

Ποιά είναι η διάγνωσή σας

Δελλή Φ.

Διανυσσόπουλος Α.

Στρατηγός Α.

Μαντέκου-Λεφάκη Ι.

Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων Θεσσαλονίκης, Κρατική Κλινική

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Γυναίκα 19 ετών, προσήλθε για ένα ασυμπτωματικό βλατιδώδες εξάνθημα κορμού, το οποίο πρωτοεμφανίστηκε σε ηλικία 16 ετών και αυξήθηκε προοδευτικά, ως προς την έκταση που κατελάμβανε, τον αριθμό των βλαβών και το μέγεθος τους. Το εξάνθη-

μα περιελάμβανε περισσότερες από 30 θολωτές βλατίδες, διαμέτρου 1-3 mm, χρώματος φυσιολογικού δέρματος, διάσπαρτες στην πλάγια κοιλιακή και περιομφαλική χώρα και σε σχέση με τους τριχικούς θυλάκους (Εικόνες 1, 2). Το οικογενειακό ιστορικό παρομοίου εξανθήματος ήταν αρνητικό.

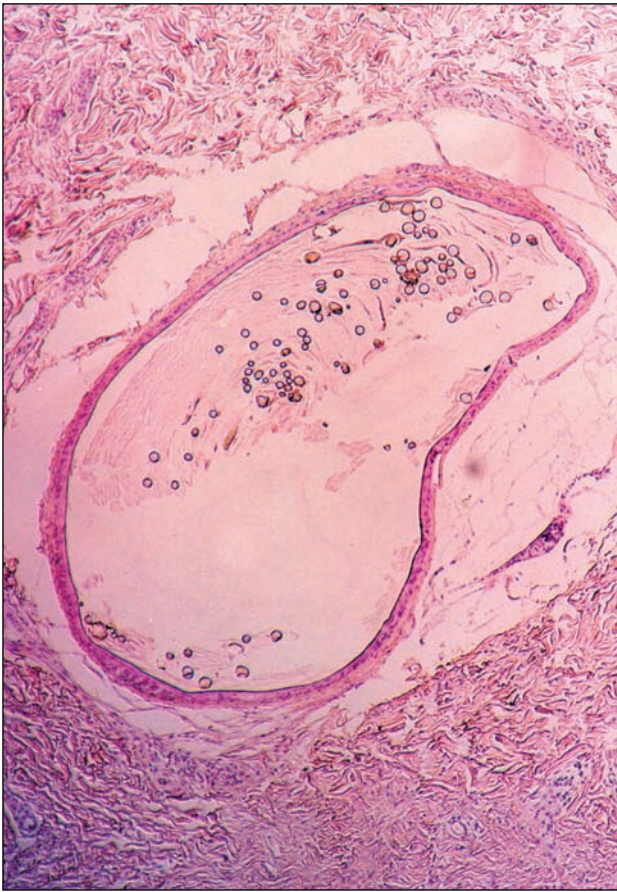
Η ιστολογική εξέταση έδειξε ένα κυστικό μόρφω-



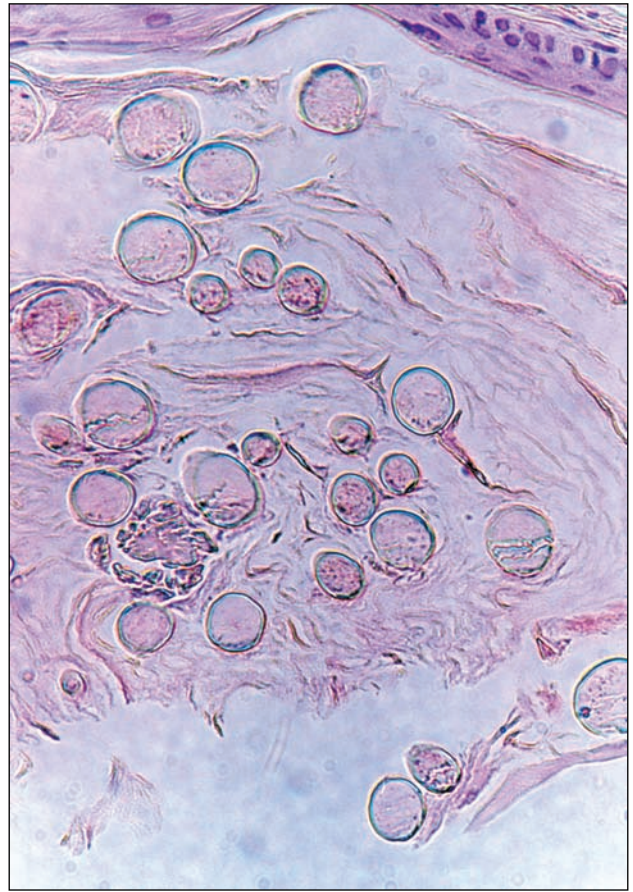
Εικόνες 1,2 – Θολωτές βλατίδες στην πλάγια κοιλιακή και περιομφαλική χώρα.

