greifswald, Wrocław and Berlin. During the 1870-1871 campaign was the 65th doctor of the 65th Infantry Regiment. Later worked in the newly created Maria-Theresa-Woman's Hospital in Vienna, where he worked until his death. Published in the sixties rich descriptions of diseases of the skin and hair, "Über abnorme Haarentwicklung Menschen beim", "Über-elevatum Papilloma area, etc.", "Zur Naturgeschichte des Corpus luteum".



Fig. 15 Hermann Beigel

HERMANN BEIGEL

Niemiecki lekarz (1830-1879). Beigel, Hermann, urodził się w 1830 roku, studiował w Greifswaldzie, Wrocławiu i Berlinie. Podczas kampanii 1870-71 był lekarzem pułkowym, 65. Pułk Piechoty. Później pracował w nowo powstałym Maria-Theresa-Woman's Hospital w Wiedniu, gdzie pracował aż do śmierci. Opublikował w latach sześćdziesiątych bogate opisy z zakresu chorób skóry i włosów "Über abnorme Haarentwicklung beim Menschen", „Über Papilloma area-elevatum etc”, „Zur Naturgeschichte des Corpus luteum”.

BILLARD'S SIGN

Blue discoloration of the skin, covering the face, neck and upper part of the chest. A sign of toxic exposure to indigo.

OBJAW BILLARDA

Niebieskie zabarwienie skóry, dotyczące twarzy, szyi i górnej części klatki piersiowej, w związku z toksycznym narażeniem na indigo.



Fig. 16 Billard A.

BLUE HAIR SIGN

Blue hair as seen in workers in cobalt and indigo mines.

OBJAW NIEBIESKICH WŁOSÓW

Niebieskie włosy mogą występować u pracowników kopalni kobaltu i indygo.

BLUE TOE SIGN

In patients with Acrodermatitis Chronica Atrophicans in the early stage, there is a vague erythema with minimal swelling. Usually the changes are sharply bordered, have a blue-red tint and slowly expand. Sometimes only digits are involved initially – blue toe sign.



Fig. 17 Blue toe sign

OBJAW BŁĘKITNEGO PALCA

U chorych z Acrodermatitis Chronica Atrophicans we wczesnym stadium występuje niewyraźny rumień z minimalnym obrzmieniem. Zwykle zmiany są ostro odgraniczone, mają sinawy odcień i powoli się szerzą. Czasem początkowo zajęty jest tylko jeden palec – objaw błękitnego palca.

BLUE PINK STRIAE SIGN

Striae on the abdomen and upper thighs which are blue-pink in colour. A sign of Cushing's syndrome.



Fig. 18 Blue pink striae sign

OBJAW NIEBIESKO-RÓŻOWYCH ROZSTĘPÓW

Rozstupy na brzuchu i ramionach, które są niebiesko-różowe. Objaw zespołu Cushinga.

HARVEY WILLIAMS CUSHING

American surgeon (1869-1939), Born in Cleveland, Ohio. Cushing came from a family of distinguished physicians. He graduated in arts from Yale in 1891 and in medicine from Harvard Medical School in 1895. After working at the Johns Hopkins Hospital, Baltimore, in 1912 he became professor of surgery at Harvard and surgeon-in-chief at the Peter Bent Brigham Hospital, Boston , where he built an internationally renowned school of neurosurgery.

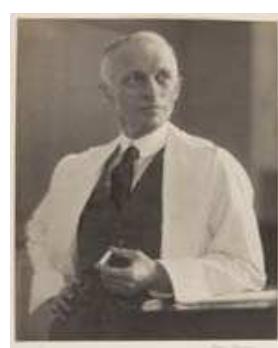


Fig. 19 Harvey Cushing

HARVEY WILLIAMS CUSHING

Amerykański chirurg (1869-1939). Urodził się w Cleveland, Ohio. Cushing pochodził z rodziny wybitnych lekarzy. Ukończył studia w zakresie sztuki w Yale w 1891 roku i medycyny w Harvard Medical School w 1895 roku. Po pracy w Johns Hopkins Hospital w Baltimore, w 1912 został profesorem chirurgii na Uniwersytecie Harwarda i lekarzem naczelnym w Peter Bent Brigham Hospital w Bostonie, gdzie zbudował znana na całym świecie szkołę neurochirurgii.

