

Ποια είναι η διάγνυσή σας

Μαντέκου-Λεφάκη Ι.

Δελλή Φ.Σ.

Μουζιούρα Χ.

Στρατηγός Α.

Αυγερινού Γ.

Κρατική Δερματολογική Κλινική, Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων Θεσ/κης

Κρατική Δερματολογική Κλινική, Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων Θεσ/κης

Δερματολόγος - Αφροδισιολόγος

Α' Παν/κή Δερμ/κή Κλινική, Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων "Α. Συγγρός", Αθήνα

Α' Παν/κή Δερμ/κή Κλινική, Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων "Α. Συγγρός", Αθήνα

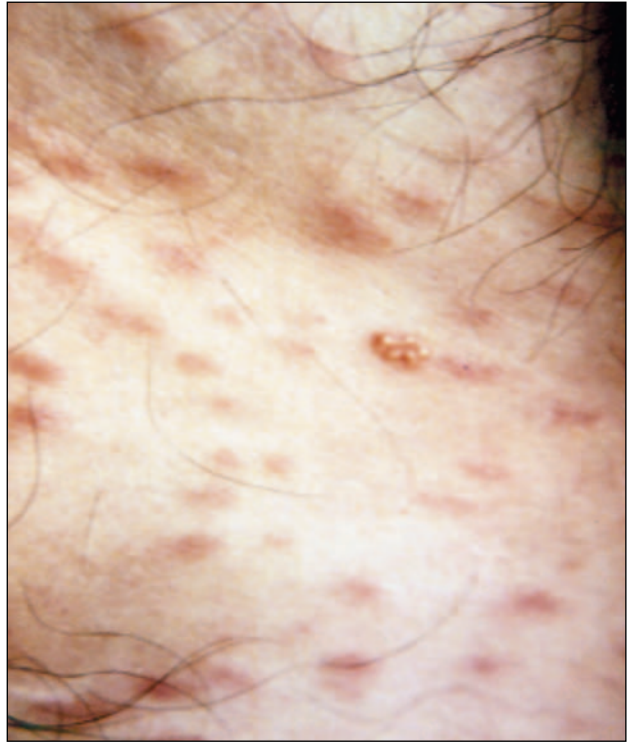
ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής ηλικίας 45 ετών παρουσίασε προ 25ετίας πολλαπλές διάσπαρτες ασυμπτωματικές βλατίδες στην πρόσθια και πλάγια θωρακική επιφάνεια (Εικόνα 1). Οι βλάβες είχαν καστανόφαιη χροιά και το μέγεθός τους κυμαινόταν από 0,5 έως 1 cm. Μερικές βλατίδες έφεραν επάνω τους επιπλέον στοιχεία, τα οποία κλινικά έμοιαζαν με κεγχρία συρρέοντα υπό μορφή πλάκας (Εικόνα 2). Έγιναν βιοψίες δέρματος από δύο βλάβες: από μία εξανθηματική καστανόφαιη βλατίδα και από μία βλατίδα

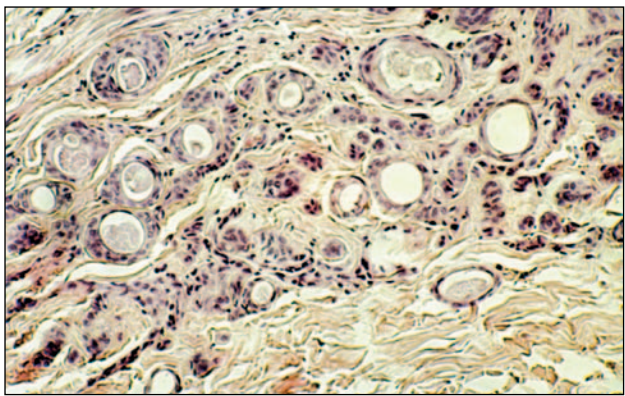
που έφερε κεγχρία. Η ιστοπαθολογική εξέταση της πρώτης βλάβης έδειξε στο δικτυωτό χόριο την παρουσία συμπαγών σχηματισμών από βασικού τύπου κύτταρα μέσα σε ένα έντονα ινώδες στρώμα, καθώς και πολλαπλούς εκκρινείς πόρους ποικίλων σχημάτων και μεγεθών, οι οποίοι καλύπτονται από πεπλατυσμένα επιθηλιακά κύτταρα και στον αυλό τους εμπεριέχουν μια άμορφη μάζα (Εικόνα 3). Η βιοψία από την βλάβη με τα κεγχρία έδειξε τα εξής: επιπλέον στο θηλώδες χόριο παρατηρούνται κύστεις που στην περιφέρεια επενδύονται από πολύστιβο επιθήλιο και περιέχουν ομόκεντρα πετάλια κερατίνης (Εικόνα 4).