μα, το οποίο εντοπίζεται στο δικτυωτό χόριο (Εικόνα 3) και του οποίου το τοίχωμα αποτελείται από πλακώδες επιθήλιο (Εικόνα 4). Η κύστη περιέχει κερατι-

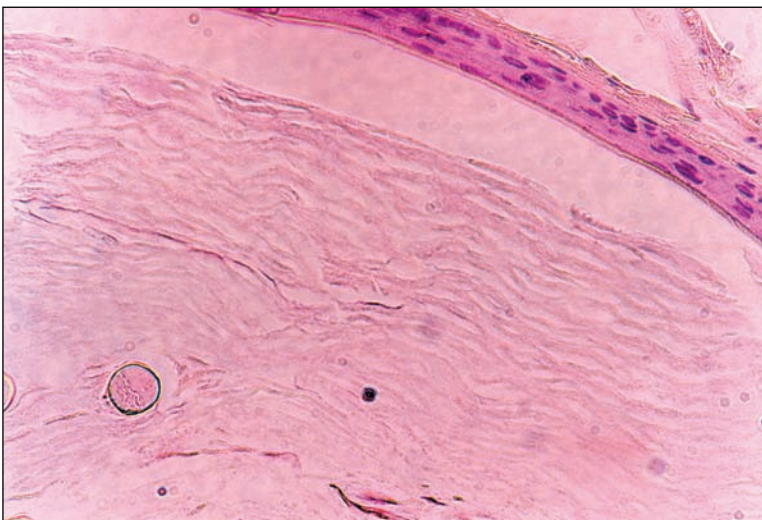
νη ουσία, η οποία διατάσσεται κατά φολίδες (Εικόνα 4) και πολυάριθμες τεμαχισμένες, αχρωμάτιστες χνοώδεις τρίχες (Εικόνα 5).



Εικόνα 3 – Στο δικτυωτό χόριο υπάρχει μια κύστη.



Εικόνα 5 – Η κύστη περιέχει τεμαχισμένες χνοώδεις τρίχες.



Εικόνα 4 – Η κύστη περιέχει κερατίνη η οποία διατάσσεται κατά φολίδες. Το τοίχωμά της αποτελείται από πλακώδες επιθήλιο.

Ποιά είναι η διάγνωσή σας;

ΕΞΑΝΘΗΜΑΤΙΚΕΣ ΧΝΟΩΔΕΙΣ ΤΡΙΧΙΚΕΣ ΚΥΣΤΕΙΣ (ERUPTIVE VELLUS HAIR CYSTS)

Συζήτηση

Ο 1 εξανθηματικές χνοώδεις τριχικές κύστεις (EXTK) περιγράφηκαν για πρώτη φορά το 1977 από τους Esterly και συνεργάτες.¹ Θεωρείται ότι αντιπροσωπεύουν μια διαταραχή ανάπτυξης του χνοώδους τριχικού θυλάκου, που προδιαθέτει στην απόφραξη του κάτω από το σημείο όπου εκβάλλει ο σμηγματογόνος αδένας. Έτσι έχουμε απόφραξη του κεντρικού τμήματος του τριχικού θυλάκου και δευτερογενή ατροφία του τριχικού βολβού.

Οι EXTK είναι μια κληρονομική πάθηση που μεταδίδεται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα¹ ή μπορεί να συμβεί και σποραδικά, όπως στην περίπτωση μας. Η συχνότητα είναι άγνωστη. Λιγότερες από 50 περιπτώσεις έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία. Εντούτοις, φαίνεται ότι η συχνότητα της νόσου είναι μεγαλύτερη από ότι μας δείχνουν οι βιβλιογραφικές αναφορές, ενδεχομένως επειδή η διάγνωση επιβεβαιώνεται μόνο με τη βιοψία και την ιστολογική εξέταση.