BORDA SIGN

The presence of marked actinic damage in a young patient with Porphyria Cutanea Tarda



Fig. 20 Porphyria cutanea tarda

OBJAW BORDA

Znaczna elastoza wywołana światłem słonecznym u młodego pacjenta z Porphyria Cutanea Tarda.

BORDA JULIO M.

Born 1961 in Buenos Aires Argentina.

BORDA JULIO M.

Urodzony w 1961 roku w Buenos Aires, Argentyna.

BORELLUS'S SIGN

= chromidrosis (colored sweat). An affection of the sweat-glands in which the effused secretion is colored. Green sweat has been caused by copper.

OBJAW BORELLUSA

= chromidrosis (kolorowy pot). Schorzenia gruczołów potowych, w którym pot wydzielany jest w kolorze. Zielony pot został spowodowany przez miedź.

BOTTLENECK PHENOMENON

Exist, intermarriage among tribal clans caused an amplification of recessive alleles and the emergence of disease-specific entities such as Navajo poikiloderma, Navajo neuropathy, severe combined immunodeficiency, and Athabaskan brainstem dysgenesis. The expression of a recessive allelic gene product appears to contribute to the increased prevalence of certain skin disorders in the Native American populations.

OBJAW "BOTTLENECK"

Istnieją małżeństwa wśród klanów plemiennych Amerykańskiej populacji Indian Native związane z amplifikacją alleli recesywnych i powstawaniem poszczególnych jednostek chorobowych, takich jak: Navajo poikiloderma, neuropatia Navajo, ciężki złożony niedobór odporności, dysgenesja pnia mózgu. Produkt alleli recesywnych genów wydaje się, przyczynić się do zwiększenia częstości występowania niektórych chorób skóry w Amerykańskiej populacji Indian Native.

BREAKBONE SIGN

A week of fever with rash, headache and joint pain associated with a mosquito bite. An indication of Dengue fever

OBJAW BREAKBONE

Tydzień gorączki z wysypką, bólami głowy i bólami stawów związane z ukąszeniem komara w przebiegu gorączki Denga.

BOWDITCH'S SIGN

Tinea imbricata found in the Bowditch, Union Islands (South Pacific Ocean).



Fig. 21, 22 Tinea imbricata

OBJAW BOWDITCH

Tinea imbricata występująca w Bowditch, Wyspa Union (Południowy Pacyfik).

BROCQ'S SIGN

= synonim: parakeratosis psoriasisiformis. Present in: dermatitis seborrhoica pityriasis lichenoides.,

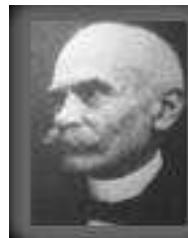
OBJAW BROCQ

= synonim: parakeratosis psoriasisiformis (złuszczanie łuszczykowe). Występuje w łojotokowym zapaleniu skóry, przyłuszczyły liszajowej.

ANNE JEAN LOUIS BROCQ

French dermatologist, born Feb. 1, 1856, Laroque-Timbaut; died Dec. 18, 1928. He studied in Paris where in 1878 and received his doctorate in 1892. He then undertook further education with Jean Alfred Fournier (1832-1915), Jean Baptiste Emile Vidal (1825-1893) and Ernest Henri Besnier (1831-1909). In 1891 he became physician at the Hospice la Rochefoucauld, in 1896 at the Hôpital Broca, where he devoted his efforts to the establishment of a dermatological research institution equipped with the very most modern of aids. From 1906 to 1921 he worked in the Hôpital Saint-Louis. He retired in 1921 and died 1928. In 1900 he authored *Pratique dermatologique*, the first encyclopedia of dermatology in the French language. Brocq descriptions of numerous skin disorders, including keratosis pilaris, parapsoriasis and a form of dermatitis called "Duhring-Brocq disease" (dermatitis herpetiformis). Other: Brocq's pseudopelade, Brocq-Pautrier angiopapilloma.