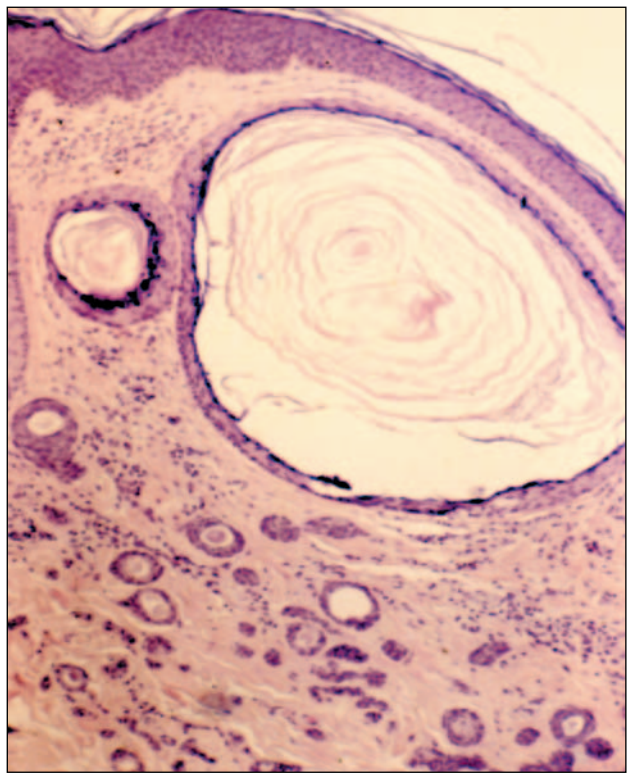
Εικόνα 1



Εικόνα 2



Εικόνα 3



Εικόνα 4

Ποια είναι η διάγνωσή σας;

ΕΞΑΝΘΗΜΑΤΙΚΟ ΚΕΓΧΡΟΕΙΔΟΜΟΡΦΟ ΥΠΟ ΜΟΡΦΗ ΠΛΑΚΑΣ ΣΥΡΙΓΓΩΜΑ

Συζήτηση

Τα συριγγώματα είναι καλοήθεις όγκοι των εκκρινών αδένων που συσχετίζονται με τα δομικά στοιχεία του ενδοεπιδερμικού τμήματος του πόρου καθώς και με την ενδοχοριακή μοίρα του απεκκριτικού σωληναρίου (απεκκριτική ιδρωτοποιός διαφοροποίηση).¹ Οι κλινικές μορφές των συριγγωμάτων περιγράφηκαν το 1987 σε μια ταξινόμηση των Friedman και Butler² και αναθεωρήθηκαν το 1996 από τον Rogioletti.³

Το 1987 οι Friedman και Butler περιέγραψαν για πρώτη φορά τον εντοπισμένο τύπο κεγχροειδόμερφου συριγγώματος.² Τέσσερα χρόνια αργότερα οι Dupre και συν.⁴ παρουσίασαν το πρώτο περιστατικό εξανθηματικού κεγχροειδόμερφου συριγγώματος (ΕΚΣ) και το 1995 οι Weiss και συν.⁵ δημοσίευσαν ακόμη ένα παρόμοιο περιστατικό. Το παρόν περιστατικό μας, όπως φαίνεται και από την ανασκόπηση της βιβλιογραφίας, είναι το τρίτο το οποίο παρουσιάζεται διεθνώς όσον αφορά το εξανθηματικό κεγχροειδόμερφο συριγγώμα και το πρώτο που τα κεγρία παίρνουν την μορφή πλάκας.