Η νόσος προσβάλλει εξίσου τις γυναίκες και τους άνδρες. Στα περιστατικά χωρίς κληρονομική επιβάρυνση, η ηλικία έναρξης είναι από 4 έως 18 ετών, με ενίοτε απότομη αύξηση του αριθμού των βλαβών κατά την εφηβεία. Στα περιστατικά με κληρονομικό ιστορικό το EXTK πρωτοεμφανίζεται κατά την βρεφική και παιδική ηλικία. Οι περισσότερες κύστεις παρουσιάζουν μια τάση αυτόματης υποχώρησης σε μερικούς μήνες έως έτη, αλλά υπάρχει και το ενδεχόμενο παραμονής των βλαβών καθ' όλη τη διάρκεια ζωής.^{1,6}

Οι EXTK εμφανίζονται συνήθως κατά την εφηβεία ως πολλαπλές ασυμπτωματικές ασπροκίτρινες βλατιδοκυστικές βλάβες, διαμέτρου 1 έως 5 mm, μερικές φορές με ομφαλωτή ή εφελκιδοδοποιημένη επιφάνεια. Οι συχνότερες εντοπίσεις είναι η πρόσθια επιφάνεια του θώρακα, η κοιλιακή χώρα και τα άκρα, σπανιότερα ο λαιμός και το πρόσωπο.⁵ Επίσης έχουν περιγραφεί περιστατικά με γενικευμένο εξάνθημα.⁶

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει πολλές δερματοπάθειες μεταξύ των οποίων: ακμή, επιδερμική κύστη (EK), θυλακίτιδα, κλειστοί φαγέσωρες, θυλακική κερατίαση, κεγχρία, διαιτράινουσα θυλακίτιδα, πολλαπλό στεατοκύττωμα (ΠΣ), ακανθωτή τριχόσταση και τριχειλημματική κύστη (TK).

Η σημαντικότερη διαφορική διάγνωση γίνεται από το ΠΣ, το οποίο μοιάζει με το EXTK ως προς την κλινική εικόνα και εντόπιση, την ηλικία έναρξης και τον

τρόπο κληρονομικότητας. Διαφέρουν μόνον ιστολογικά. Η χνοώδης κύστη περιέχει κεράτινη ουσία που διατάσσεται σε πετάλια και ποικίλο αριθμό χνοωδών τριχών. Το τοίχωμά της αποτελείται από πλακώδες επιθήλιο, μερικές φορές με κοκκώδη σιβάδα που μόλις διακρίνεται.⁷ Αντίθετα, το ΠΣ εμφανίζεται σαν μια άδεια κύστη λόγω της απώλειας του περιεχομένου της κατά την διάρκεια της μονιμοποίησης και καλύπτεται από ένα λεπτό τοίχωμα που αποτελείται από πλακώδες επιθήλιο χωρίς κοκκώδη σιβάδα. Η κεράτινη σιβάδα είναι λεπτή, έντονα εωσινοφιλική, με κυματοειδή όψη. Μερικές φορές η κυστική κοιλότητα στο ΠΣ περιέχει κομμάτια τριχών. Ένα χαρακτηριστικό εύρημα του ΠΣ είναι η παρουσία σμηγματογόνων στοιχείων κοντά και μέσα στο τοίχωμα της κύστης. Περιγράφηκαν καταστάσεις παρουσίας αυτών των δύο οντοτήτων μέσα σε μια κύστη^{8,10,11} καθώς και η παρουσία και των δύο ειδών κύστεων στον ίδιο ασθενή.^{12,13,14} Γι' αυτό μερικοί συγγραφείς θεωρούν ότι το EXTK και το ΠΣ είναι εκδήλωση της νόσου πολλαπλών τριχοσμηγματογόνων κύστεων, και ότι η έκφραση με την μία ή την άλλη μορφή εξαρτάται από το σημείο στο οποίο γίνεται η βλάβη.