ANNE JEAN LOUIS BROCQ



Francuski dermatolog, u. 1.02.1856 r. w Laroque-Timbaut; z. 18.12.1928 r. Studiował w Paryżu, gdzie od 1878 r. i uzyskał doktorat w 1892 roku. W 1891 roku został lekarzem w Hospicjum la Rochefoucauld, w 1896 roku w Hôpital Broca.

Fig. 23 Anne Jean Louis Brocq

Tam poświęcił swoje wysiłki na rzecz ustanowienia instytucji badań dermatologicznych wyposażonej w najnowocześniejszą aparaturę. Od 1906 do 1921 pracował w Hôpital Saint-Louis. Przeszedł na emeryturę w 1921 i zmarł 1928 roku.

W 1900 roku wydał *Dermatologique Pratique*, pierwszą encyklopedię dermatologii w języku francuskim. Brocq opisał wiele chorób skóry, w tym including keratosis pilaris, parapsoriasis i postać zapalenia skóry zwaną "chorobą Duhringa-Brocqa" (opryszczkowe zapalenie skóry). Inne choroby: pseudopelade Brocq, Brocq-Pautrier angiopapilloma.

BRUG'S SIGN

In 1927 Lichtenstein A. and Brug SL. discovered a microfilaria in the Dutch East Indies (now Indonesia) which was morphologically different from *W. bancrofti* and called it *Filaria malayi* (Brug, 1927; Lichtenstein, 1927; Brug, 1928; Brug and de Rook, 1930). This is skin lymphatic disease caused by nematodes transferred by the bite of an infected mosquito

OBJAW BRUGA

W 1927 Lichtenstein A. i Brug SL. odkryli microfilarię w Holenderskich Indiach Wschodnich (obecnie Indonezja), która różniła się morfologicznie od *Wuchereria Bancrofti* i nazwali ją *Filaria Malayi* (Brug, 1927; Lichtenstein, 1927). Objawem jest choroba naczyń limfatycznych skóry wywoływana przez nicienie przekazane poprzez ukąszenie zarażonego komara Masquito.

BRUSSELS'S SIGN

= sinonim: mycosis fungoidea. Adam Thomson described a case of mycosis fungoidea in a young girl of the age fourteen whom he saw in Brussels toward the end of October 1893.



Fig. 24 Mycosis fungoidea (Brussels's sign)

OBJAW BRUKSELSKI

= synonim: mycosis fungoidea. Adam Thomson opisał przypadek MF u młodej kobiety w wieku 14 lat, którą widział w Brukseli pod koniec października 1893 roku.

BUHL'S SIGN

= synonym: icterus neonatorum

OBJAW BUHLA

= synonim: icterus neonatorum.

LUDWIG VON BUHL

German pathologist (1816-1880). In Munich, he devoted himself to study at universities and in 1839 obtained a doctorate. In 1850 he was appointed professor eo, 1854 prorector of the university in general hospital and in 1859 appointed professor of general pathology and pathological anatomy. In association with Pettenkofer and Voit he founded "Journal of Biology" in it has in the first treatise "On the etiology of typhoid fever on the relationship of the temporal occurrence of this disease on the state of groundwater in Munich made aware". Buhl is remembered for his work with infectious diseases, particularly research of miliary tuberculosis. His name is associated with "Buhl's disease", a rare disorder of newborns that he first described in 1861. This disease is defined as an acute parenchymatous fatty degeneration of the liver, kidney, or heart, combined with hemorrhages into the various organs.



Fig. 25 Ludwig von Buhl

LUDWIG VON BUHL

Niemiecki lekarz (1816-1880). W Monachium poświęcił się pracy na uniwersytetach i w 1839 roku uzyskał stopień doktora. W 1850 roku został mianowany profesorem, 1854 prorektorem uniwersytetu w szpitalu ogólnym, w 1859 r. mianowany profesorem patologii i ogólnej anatomii patologicznej.

