

Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemle 67. 143—146. 1991.

*A Debreceni Orvostudományi Egyetem Bőr- és Nemikórtani Klinika
(igazgató: Nagy Endre dr. egyetemi tanár) és a Gyermekklinika
(igazgató: Karmazsin László dr. egyetemi tanár) közleménye*

Multiplex piloleiomyoma kisgyermeken

NAGY ENDRE dr., NAGY-VEZEKÉNYI KLÁRA dr., JUHÁSZ ISTVÁN dr.,
MARÓDI LÁSZLÓ dr.

Összefoglalás: 15 hónapos leány arcán bárányhimlő hegeiben félgömbszerűen kiemelkedő tumorok alakultak ki. A szövettani vizsgálat piloleiomyoma típusos képét mutatta.

Kulcsszavak: *piloleiomyoma multiplex — varicella*

A bőr leiomyomái aránylag ritkán észlelt tumorok, melyeknek négy típusa van: soliter és multiplex piloleiomyoma, genitalis leiomyoma és az angioliomyoma [5].

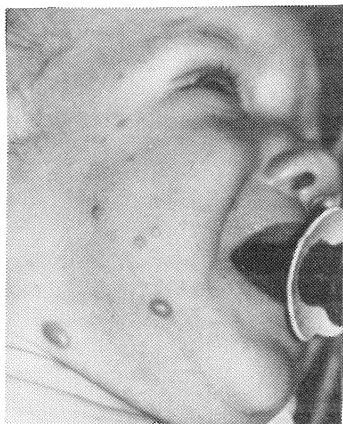
A multiplex leiomyomák különös figyelmet érdemelnek, mivel az ilyen betegeknél néha chromosoma eltérések is kimutathatók, különösen az autosomális domináns öröklődést mutató familiáris formában [4].

A klinika szövettani gyűjteményében az utóbbi 10 évben 21 leiomyoma van dokumentálva, ezek közül kettő multiplex piloleiomyoma: egyik naevoid jellegű egy fiatal férfibetegen, másik az alább ismertetett beteg.

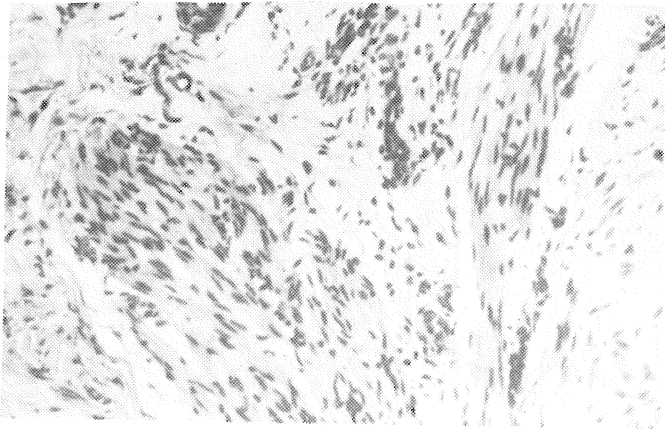
Esetismertetés

15 hónapos lánynál 10 hónapos korban varicella zajlott le, ami az arcon besüppedt hegekkel gyógyult. A hegek területén 4 hét múlva kiemelkedő vörös csomók jelentek meg. A gyermeket cardiális vitium miatt gondozzák, egyéb betegsége nincs, családi anamnézise is negatív.

