

Ποια είναι η διάγνωσή σας

Μαντέκου-Λεφάκη Ι.

Στρατηγός Α.

Μακρουδήμα Ι.

Γεωργακλή Κ.

Αυγερινού Γ.

Α' Πανεπιστημιακή Δερματολογική Κλινική, Νοσοκομείο "Α. Συγγρός", Αθήνα

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

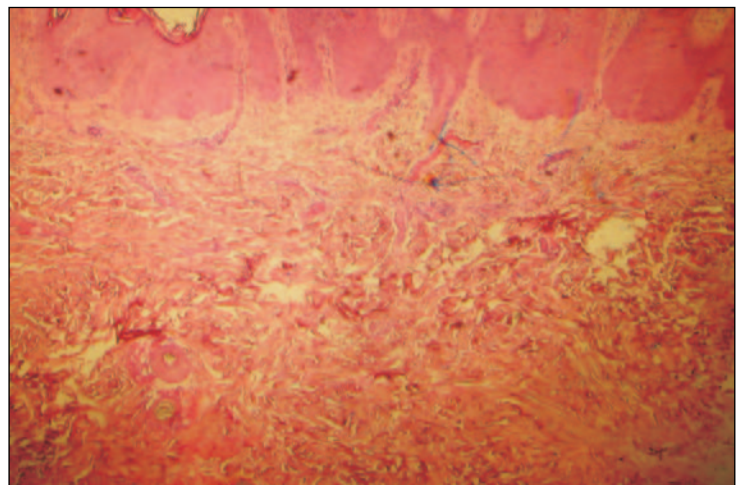
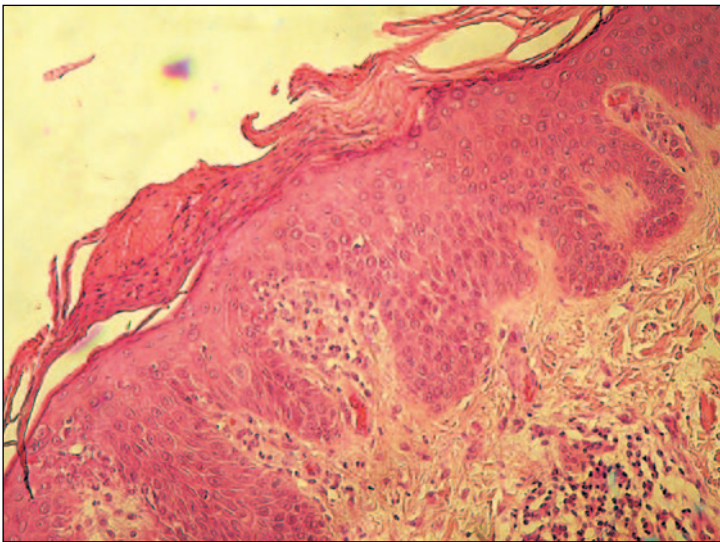
Αγόρι ηλικίας 17 ετών παρουσίασε ερυθματολεπιδώδες εξάνθημα με υπερκερατωσικές βλατίδες, καφεοειδούς χροιάς, εντοπιζόμενο

στο πρόσθιο τμήμα του θώρακα και στο δεξιό κάτω άκρο. Το εξάνθημα είχε γραμμοειδή διάταξη και εμφάνιζε σημεία φλεγμονής. Ο ασθενής ανέφερε έντονο κνησμό.