Wspólnie z Pettenkoferem i Voitem założył "Journal of Biology" z jego pierwszym traktatem "On the etiology of typhoid fever on the relationship of the temporal occurrence of this disease on the state of groundwater in Munich made aware". Buhl jest autorem prac z chorób zakaźnych, zwłaszcza badań gruźlicy prosówkowej. Jego nazwisko jest związane z "chorobą Buhl'a", rzadką chorobą noworodków, po raz pierwszy opisaną w 1861 roku. Choroba jest definiowana jako ostre zwydrodnenie tłuszczowe miąższu wątroby, nerek lub serca, połączone z krewawieniami w różnych narządach.

BULL'S EYE SIGN

=synonym erythema migrans in Lyme disease.



Fig. 26 Bull's eye sign (Erythema migrans)

OBJAW "OKA BYKA"

=synonim erythema migrans w chorobie z Lyme.

BURNS SIGN

Dermoid cyst found in Burn's space. (A narrow interval between the deep and superficial layers of the cervical fascia above the manubrium of the sternum through which pass the anterior jugular veins).

OBJAW BURNSA

Dermoidalna cysta znajdująca się w przestrzeni Burnsa (wąski kanał pomiędzy głębką i powierzchnową warstwą powięzi szyjnej, powyżej rękojeści mostka, przez którą przechodzi przednia żyła szyjna).

ALLAN BURNS

(18 September 1781 – 22 June 1813) was a Scottish surgeon and physician. A lecturer on surgery and anatomy at Glasgow, he studied medicine in Glasgow. In 1809 he published Observations on Diseases of the Heart, and in 1812 Observations on the Surgical Anatomy of the Head and Neck.

ALLAN BURNS

(18 września 1781 - 22 czerwca 1813), szkocki chirurg i lekarz. Wykładowca anatomii i chirurgii w Glasgow, studiował medycynę w Glasgow. W 1809 roku opublikował Obserwacje dotyczące chorób serca, a w 1812 r. Obserwacje chirurgiczne Anatomii głowy i szyi.

BUTTERFLY SIGN

The butterfly rash of systemic lupus erythematosus.

OBJAW MOTYLA

Rumień w kształcie motyla na twarzy w przebiegu SLE.

BUTTONHOLE SIGN

Soft papules that invaginate on pressure then return to level of skin (neurofibroma) in Neurofibromatosis.



Fig. 27. Buttonhole sign

OBJAW DZIURKI OD GUZIKA

Miękkie grudki wpuklające się do skóry pod uciskiem (neurofibroma), występujące w Neurofibromatozie.

ACKNOWLEDGEMENT:

Figure 11

Estelle LAMBERT

BIUMInfo

12, rue de l'Ecole de Médecine - 75006 Paris, France
estelle.lambert@bium.parisdescartes.fr

PIŚMIENNICTWO / REFERENCES:

1. Battle WH: Perforation of a gastro-jejunal ulcer: operation: recovery. Br Med J. 1910; 23; 1: 989.
2. Battle WH: Three Lectures on Some Points Relating to Injuries to the Head. Br Med J. 1890; 19; 2: 141-147.
3. Sanaei-Zadeh H, Aghakhani K: Medical image. Battle's sign.. N Z Med J. 2009; 22; 122: 75-76.
4. Tubbs RS, Shoja MM, Loukas M, Oakes WJ, Cohen-Gadol A: William Henry Battle and Battle's sign: mastoid ecchymosis as an indicator of basilar skull fracture. J Neurosurg. 2010; 112: 186-188.
5. Yasui H: E. Baelz's "Über Besessenheit und verwandte Zustände". Nippon Ishigaku Zasshi. 1984; 30: 122-129.
6. Yasui H: E. Baelz and Tsutsugamushi-disease. Nippon Ishigaku Zasshi. 1988; 34: 232-244.
7. Yasui H: Erwin Baelz and typhus. Nippon Ishigaku Zasshi. 1982; 28: 307-316.
8. Klar H: Erwin von Balz--A German physician in Japan. Medico (Eur). 1963; 73 :122-124.
9. Böttiger LE: Mikhail Bulgakov, physician and writer--a year of centenaries. Manuscripts do not burn. Lakartidningen. 1991; 88: 4269-4271.
10. Oransky I: Disarming life's invisible enemies: Mikhail Bulgakov's A Country Doctor's Notebook. Lancet. 1999; 353: 2059-2061.
11. Mathiasen H: William Carlos Williams and Mikhail Bulgakov on feeling versus reason. Am J Med. 2010; 123: 774.
12. Martin CJ: Observations on the pathology of Barcoo Rot (veld sore?): with suggestions as to treatment. Br Med J. 1917; 1: 761-762.
13. Morris M, Dore SE: Pigmented Tropical Skin, with Multiple Epitheliomata of the Rodent Type, also with