Η επιδερμική κύστη (EK) και η τριχειλημματική κύστη (TK) είναι άλλες δύο κύστεις που μπαίνουν στην διαφορική διάγνωση του EXTK. Κλινικά, η EK είναι ένας όγκος που αυξάνεται με αργό ρυθμό. Ιστολογικά το τοίχωμά της αποτελείται από πλήρη επιδερμίδα (μαλπιγιανή, κοκκώδη και κεράτινη σιβάδα) και η κοιλότητά της περιέχει πέταλα κερατίνης ουσίας. Η TK δεν διαφέρει κλινικά από την EK, όμως είναι λιγότερα συχνή και σε 90% των περιπτώσεων εντοπίζεται στο τριχωτό της κεφαλής. Ιστολογικά η TK παρουσιάζει τριχειλημματική διαφοροποίηση. Το τοίχωμα παρουσιάζει πασσαλοειδή διάταξη των κυττάρων του περιφερικού στρώματος, και κερατινοποίηση χωρίς την κοκκώδη σιβάδα, με τυπικά διογκωμένα τα κύτταρα που περιβάλλουν την κοιλότητα.⁷

Πρόσφατα, οι Tomkova και συνεργάτες,¹⁵ αναφέρουν ότι ο τρόπος με τον οποίο διατάσσεται η κερατίνη μπορεί να βοηθήσει στην διαφορική διάγνωση των EXTK, από το ΠΚ και τις άλλες δερματικές κύστεις. Επίσης μελετήθηκε η έκφραση της κερατίνης 10 (K10) και της κερατίνης 17 (K17) και απεδείχθη ότι η K10 εκφράζεται στις TK, το ΠΣ και την EK, ενώ η K17 στις TK, ΠΣ και EXTK. Επομένως, η παρουσία της K17 και συγχρόνως η απουσία της K10 μπορεί να αποτελέσουν το διαγνωστικό κριτήριο της EXTK.

Η παθογένεια της EXTK δεν έχει διευκρινισθεί ακόμα. Υπάρχουν δύο θεωρίες. Μία από αυτές υποστηρίζει ότι υπάρχει μια ανωμαλία ανάπτυξης που προδιαθέτει στην απόφραξη του τριχικού θυλάκου

στο σημείο εκβολής του σμηγματικού αδένου.¹ Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την δημιουργία της κύστης λόγω κατακράτησης κερατίνης ουσίας και των στελεχών τριχών, με την ακόλουθη ατροφία του βολβού. Οι Kumakiri και συνεργάτες⁵ εκφράζουν μια άλλη άποψη και υποστηρίζουν ότι το ΕΧΤΚ είναι ένα είδος τριχοσμηγματικού αμαρτώματος με δυνατότητα διαφοροποίησης προς χνοώδη τρίχα και κερατινοκύτταρα όμοια με τα κερατινοκύτταρα της εξωτερικής θήκης του έξω κολεού στο επίπεδο του πόρου του σμηματογόνου αδένου. Παρατηρώντας την στενή σχέση μεταξύ ΕΧΤΚ και ΠΣ, μερικοί συγγραφείς τόνισαν ότι τα μορφολογικά χαρακτηριστικά των κύστεων εξαρτώνται από την προέλευσή τους.¹³ Οι Ohtake και συνεργάτες, για παράδειγμα, προτείνουν ότι και οι ΕΧΤΚ, και οι ΠΣ, προέρχονται από μια κυστική παραμόρφωση του τριχικού θυλάκου σε ένα σημείο που βρίσκεται κοντά στο τριχοσμηγματικό πόρο. Μ' αυτό τον τρόπο εξηγούν το ότι τα δύο νοσήματα είναι δύο διαφορετικές όψεις της ίδιας νόσου.

Η ΕΧΤΚ δεν αντιμετωπίζεται εύκολα με τις ποικίλες μορφές θεραπείας που διαθέτουμε. Μέχρι σήμερα μπορούμε να πούμε ότι δεν υπάρχει μια θεραπευτική στρατηγική η οποία να είναι ικανοποιητική από αισθητικής απόψεως. Χρησιμοποιήθηκαν τοπικά κερατολυτικά (γαλακτικό οξύ 12%,¹⁶ τοπικά και συστηματικά ρετινοειδή ((17,18) και από του στόματος βιταμίνη Α σε δόση 100.000 IU την ημέρα, με απογοητευτικά όμως αποτελέσματα.

Η παροχέτευση της κύστης με μια βελόνα 18-gauge μετά από τοπική αναισθησία με κρέμα EMLA είναι μια τεχνική που μπορεί επίσης να χρησιμοποιήσει βοηθητικά στην διάγνωση. Μετά την παροχέτευση, το περιεχόμενο της κύστης τοποθετείται σε μια αντικειμενοφόρο πλάκα και παρατηρούνται πολλές λεπτές τρίχες.