Το ΕΚΣ εμφανίζεται συνήθως σε νέους ενήλικες και συχνά εντοπίζεται στην πρόσθια ημιθωράκια περιοχή. Τα κλινικά, ιστολογικά και ιστοχημικά χαρακτηριστικά δεν διαφέρουν από αυτά της εντοπισμένης μορφής.⁶

Τα κεγρία είναι μικρές επιδερμικές κύστεις που καλύπτονται από στιβάδες επιθηλιακών κυττάρων και περιέχουν ομοκεντρικά στρώματα κερατίνης.⁶ Θεωρούνται κύστεις επίσχεσης και ο Virchow εξέφρασε για πρώτη φορά την υπόθεση ότι προέρχονται από τους συνδεδεμένους με το τριχικό θύλακο σμηγματογόνους πόρους. Οι Epstein και Kligman θεωρούν ότι τα κεγρία είναι βλαστικές βλάβες που προέρχονται από τα πολυδύναμα επιθηλιακά κύτταρα.⁷ Τα κεγρία διαχωρίζονται σε πρωτογενή και δευτερογενή. Τα πρωτογενή κεγρία δημιουργούνται αυτόματα από την εξωτερική στιβάδα ενός ανώμαλου στελέχους χνοώδους τρίχας, από το κατώτερο μέρος του εκφορητικού ιδρωτοποιού πόρου στο επίπεδο του σμηγματικού αδένου.⁷

Τα δευτερογενή κεγρία εμφανίζονται στο πλαίσιο νοσημάτων που συνδυάζονται με την δημιουργία

πομφόλυγας, όπως είναι το πομφολυγώδες πεμφιγοειδές, η όψιμη δερματική πορφυρία και η δυστροφική πομφολυγώδης επιδερμόλυση⁸ είτε μετά από δερμοαπόξεση ή άλλα τραύματα.⁷ Τα δευτερογενή κεγρία αναπτύσσονται είτε από τα στοιχεία τριχικών θυλάκων, είτε των πόρων εκκρινών αδένων σαν αποτέλεσμα επιδερμοειδούς συριγγομεταπλασίας.¹ Επίσης σε μερικές τοξιδερμίες το ακροσυριγγικό μέρος μετατρέπεται σε δευτερογενή κεγρία.^{9,10} Ο Pinkus εξέφρασε για πρώτη φορά την υπόθεση ότι, τα δευτερογενή κεγρία είναι το αποτέλεσμα αντιδραστικού πολλαπλασιασμού του επιθηλίου, σε κάποιο τραυματισμό.¹¹ Θεωρούνται κύστεις επίσχεσης, δημιουργούνται από οποιοδήποτε επιθήλιο μερικές φορές δε βρίσκονται σε επαφή με το γενεσιουργό στοιχείο, είτε αυτό είναι ένας τριχικός θύλακας ή ένας ιδρωτοποιός αδένος ή ένας σμηγματογόνος αδένος ή η επιδερμίδα.¹²

Ο συνδυασμός του συριγγώματος και των κεγριών περιγράφεται είτε ως εντοπισμένη κλινική μορφή, όπως εκείνες του of Friedman² και του Higaki,¹³ είτε ως διάσπαρτη μορφή όπως τα περιστατικά του Dupre,⁴ του Weiss⁵ και το παρόν, που παρουσιάζουμε.

Τα κύτταρα που επενδύουν τις κύστεις δεν περιέχουν μελανίνη² και οι μελέτες με ηλεκτρονικό μικροσκοπικό δείχνουν ότι τα κεγρία προέρχονται από τα κύτταρα του αυλού των ενδοεπιδερμικών εκκρινών πόρων, γεγονός που εξηγεί την δυνατότητα κερατινοποίησης.¹⁴

Σε μερικές περιπτώσεις κοινών συριγγωμάτων, ο Lever σημείωσε την παρουσία διευρυμένων κυστικών πόρων που περιέχουν κερατίνη και επίσης το ότι σ' αυτές τις περιοχές, μερικά από τα κύτταρα που καλύπτουν τον αυλό, περιέχουν κερατουαλίνη. Δεν υπάρχει όμως καμία αναφορά που να αφορά την κλινική συνύπαρξη κεγριών, με αυτό το τύπο συριγγώματος.⁶