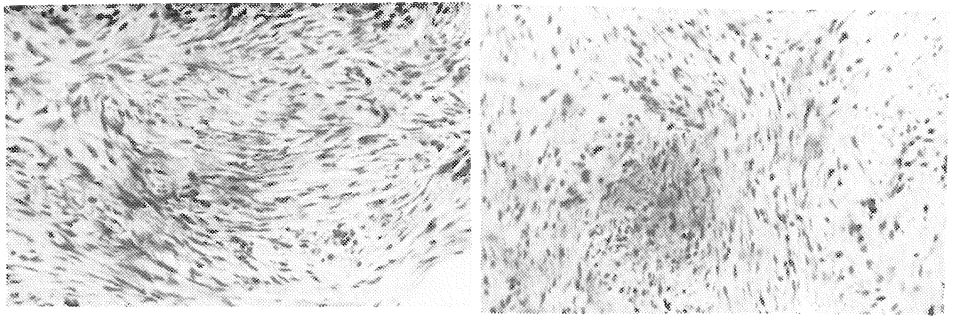
Felvételi állapot (1988. november): mindkét arcfélen a szemöldök vonaláig lencsényi, az áll két oldalán és a mandibulaszár felett félbabnyi, a nivóból kidomborodó, fénylő felszínű, vörös, közepesen kemény tapintatú csomók, melyek szabadon mozgathatók (1. ábra). Szövettani vizsgálat a két legnagyobb csomóból: irhában a hámtól keskeny



1. ábra. 15 hónapos gyermek arcán lencsényi, állon és a mandibulaszár felett félbabnyi, fénylő felszínű tumorok



2. ábra. *Musculi arrectores pylorum* az egyik nagy tumorban, HE, $\times 100$



3. ábra. *Simaizom* hossz és keresztmetszete, HE $\times 100$

4. ábra. *Simaizom*sejtek és *myofibroblastok*, HE $\times 100$



5. ábra. A gyermek arcán *nívóba* került tumorok helye

ép kötőszöveti zónával elválasztva az írha mélyéig terjedő tumor helyezkedik el, mely a környezettől elég élesen elhatárolt, de tokja nincs. A tumort különböző irányokban futó simaizomkötegek és kollagen alkotja. Területén kevés ér, és néhány verejtékkivezető látható. Myxoid részek, plasma vagy hízósejtek nincsenek (2—4 ábra). A tumor környezetében az erek körül kevés mononukleáris sejt is van. *Diagnózis*: Pileoleiomyoma. *Klinikai vizsgálatok*: nyelőcső és gyomor röntgen negatív, mellkasfelvételen a szív mérsékelten megnagyobbodott, az aorta ív és a felszálló aorta tágabb.

Kardiológia: vitium cordis combinata (másodfokú pitvari septumdefektus).

Cytogenetikai vizsgálat: a peripheriás vér lymphocytáinak tenyésztésében a chromosoma összetétel szabályos, elvértve fokozott törékenység előfordul. Karyotypus 46,xx.

Laboratóriumi vizsgálatok a normál határokon belül eredményeket mutattak.

Kezelés: szövettani vizsgálatra a két legnagyobb csomót eltávolítottuk. A metszések helyén hypertrophiás hegek alakultak ki, melyek Dermovate helyi alkalmazására néhány hét alatt csaknem nivóba kerültek, a kisebb csomók is visszafejlődtek (5. ábra).

Megbeszélés

A leiomyomák ritkaságára utal, hogy a szövettani gyűjteménytárban 10 éves anyagban 21 betegből származó metszetet találtunk. Ezen tumorok típus szerinti megoszlását az I. táblázat tünteti fel. A pileoleiomyomások közül 11 nő, a női dominancia az irodalomból ismert.

I. táblázat

Leiomyoma típus szerinti megoszlása 1979—89.

pileoleiomyoma	
soliter	13
multiplx	2
angioleiomyoma	4
genitalis leiomyoma	2
	21

A legtöbb szerző kiemeli, hogy a leiomyomák klinikailag nem, vagy igen nehezen diagnosztizálhatók. A spontán vagy hideg hatására jelentkező fájdalom, melyet *Montgomery* és *Winkelmann* [7] szerint az idegek kompressziója okoz, felhívhatja a tumorra a figyelmet. A fájdalom Ca-csatorna blokkolókkal megszüntethető [9].