Η απλή βιοψία-αφαίρεση με punch απομακρύνει την κύστη, αλλά δεν έχει πρακτική αξία διότι στις περισσότερες φορές ΕΧΤΚ οι βλάβες είναι πάρα πολλές.

Όσον αφορά λοιπόν την θεραπευτική αντιμετώπιση, ικανοποιητικά αποτελέσματα έδωσαν μόνο οι χειρουργικές επεμβατικές μέθοδοι^{3,4} και από αυτές δύο είδη λέιζερ, το διοξειδίου του άνθρακα (CO₂) για το πρόσωπο³ και το erbium:yttrium-aluminum-garnet (Er:YAG) για τις υπόλοιπες εντοπίσεις.⁴

- Huerter CJ, Wheeland RG. Multiple eruptive vellus hair cysts treated with carbon dioxide laser vaporization. *J Dermatol Surg Oncol* 1987; 13:260-3.
- Nobuyoshi Kageyama, Whitney D. Tope, Mphil: Treatment of Multiple Eruptive Hair Cysts with Erbium:YAG Laser. *Dermatol Surg* 1999; 25(10):819.
- Kumakiri M, Takashima I, Iju M, et al. Eruptive vellus hair cysts-a facial variant. *J Am Acad Dermatol* 1982; 7:461-7.
- Kwon KS, Lee HT, Jang HS, et al. A case of generalized eruptive vellus hair cysts. *J Dermatol* 1997; 24:556-7.
- Kirkham N. Tumors and cysts of the dermis. In: Lever's Histopathology of the skin (Elder D, Elenitsas R, Jaraworsky C. Johnson B, eds) ed 8. Philadelphia, New York, Lippincott Raven Publishers, 1997, 685-746.
- Nogita T, Chi HI, Nakagawa H, Ishibashi Y. Eruptive vellus hair cysts with sebaceous glands. *Br J Dermatol* 1991; 125:475-6.
- Kiene P, Nauschild E, Christophers E.: Eruptive vellus hair cysts and steatocystoma multiplex. Variants of one entity? *Br J Dermatol* 1996; 134:365-7.
- Patrizi A, Neri I, Guerrini V, et al. Persistent milia, steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts: variable expression of multiple pilosebaceous within an affected family. *Dermatology* 1998; 196:392-6.
- Ahn SK, Chung J, Lee WS, et al. Hybrid cysts showing alternate combination of eruptive vellus hair cysts, steatocystoma multiplex, and epidermoid cyst, and an association among the three conditions. *Am J Dermatopathol* 1996; 18(6):645-9.
- Jerasutus S, Sunvanprakorn P, Sombatworapat W. Eruptive vellus hair cysts and steatocystoma multiplex. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20:292-3.
- Ohtake N, Kubota Y, Takayama O, et al. Relationship between steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:876-8.
- Ogawa Y, Nogita T, Kawashima M. The coexistence of eruptive vellus hair cysts and steatocystoma multiplex. *J Dermatol* 1992; 19:570-1.
- Tomkova H, Fujimoto W, Arata J. Expression of keratins (K10 and K17) in steatocystoma multiplex, eruptive vellus hair cysts and epidermoid and trichilemmal cysts. *Am J Dermatopathol* 1997; 19:250-3.
- Mayron R., Grimwood RE. Familial occurrence of eruptive vellus hair cysts. *Pediatr Dermatol* 1988; 5:221-2.
- Fisher DA. Retinoic acid in the treatment of eruptive vellus hair cysts[letter]. *J Am Acad Dermatol* 1981; 5:221-2.
- Urbina-Gonzalez F, Aguilar-Martinez A, Cristobal-GIL MC, Sanchez de Paz F. The treatment of eruptive vellus hair cysts with isotretinoin. *Br J Dermatol* 1987; 116:465-6.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Esterly NB, Fretzin DF, Pinkus H. Eruptive vellus hair cysts. *Arch Dermatol* 1977; 113:500-3.
- Stiefler Re, Bergfeld Wf: Eruptive vellus hair cysts, an inherited disorder. *J Am Acad Dermatol* 1980; 3:425-9.

Αθήνηγογραφία: Ι. Μαντέκου-Λεφάκη

Αθηνάς 14, Πανόραμα, Θεσσαλονίκη, Τ.Κ. 55 236

Τηλ.: 2310 342878, 6944979285

Fax: 3310 342878

e-mail: ioannalefaki@yahoo.gr