

Πολλαπλές μικροσκοπικές νηματοειδείς υπερκερατώσεις

Δεμιρτζόγλου Α.

Κακουλίδης Δ.

Καστορίδου Χ.

Χατζηχρήστου Φ.

Καφανάς Α.

Καραγιαννίδου Χ.

Broganelli P.

Clinica Dermatologica dell' Università di Torino (Italy), Dermosifilopatia 1-3, Dir Prof. M. Pippione

Γενικό Νοσοκομείο Σερρών

Γενικό Νοσοκομείο Σερρών

Γενικό Νοσοκομείο Σερρών

Γενικό Νοσοκομείο Σερρών

Γενικό Νοσοκομείο Σερρών

Clinica Dermatologica dell' Università di Torino (Italy), Dermosifilopatia 1-3, Dir Prof. M. Pippione

Περίληψη

Οι πολλαπλές μικροσκοπικές νηματοειδείς υπερκερατώσεις (ΠΜΝΥ) είναι δερματικό νόσημα άγνωστης αιτιολογίας, το οποίο χαρακτηρίζεται κλινικά από πολυάριθμες μικροσκοπικές ασυμπτωματικές κερατωσικές βλάβες με ακανθωτές κεράτινες προεξοχές. Είναι μια σπάνια, συνήθως μη θυλακική, διαταραχή της κερατινοποίησης, η οποία για πρώτη φορά περιγράφηκε από τον Goldstein το 1967. Εδώ αναφέρουμε μια περίπτωση με ιδιοπαθή σποραδική μορφή της νόσου σε γυναίκα 47 ετών, και παρουσιάζουμε σύντομη ανασκόπηση της ταξινόμησης και παθογένεσης της νόσου.

Multiple Minute Digitate Hyperkeratosis (MMDH)

Demirtzoglou A., Kakoulidis D., Kastoridou Ch., Xatzihristou F., Kafanas A., Karagianidou Ch. Broganelli P.

Summary

Multiple minute digitate hyperkeratosis (MMDH) is a skin disease of unknown aetiology characterized clinically by multiple minute asymptomatic keratotic lesions with spiky horny projections. It is a rare, commonly non-follicular disorder of keratinisation, initially described by Goldstein in 1967. Here we report a case of idiopathic sporadic MMDH in a female 47 year old patient, and we review briefly the classification and pathogenesis of the disease.

ΛΕΞΕΙΣ ΕΥΡΕΤΗΡΙΟΥ • Πολλαπλές μικροσκοπικές νηματοειδείς υπερκερατώσεις

KEY WORDS • Multiple minute digitate hyperkeratosis

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Γυναίκα 47 ετών προσήλθε για πρώτη εξέταση με πολυάριθμες ασυμπτωματικές, νηματοειδείς, κυλινδρικές, κεράτινες προεξοχές, μήκους 1-2 χιλ., στην οσφυϊκή χώρα, το θώρακα,

τους ώμους, τους βραχίονες, την κοιλιακή χώρα, την εσωτερική επιφάνεια των μηρών (Εικόνες 1, 2). Το δέρμα γύρω από τις βλάβες ήταν φυσιολογικό. Οι παλάμες, τα πέλματα καθώς και τα εξαρτήματα του δέρματος (νύχια, τρίχες) δεν ήταν προσβεβλημένα από τη νόσο.