Έγινε βιοψία δερματικής βλάβης από το πρόσθιο τμήμα του θώρακα και τα ιστολογικά ευρήματα ήταν τα εξής: η επιδερμίδα παρουσιάζει υπερκεράτωση ορθοκερατωσική με κατά τόπους παρακεράτωση. Ε-

πίσης παρατηρείται ακάνθωση με επιμήκυνση των μεσοθηλαίων καταδύσεων, σπογγίωση και εξωκυττάρωση. Στο χόριο υπάρχει μικρού βαθμού περιαγγειακή λεμφοκυτταρική διήθηση



Ποια είναι η διάγνωση σας;

ΓΡΑΜΜΟΕΙΔΗΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗΣ ΜΥΡΜΗΚΙΩΔΗΣ ΕΠΙΔΕΡΜΙΔΙΚΟΣ ΣΠΙΛΟΣ - ILVEN

Ο γραμμοειδής φλεγμονώδης μυρμηκιάδης επιδερμικός σπίλος αποτελεί μορφή του μυρμηκιάδους επιδερμικού σπιλίου που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση έντονα φλεγμονώδους αντίδρασης όπως και από την παρουσία ψωριασιόμορφων στοιχείων. Οι μυρμηκιάδεις επιδερμικοί σπίλοι είναι αμαρτώματα που προέρχονται από το εμβρυϊκό εξώδερμα, ονομάζονται επίσης και κερατινοκυτταρικοί σπίλοι επειδή το συστατικό της επιδερμίδας που επικρατεί είναι το κερατινοκύτταρο.

Κλινικά παρατηρούνται συρρέουσες ερυθριματωλεπιδώδεις, υπερκερατωσικές βλατίδες που ακολουθούν γραμμοειδή διάταξη. Οι βλάβες είναι εξαιρετικά κνησμώδεις. Είναι συνήθως μονόπλευρες και πιο συχνά παρατηρούνται στο ένα άκρο (ιδίως μπροί και κνήμες). Τα παιδιά προσβάλλονται συχνότερα, συνήθως πρό της ηλικίας των 2 ετών, με μεγαλύτερη συχνότητα στα κορίτσια 4:1. Σε περίπτωση μεμονωμένων βλαβών παρατηρούνται δυσδιάκριτες βλατίδες με λέπια που ενώνονται και σχηματίζουν πλάκες.

Έχουν αναφερθεί οικογενείς περιπτώσεις όπως και προσβολή ενήλικων.

Η συνύπαρξη ILVEN με ψωρίαση στο ίδιο άτομο έχει παρατηρηθεί. Σπάνια η εμφάνιση ILVEN μπορεί να αποτελεί μέρος του συνδρόμου επιδερμικού σπιλίου. Σε περίπτωση πιθανής ύπαρξης "συνδρόμου επιδερμικού σπιλίου" θα πρέπει να γίνεται διερεύνηση για αποκλεισμό οφθαλμικών, σκελετικών ή άλλων βλαβών των εσωτερικών οργάνων. Επίσης έχουν αναφερθεί περιπτώσεις συνύπαρξης αρθρίτιδας, θυρεοειδίτιδας ή αμυλοειδούς λειχήνα.

Διαγνωστικά κριτήρια

- προσβολή σε μικρή ηλικία,
- συχνότητα 4:1 κορίτσια με αγόρια,
- εμφάνιση των βλαβών κυρίως στο αριστερό κάτω άκρο.
- κνησμός
- όχι καλή ανταπόκριση στη θεραπεία

Ιστοπαθολογική εικόνα

Τα χαρακτηριστικά ιστολογικά ευρήματα είναι η

εμφάνιση εναλλακτικά παρακεράτωσης με ορθοκεράτωση. Επίσης παρατηρείται ακάνθωση και επιμήκυνση των μεσοθηλαίων καταδύσεων καθώς επίσης και ήπια σπογγίωση με εξωκυττάρωση

Στο χόριο παρατηρείται μικρού βαθμού περιαγγειακή λεμφοκυτταρική διήθηση

Διαφορική διάγνωση

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τον αποκλεισμό δερματοπαθειών που λαμβάνουν γραμμοειδή κατανομή και αυτές είναι:

1. Γραμμωτός λειχήνας (Lichen Striatus): δύσκολα διαφοροδιαγιγνώσκεται από τον γραμμοειδή φλεγμονώδη μυρμηκιάδης επιδερμικό σπίλο και αυτό έχει σημασία στην πρόγνωση διότι ο γραμμωτός λειχήνας υποχωρεί ενώ ο ILVEN παραμένει επ'άριστον. Επίσης είναι ασυμπτωματικός ενώ ο ILVEN παρουσιάζει κνησμό. Ιστολογικά ο γραμμωτός λειχήνας παρουσιάζει μικρού βαθμού ή καθόλου ακάνθωση και μπορεί να έχει λειχνοειδή διήθηση.