Στην περίπτωση που παρουσιάζουμε, αν και δεν υπάρχει ιστορικό προϋπάρχουσας βλάβης, θεωρούμε τα κεγρία ως δευτερογενή. Η σύγχρονη εμφάνιση εξανθηματικού συριγγώματος και κεγριών δεν είναι τυχαία, καθόσον τα κεγρία δημιουργούνται από τα εκκρινούς προέλευσης στοιχεία του όγκου και ο συνδυασμός αυτός επιβεβαιώνεται ως μια ξεχωριστή κλινική και ιστοπαθολογική οντότητα. Το ιδιαίτερο χαρακτηριστικό στο περιστατικό μας ήταν ότι τα κεγρία ελάμβαναν την μορφή πλάκας.¹⁵

Οι εξανθηματικές μορφές των ιδραταδενωμάτων βελτιώνονται με την τοπική εφαρμογή ρετινοειδών.¹

Στην περίπτωση μας η τοπική θεραπεία με τρετινοΐνη και αζελαϊκό οξύ είχαν μέτριο αποτέλεσμα.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Poiaras Baptista A, Tellechea O. Ογκοί των Εξαρτημάτων του Δέρματος. Σύγχρονη Δερματική Ογκολογία. Ν.Γ. Σταυριανέα. Εκδόσεις Πασχαλίδης 2001: 261-2.
- Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. J Am Acad Dermatol 1987; 16:310-4.
- Rogioletti F, Semino MT, Rebora A. Unilateral multiple plaque-like syringomas. Br J Dermatol 1996; 135:623-5.
- Dupre A, Bonafe JL, Christol B. Syringomas as a causative factor for cicatricial alopecia [letter]. Arch Dermatol 1981; 117:315.
- Weiss E, Paez E, Greenberg AS et al. Eruptive syringomas associated with milia. Int J Dermatol 1981; 6:555-9.
- Elder D, Elenitsas R, Ragsdale BD. Tumors of the epidermal Appendages. In: Lever's Histopathology of the Skin (Elder D, Elenitsas R, Jaworsky Ch, Johnson B Jr eds), 8th edn. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1997:778-9.
- Epstein W, Kligman A. The pathogenesis of milia and benign tumors of the skin. J Invest Dermatol 1956; 26:1-11.
- McGrath JA, Schofield OM, Eady RA. Epidermolysis bullosa pruriginosa: Dystrophic epidermolysis bullosa with distinctive clinico-pathological features. BrJ Dermatol 1994; 130:617.
- Hatrzell MB. Diseases of the Skin. Philadelphia (PA): JB Lippincott 1917; 689-91.
- Grosshans E, Gribier B. Les kystes et pseudo- kystes cutanes. Ann Dermatol Venereal 1994; 121:594-9.
- In discussion of Epstein W, Kligman A. J Invest Dermatol 1956; 26:1-11.
- Leppard B., Sneddon IB. Milia occurring in lichen sclerosus et atrophicus. Br J Dermatol 1975; 92:711-14.
- Higaki Y, Nogita T, Kawashima M. Miliun-like syringoma in the perianal region. Dermatology 1995; 191:249-51.
- Hashimoto K, Dibella RJ, Borsuk GM, Lever WF. Eruptive hidradenoma and syringoma: histological, histochemical and electron microscopic studies. Arch Dermatol 1967; 96:500-19.
- Tsoitis G., Papadimitriou C, Asvesti C., Lefaki I., Lambroudi M., Hatzibougias J., Babi A. Dermatoses retro-auriculaires a type de grains de milium en plaque. Ann Dermatol Venereal 1993; 120:58-64.