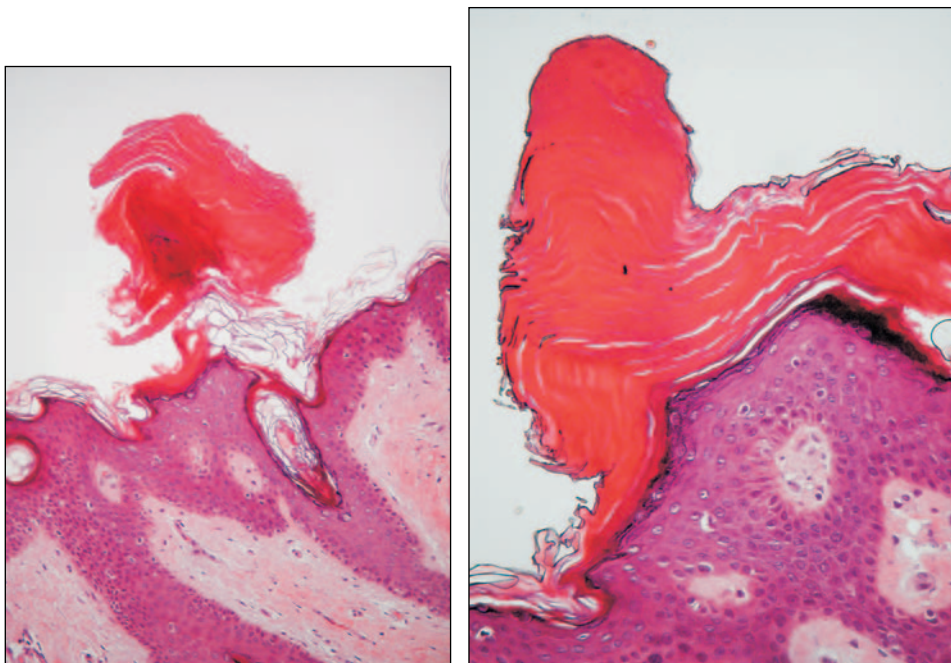


Εικόνες 1-2 – Ασυμπτωματικές νηματοειδείς κεράτινες προεξοχές στην κοιλιακή και οσφυϊκή χώρα.

Η ασθενής το 1996 είχε υποστεί χειρουργική αφαίρεση ινομυωμάτων μήτρας, το 2002 ολική υστερεκτομή για λειομώματα, ενώ από 2ετίας διαπιστώθηκε μετά από μαστογραφία ινοκυστική μαστοπάθεια. Καμιά άλλη νεοπλασματική, φλεγμονώδης ή μεταβολική νόσος δεν βρέθηκε. Η ακτινογραφία θώρακα, ο πλήρης βιοχημικός και ανοσολογικός έλεγχος, οι καρκινικοί δείκτες CEA, AFP, CA 19-9, CA

15-3, CA 125 ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα, όπως και η αξονική τομογραφία (CT) άνω - κάτω κοιλίας και οπισθοπεριτοναίου.

Η ιστολογική εξέταση των δερματικών βλαβών έδειξε εστιακή υπερκεράτωση ορθοκερατωσική, με συμπαγή εικόνα της κερατίνης σιβάδας. Η υπόλοιπη επιδερμίδα και το χόριο ήταν φυσιολογικά (Εικόνες 3, 4).



Εικόνες 3-4 – Εστιακή υπερκεράτωση (αιματοξυλίνη - εωσίνη).

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Οι ΠΙΜΝΥ είναι μια σπάνια, χρόνια, συνήθως μη θυλακική, διαταραχή της κερατινοποίησης, άγνωστης αιτιολογίας, η οποία χαρακτηρίζεται κλινικά από πολυάριθμες, μικρές, κεράτινες βλατίδες με τη μορφή ακίδας. Για πρώτη φορά περιγράφηκε από τον Goldstein¹ το 1967, αργότερα αναφέρεται με ποικίλα ονόματα και πρόσφατα έχει ανασκοπηθεί.^{2,3}

Ο Goldstein ανέφερε μια περίπτωση με λεπτές προσεκβολές λόγω εστιακής πάχυνσης της κερατίνης στιβάδας της επιδερμίδας και ονόμασε τη νόσο "multiple minute digitate hyperkeratosis". Οι δερματικές βλάβες είχαν το χρώμα υγιούς δέρματος, ήταν ανώμαλα κυλινδρικές, είχαν μήκος 1 έως 2 χιλ και ήταν επώδυνες μόνον μετά από έντονο τράβηγμα.⁴ Το προσβεβλημένο δέρμα έδινε στη ψηλάφηση την εντύπωση γυαλόχαρτου.

Τόσο κλινικά όσο και ιστολογικά αυτή η κατάσταση θα πρέπει να διαφορογνωσθεί από άλλες διάσπαρτες διαταραχές της κερατινοποίησης, όπως η θυλακική υπερεκεράτωση, ο θυλακικός ομαλός λειχήνας, η ερυθρά ίονθιος πιτυρίαση, η νόσος του Kyrle. Άλλοτε πάλι η διαφορική διάγνωση από τη σικτική ποροκεράτωση ή τη διάσπαρτη ποροκεράτωση παλαμών-πελμάτων δυνατόν να είναι δυσκολότερη. Σε αυτές τις περιπτώσεις η ιστολογική εικόνα της υπερεκερατωσικής βλάβης είναι διαγνωστικά πολύ χρήσιμη στη διάκριση της σικτικής ποροκεράτωσης

(όπου η υπερεκεράτωση είναι παρακερατωσική) από τις ΠΙΜΝΥ (όπου είναι ορθοκερατωσική).⁵

Έχουν προταθεί διάφορες ταξινομήσεις για τις ΠΙΜΝΥ. Στην ταξινόμηση του Benoldi έχουν περιγραφεί τρεις τύποι:

- **Ο οικογενής τύπος**, ο οποίος φαίνεται να μεταβιβάζεται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα, εμφανίζεται τη δεύτερη με τρίτη δεκαετία της ζωής και έκτοτε επιμένει.
- **Ο σποραδικός τύπος**, συνήθως εμφανίζεται μεταξύ τέταρτης και πέμπτης δεκαετίας της ζωής και δυνατόν να συνδέεται με κακοήθη νοσήματα συμπεριλαμβανομένου του πολλαπλού μυελώματος, του καρκίνου των βρόγχων, του λάρυγγα, των νεφρών, του μελανώματος και των λεμφωμάτων. Η σπουδαιότητα της συσχέτισης μεταξύ ΠΙΜΝΥ και κακοήθειας δεν είναι ακόμη ξεκάθαρη.
- **Ο μετα-φλεγμονώδης τύπος** ο οποίος ακολουθεί φλεγμονώδη δερματικά νοσήματα, μετά από ακτινοθεραπεία, έκθεση στην ηλιακή ακτινοβολία καθώς και μετά από συστηματική ή τοπική χρήση φαρμάκων (etretinate, cyclosporine, simvastatine).^{5,6}

Οι Ramselaar και Toonstra πρότειναν την ταξινόμηση σε τύπους με πρώιμη και όψιμη έναρξη:

- **Ο τύπος με την πρώιμη έναρξη** εκδηλώνεται τη δεύτερη με τρίτη δεκαετία της ζωής και μπορεί να κληρονομηθεί με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα ή να είναι επίκτητος, οι βλάβες δεν έ-



Εικόνες 5-6 – Σχεδόν πλήρης υποχώρηση των βλαβών μετά από 4μηννη τοπική αγωγή.

χουν ποτέ θυλακική μορφή και δεν υπάρχει συσχέτιση της νόσου με άλλα νοσήματα.

- **Ο τύπος με την όψιμη έναρξη** εκδηλώνεται μετά την τέταρτη δεκαετία της ζωής, δεν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό της νόσου και οι βλάβες έχουν θυλακική μορφή. Αυτές οι περιπτώσεις συχνά συνδέονται με νεοπλασματικά ή φλεγμονώδη ή άλλα μεταβολικά νοσήματα.^{2,5}

Πρόσφατα έχει προταθεί η παρακάτω ταξινόμηση από τον Pimentel:

- **Ο οικογενής τύπος**, συνήθως εμφανίζεται σε νεαρούς ενήλικες, κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα και προσβάλλει το ίδιο συχνά τους άνδρες και τις γυναίκες μέλη της οικογένειας.
- **Ο σποραδικός ιδιοπαθής τύπος**, συνήθως εμφανίζεται αργά στην ενήλικη ζωή, δεν σχετίζεται με άλλα νοσήματα. Αναφέρονται περιπτώσεις με αυτόματη ίαση.
- **Ο τύπος που σχετίζεται με κακοήθη νοσήματα** (εναποθέσεις μονοκλωνικών αντισωμάτων έχουν ανιχνευθεί στις βλάβες σε ασθενείς με πολλαπλούν μυέλωμα).
- **Ο μετα-φλεγμονώδης τύπος**, ακολουθεί φλεγμονώδη νοσήματα του δέρματος, διάφορα συστηματικά νοσήματα και λήψη φαρμάκων.

- **Ο μετά από ακτινοθεραπεία τύπος**, εμφανίζεται σε περιοχές που εκτέθηκαν σε ακτινοβολία (συνήθως στο θώρακα σε ασθενείς με καρκίνο του μαστού) ή πλιακή ακτινοβολία.³

Η ασθενής τέθηκε σε τοπική αγωγή με απολεπιστικές και κερατολυτικές ουσίες (urea, acid salicylic, acid lactic) με καλή απόκριση και σχεδόν πλήρη εξαφάνιση των βλαβών σε τέσσερις μήνες (Εικόνες 5, 6).

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Goldstein N: Multiple minute digitate hyperkeratosis, Arch Dermatol 1967; 96:692-693.
2. Ramselaar C, Toonstra J. Multiple minute digitate hyperkeratosis. Report of two cases with an update review and proposal for a new classification. Eur J Dermatol 1999; 9:460-465.
3. Pimentel CL, Puig L, Garcia-Muret MP, et al. JEADV 2002, 16 :411-427.
4. Yoon SW, Gibbs RB. Arch Dermatol 1975; 111:1176-1177.
5. Rubegni P, De Aloe G, Pianigiani E, et al. Two sporadic cases of idiopathic multiple minute digitate hyperkeratosis. Clin Exp Dermatol 2001; 26: 53-55.
6. Benoldi D, Zucchi A, Allegra F. Multiple minute digitate keratoses. Clin Exp Dermatol 1993; 18: 261-262.

Αθήνηλογραφία: Δεμιρτζόγλου Α.

Via Argentero 8, 10126 Torino, Italy

Τηλ. 00390116599758

E-mail: mahitorino@hotmail.com