2. Γραμμοειδής ποροκεράτωση (Linear porokeratosis): η διαφορική διάγνωση στηρίζεται κυρίως στα ιστολογικά ευρήματα από τα οποία το πιο χαρακτηριστικό είναι η παρουσία κεράτινου πεταλίου που παρατηρείται στην γραμμοειδή ποροκεράτωση

3. Γραμμοειδής ψωρίαση (Linear Psoriasis): στον γραμμοειδή φλεγμονώδη μυρμηκιάδης επιδερμικό σπίλο ανευρίσκονται ↓ki-67, ↑keratin-10, ↑HLA-DR, ↓CD8+, ↓CD45RO+, ↓CD2+, ↓CD94, ↓CD161 σε σχέση με την γραμμοειδή ψωρίαση. Επίσης ο γραμμοειδής φλεγμονώδης μυρμηκιάδης επιδερμικός σπίλος δύσκολα ανταποκρίνεται στη θεραπεία. Ιστολογικά στην γραμμοειδή ψωρίαση παρατηρείται παρακεράτωση, ενώ στον σπίλο η παρακεράτωση εναλλάσσεται με ορθοπερακεράτωση.

4. Γραμμοειδής λειχήνας (Linear Lichen Planus): κλινικά παρατηρούνται οι χαρακτηριστικές πολυγωνικές βλατίδες με το τυπικό ερυθροιώδες χρώμα

Άλλες παθήσεις που πρέπει να αποκλειστούν είναι η γραμμοειδής νόσος Darier, μυρμηκιάδης φυματίωση και οι κατά πλάκας κοινές μυρμηκίες

Θεραπεία

Τοπικά

➤ Ρετινοειδή

Έχει παρατηρηθεί υποτροπή μετά την διακοπή τους

➤ Ανάλογα της βιταμίνης D

Έχουν αναφερθεί περιπτώσεις επιτυχούς αντιμετώπισης με χρήση τοπικά καλσιποτριόλης, Εδώ θα πρέ-

πει να αναφερθεί ότι μια επιτυχής θεραπεία με αντιψωριασικά φάρμακα δεν θα πρέπει να προκαλεί έκπληξη, καθώς μερικοί υποστηρίζουν ότι η μορφή αυτού του σπίλου αντιπροσωπεύει γραμμοειδή ψωρίαση. Επίσης θα πρέπει να επισημανθεί και η κατασταλακτική δράση στον πολλαπλασιασμό των κερατινοκυττάρων όπως και η αντιφλεγμονώδης δράση της καλοσιποτριόλης

➤ Κορτικοστεροειδή

Οι λόγοι χορήγησης τους αφορούν μόνο την αντιμετώπιση του κνησμού και της φλεγμονής. Χρήση τοπικά με ή χωρίς κλειστή περίδεση καθώς και τοπικές εγχύσεις

➤ 5 - φθοριουρακίλη

Αναφέρεται πιθανή υποτροπή μετά την διακοπή. Σε περίπτωση χορήγησης 5 - FU είναι προτιμότερο ο συνδυασμός της με τρετινοίνη

➤ Διθρανόλη

Συστηματικά

➤ Ρετινοειδή

Μπορούν να προσφέρουν απάντηση σε ασθενείς με εκτεταμένη νόσο, μετά όμως την διακοπή τους η νόσος υποτροποιάζει.