Αλληλογραφία: *Μαντέκου-Λεφάκη Ι.*

Αθηνάς 14, Πανόραμα

55 236 Θεσσαλονίκη

E-mail: ioannalefaki@yahoo.gr

Το ALTARGO θεραπεύει το ΜΟΛΥΣΜΑΤΙΚΟ ΚΗΡΙΟ ΣΕ ΜΟΛΙΣ ΠΕΝΤΕ ΗΜΕΡΕΣ¹

ΠΡΩΤΗ ΤΟΠΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ
ΚΑΤΙΝΟΡΑΝΤΙΒΙΟΤΙΚΩΝ
ΠΡΩΤΟ ΣΕ
20
ΧΡΟΝΙΑ



**Βραχυχρόνια θεραπεία για μολυσματικό κηρίο,
επιμολυσμένες μικρές ρήξεις, εκδορές ή
ράμματα τραυμάτων¹**

Altargo[®]
retapamulin 1% ointment

1. ΟΝΟΜΑΣΙΑ ΤΟΥ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΟΥ ΠΡΟΪΟΝΤΟΣ

Altargo 1% αλοιφή
2. ΠΟΙΟΤΙΚΗ ΚΑΙ ΠΟΣΟΤΙΚΗ ΣΥΝΘΕΣΗ

1 g περιέχει 10 mg ρεταπαμουλίνης (1% w/w).

4. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ

4.1 Θεραπευτικές ενδείξεις

Βραχυχρόνια θεραπεία των ακόλουθων επιπολής δερματικών λοιμώξεων:

Μολυσματικό κηρίο.

Επιμολυσμένες μικρές ρήξεις, εκδορές ή ράμματα τραυμάτων.

Βλέπε παραγράφους 4.4 και 5.1 για σημαντικές πληροφορίες σχετικά με την κλινική δράση της ρεταπαμουλίνης έναντι διαφόρων τύπων χρυσίζοντα σταφυλόκοκκου (*Staphylococcus aureus*).

Θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη οι επίσημες οδηγίες αναφορικά με την κατάλληλη χρήση αντιμικροβιακών παραγόντων.

4.3 Αντενδείξεις

Γνωστή ή πιθανολογούμενη υπερευαίσθηση στη ρεταπαμουλίνη ή στο έκδοχο.

4.4 Ειδικές προειδοποιήσεις και προφυλάξεις κατά τη χρήση

Σε περίπτωση ευαισθητοποίησης ή σοβαρού τοπικού ερεθισμού από τη χρήση της αλοιφής ρεταπαμουλίνης, θα πρέπει να διακόπτεται η θεραπεία, να ακουμπήσετε προσεκτικά η αλοιφή και να εφαρμόζεται κατάλληλη εναλλακτική θεραπεία για τη λοίμωξη. Η αλοιφή ρεταπαμουλίνης δεν πρέπει να έρχεται σε επαφή με τα μάτια και βλεννογόνους υμένες. Επιστάται η προσοχή προς αποφυγή κατάποσης. Η ρεταπαμουλίνη δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται για τη θεραπεία λοιμώξεων που είναι γνωστό ή πιθανολογείται ότι οφείλονται σε ανθεκτικά στη μεθικιλίνη στελέχη χρυσίζοντα σταφυλόκοκκου (MRSA) (βλέπε παράγραφο 5.1). Σε κλινικές μελέτες δευτερογενώς επιμολυσμένων ανοικτών τραυμάτων, η ρεταπαμουλίνη δεν ήταν επαρκώς αποτελεσματική σε ασθενείς με λοιμώξεις που οφείλονται σε ανθεκτικά στη μεθικιλίνη στελέχη *Staphylococcus aureus* (MRSA). Η απία της μειωμένης κλινικής αποτελεσματικότητας που παρατηρήθηκε στους συγκεκριμένους ασθενείς δεν είναι γνωστή.

Το ενδεχόμενο εναλλακτικής θεραπείας θα πρέπει να εξετάζεται, εφόσον δεν παρατηρείται βελτίωση ή παρατηρείται επιδείνωση στην προσβεβλημένη περιοχή μετά από 2-3 ημέρες θεραπείας.