- Barcoo Rot, in a Man, aged 53. Proc R Soc Med. 1913; 6: 184-185.
14. Liston SLL: Barcoo Rot. JAMA. 1983; 249: 3174.
15. Shelley WB, Hurley HI Jr: Localized chromidrosis: a disorder of the apocrine gland. J Invest Dermatol. 1952; 19: 265-266.
16. Shelley W: Mystery of the purple-spotted pillowcase-chromidrosis? JAMA. 1969; 207: 960.
17. Speert H: Caspar Bartholinus and the vulvovaginal glands. Med Hist. 1957; 1: 355-358.
18. Levell NJ: Thomas Bateman MD FLS 1778-1821. Br J Dermatol. 2000 Jul; 143: 9-15.
19. Holubar K: The compilation and edition of the first color atlas of dermatology by Robert Willan (1757-1812), Thomas Bateman (1778-1821), and Ashby Smith (?-1831) from 1790 to 1817. Acta Dermatolovenerol Croat. 2004; 12: 12-17.
20. Journe D: Buccal psoriasis. Acta Stomatol Belg. 1965; 62: 307-329.
21. Lisiecka-Adamska H, Swiezawska E: Achard-Thiers syndrome ("diabetes in bearded women". Endokrynl Pol. 1962; 13: 413-423.
22. Klopouh L, Altman K, Nicol T, Braga-Basaria M, Basaria S: Diabetes in a bearded woman. J Androl. 2005; 26: 455-458.
23. Beigel H: A Contribution to Baby-Farming. Br Med J. 1868; 2: 422-423.
24. Sadr AH, Akhavani MA, O'Toole G: Striae ulceration in iatrogenic Cushing's syndrome. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010; 63 :e506.
25. Avery H, Cooper HL, Karim A: Unilateral Beau's lines associated with a fractured olecranon. Australas J Dermatol. 2010; 51: 145-146.
26. Smetanick MT, Zellis SL, Ermolovich T: Acrodermatitis chronica atrophicans: a case report and review of the literature. Cutis. 2010; 85: 247-252.
27. Borda JM, Abulafia J, Casas G, Grigaites V: Cystic and nodular elastosis with comedos (Favre and Racouchot disease) and bullous and erosive porphyria in adults. Arch Argent Dermatol. 1965; 15: 438-451.
28. Halford: Greenchromidrosis. London Med. Gaz. 1833: 211.
29. Murray M: Chromidrosis. Arch Derm Syphilol. 1940; 41: 379-380.
30. Pannell JR: Mating-system evolution: genies from a bottleneck. Curr Biol. 2009; 19: R369-370.
31. Newsom EY: South Carolina's last yellow fever epidemic: Manning Simons at Port Royal, 1877. J S C Med Assoc. 1995; 91: 311-313.
32. Vilanova X, Cardenal C: Brocq's parakeratosis psoriasiformis; report of a case. Actas Dermosifiliogr. 1951; 43: 81-87.
33. Brug SL: Een nieuwe Filaria-soort (Filaria malayi) parasiterend bij den mensch (voorloopige mededeeling). Geneeskundig Tijdschrift voor Nederlandsch-Indië 1927; 67: 750-754.
34. Lichtenstein A: Filaria-onderzoek te Bireuen. Geneeskundig Tijdschrift voor Nederlandsch-Indië 1927; 67:742-749.
35. Levell NJ: Thomas Bateman MD FLS 1778-1821. Br J Dermatol. 2000; 143: 9-15.
36. Fye WB: Allan Burns. Clinical cardiology. 1990; 13: 301-302.