Χειρουργική αφαίρεση,

Κυρίως για περιορισμένης έκτασης βλάβες

Κρυοχειρουργική, Laser

Η θεραπευτική αντιμετώπιση του ανωτέρω περιστατικού συμπεριλάμβανε συστηματική χορήγηση ισοτρετινοίνης και τοπική εφαρμογή τρετινοίνης, με ικανοποιητικό αποτέλεσμα.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. McKee-Calonje-Granter, Pathology of the skin, Third edition 2005.
2. Braun-Falko O, Plewig G, Wolff H.H, Burgdorf W.H.C. Dermatology, Second edition; p.1407-10 Fitzpatrick.
3. Dupre A, Christol B: Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. A pathological study; Arch Dermatol.1977 Jun;113(6):767-769.
4. De Jong E, Rulo HF, Van de Kerkhof PC: : Inflammatory linear verrucous epidermal nevus versus linear psoriasis. A clinical, histological and immunohistochemical study; Acta Derm Venereol.1991;71(4):343-346.
5. De mare S, Van de Kerkhof PC, Happle R: Dithranol in the treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus; Acta Derm Venereol. 1989;69: 77-80.
6. Golitz LE, Weston WL: Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. Association with epidermal nevus syndrome; Arch Dermatol. 1979 115:1208-1209.
7. Goujon C, Pierini AM, Thivolet J: Does linear psoriasis exist? Ann Dermatol Venereol. 1981;108: 643-650.
8. Goldman K, Don PC: Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus in a mother and her daughter; Dermatology. 1994;189: 170-172.
9. Happle R: Linear Psoriasis and ILVEN: Is Lumping or Splitting Appropriate; Dermatology 2006;212: 101-102.
10. Happle R, Mittag H, Kuster W: The CHILD nevus: a distinct skin disorder; Dermatology. 1995;191: 210-216.
11. Hofer T: Does inflammatory linear verrucous epidermal nevus represent a segmental type 1/type 2 mosaic of psoriasis; Dermatology 2006;212: 103-107.
12. Ito M, Shimizu N, Fujiwara H, Maruyama T, Tezuka M: Histopathogenesis of Inflammatory linear verrucous epidermal naevus: histochemistry, immunohistochemistry and ultrastructure; Arch Dermatol Res. 1991;283: 491-499.
13. Jang JG, Sim HJ, Kim SH, Doh KS, Jang MS, Sun NS, Kim ST: Mycosis fungoides mimicking inflammatory linear verrucous epidermal nevus; J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004 Mar;18: 218-220.
14. Kawagushi H, Takeuchi M, Ono H, Nakajima H: Adult onset of Inflammatory linear verrucous epidermal nevus; J Dermatol 1999, 26: 599-602.
15. Lee SH, Rogers M; Inflammatory linear verrucous epidermal nevus: a review of 23 cases; Australas J Dermatol. 2001; 42:252-256.
16. Lee BJ, Mancini AJ, Renucci J, Paller AS, Bauer BS: Full - thickness surgical excision for the treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus; Ann Plast Surg. 2001; 47:285-292.
17. Ronald O. Perelman Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. Dermatology Online Journal 9:15.
18. Toribio JT, Quicres PA: Inflammatory linear verrucous epidermal nevus; Dermatologica. 1975;150:65-69.
19. Unal S, Ozbek N, Kara A, Alikasifoglu M, Gumruk F: Five Fanconi anemia patients with unusual organ pathologies; Am J Hematol. 2004; 77:50-54.
20. Vissers WH, Muys L, Erp PE, de Jong EM, van de Kerkhof PC: Immunohistochemical differentiation between inflammatory linear verrucous epidermal nevus and psoriasis, Eur. J. Dermatol. 2004; 14:216-220.
21. Zhuang L, Zhu W: Inflammatory linear verrucous epidermal nevus coexisting with lichen amyloidosis; J Dermatol. 1996; 23:415-418.

Αλληλογραφία: Μαντέκου-Λεφάκη Ι.

Αθηνάς 14, Πανόραμα

55 236 Θεσσαλονίκη

E-mail: ioannalefaki@yahoo.gr