Η ρεταπαμουλίνη δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται για την αντιμετώπιση αποστημάτων. Η αλοιφή ρεταπαμουλίνης περιέχει βουτυλιωμένο υδροξυτολουόλιο, το οποίο ενδέχεται να προκαλέσει τοπικό ερεθισμό του δέρματος (π.χ. δερματίτιδα από επαφή) ή ερεθισμό των ματιών και των βλεννογόνων υμένων. Όπως και με άλλους αντιμικροβιακούς παράγοντες, η παρατεταμένη χρήση ρεταπαμουλίνης μπορεί να προκαλέσει υπερανάπτυξη μη ευαίσθητων μικροοργανισμών, περιλαμβανομένων μυκήτων.

4.6 Κύση και γαλουχία

Κύση

Δεν διατίθενται κλινικά δεδομένα σχετικά με έκθεση κατά την εγκυμοσύνη. Μελέτες σε ζώα κατέδειξαν τοξικότητα στην αναπαραγωγική ικανότητα μετά από του στόματος χορήγηση ενώ είναι ανεπαρκείς στην αξιολόγηση των επιδράσεων κατά του τοκέτο και στην εμβρυική/μεταγεννητική ανάπτυξη (βλέπε παράγραφο 5.3). Η αλοιφή ρεταπαμουλίνης θα πρέπει να χρησιμοποιείται κατά την εγκυμοσύνη μόνο εφόσον ενδείκνυται σαφώς τοπική αντιμικροβιακή θεραπεία και η χρήση ρεταπαμουλίνης κρίνεται προτιμότερη από τη χορήγηση συστηματικού αντιμικροβιακού παράγοντα.

Γαλουχία

Δεν είναι γνωστό εάν η ρεταπαμουλίνη απεκκρίνεται στο μητρικό γάλα. Σε ενήλικες παρατηρείται ελάχιστη συστηματική έκθεση, συνεπώς η έκθεση του βρέφους που θηλάζει είναι πιθανόν αμελητέα. Η απέκκριση της ρεταπαμουλίνης στο μητρικό γάλα δεν έχει μελετηθεί σε ζώα. Θα πρέπει να αποφεύσσεται εάν θα συνεχίζεται/διακόπτεται ο θηλασμός ή εάν θα συνεχίζεται/διακόπτεται η αγωγή με Altargo, λαμβάνοντας υπόψη το όφελος του θηλασμού για το παιδί και το όφελος της αγωγής με Altargo για τη γυναίκα.

4.8 Ανειθιμότητες ενδείξεις

Σε κλινικές μελέτες στις οποίες χορηγήθηκε Altargo σε 2150 ασθενείς με επιπολής δερματικές λοιμώξεις, η πιο συχνή ανεπιθύμητη ενέργεια που αναφέρθηκε ήταν ερεθισμός της θέσης εφαρμογής, η οποία επηρέασε το 1% περίπου των ασθενών.

Η ακόλουθη συνθήκη χρησιμοποιήθηκε για την ταξινόμηση της συχνότητας:

Συχνές ≥1/100 έως <1/10

Οχι συχνές

≥1/1000 έως <1/100

Εντός κάθε κατηγορίας συχνότητας εμφάνισης, οι ανεπιθύμητες ενέργειες παρατίθενται κατά φθίνουσα σειρά σοβαρότητας.

Οργανικά συστήματα	Συχνές	Οχι συχνές
Γενικές διαταραχές και καταστάσεις της οδού χορήγησης	Αντιδράσεις της θέσης εφαρμογής Ερεθισμός	Αντιδράσεις της θέσης εφαρμογής Άλγος Κνησμός Ερύθημα
Διαταραχές του δέρματος και του υποδόριου ιστού		Δερματίτιδα από επαφή

7. ΚΑΤΟΧΟΣ ΤΗΣ ΑΔΕΙΑΣ ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΑΣ

Glaxo Group Ltd
Greenford Road
Greenford
Middlesex UB6 0NN
Ηνωμένο Βασίλειο

Βιβλιογραφία:

1. Περίληψη Χαρακτηριστικών Προϊόντος Altargo
2. Butler MS and Buss AD. Biochemical Pharmacology 2006 (71): 919-929.

Περαιτέρω πληροφορίες περιλαμβάνονται στο φύλλο οδηγιών του προϊόντος ή απευθυνθείτε στην GlaxoSmithKline A.E.B.E., Τηλ: 210 6882100