A multiplex pileoleiomyoma diagnózisának fontosságát, különösen a familiáris formáknál az adja meg, hogy nőknél gyakran az uterus myomájával társul [8]. Betegünknel a pileoleiomyoma családi eredete kizárható, chromosoma eltérést sem találtunk.

A pileoleiomyomák, amennyiben nem naevoid eredetűek, a középkorú egyének tumorai, bár az első életévben való megjelenés is ismert [7].

A rendelkezésünkre álló irodalomban varicellát követően kialakuló pileoleiomyomát nem találtunk.

Figyelemre méltó, hogy a tumorok klinikailag hypertrophiás hegre emlékeztettek. A bevezetőben említett naevoid pileoleiomyoma klinikailag keloidnak megfelelő megjelenésű volt.

Tekintettel arra, hogy a tumorok varicella hegeiben keletkeztek, és a klinikai kép is hypertrophiás hegre utal, lehetséges, hogy a sejtek egy része myofibroblast, mely morfológiailag és phenotypiásan is a myoblastok és fibroblastok közötti sejt [1, 6]. Monoklonális antitestek és elektronmikroszkópos vizsgálat hiányában erre a kérdésre nem lehet válaszolni. A szövettanilag vizsgált nagyobb tumorok pileoleiomyoma diagnózisa biztos, de ezt nem állíthatjuk a szövettanilag nem vizsgált kisebb tumorokról, bár az azonos klinikai kép ezt valószínűvé teszi.

IRODALOM: 1. *Arrese Estrada, J. F., Laso Dosal, C. Pierard Franchimont, G. Pierard*: Heterogeneity in the cell population of the dermis, ed by Pierard G. E., C. Pierard-Franchimont: *Monographis Dermatopatologiques liegeoises*, 1989. p. 1. — 2. *Fisher, W. C., E. B. Helwig*: *Arch. Dermatol.* 88, 510 (1963). — 3. *From, L.*: Neoplasias and hyperplasias of neural and muscular origin, In: *Dermatology in General Medicine*, ed by Fitzpatrick, Th. B. et al, Mc Grow Hill Co, 1979. p. 718. — 4. *Fryns, J. P., M. Haspeslagh A. de Muelenaere*: *Hum. Genet.* 70, 284 (1985). — 5. *Lever, W. F., G. Schaumburg-Lever*: *Histopathology of the Skin*, J. B. Lippincott Co, Philadelphia 1983. p. 658. — 6. *Majno, G., G. Gabbiani, B. J. Hirschel* et al.: *Science* 173, 548 (1971). — 7. *Montgomery, N., R. K. Winkelmann*: *Arch. Dermatol* 79, 32 (1959). — 8. *Muret, G. R. M. Pujol, A. Alomar* et al.: *Arch. Derm. Res.* 280, 529 (1988). — 9. *Thompson, J. A. Jr.*: *J. Am. Acad. Dermatol.* 13, 865 (1985). — 10. *Yokoyama, R., Hashimoto, X. Daïmaru, M. Enjoji*: *Acta Pathol. Jpn.* 37, 1415 (1987).

Érkezett: 1990. 06. 19.

Közlésre elfogadva: 1990. 08. 24.

Nagy, E., Nagy-Vezekényi, K., Juhász, I., Maródi L.: *Piloleiomyoma multiplex in infants*

Multiplex tumor was observed on the face of a girl aged 15 months. The tumors appeared in the slightly depressed scars of smallpox. Histologically the tumors proved to be typical piloleiomyomas.

Lábszárfekélyek gyors, fájdalommentes gyógyulásához izraeli gyártmányú, átlátszó sebfedő fólia

OMIDERMtm

FDA, ORKI engedéllyel raktárról megvásárolható a KALMÁR KFT-nél.

Betegenként 1 db fólia elegendő!

A gyógyulási folyamat kötözés nélkül ellenőrizhető!



Kalmár Kft,
Budapest, Roham u. 1. 1013
Telefon: 175-0375,
175-8191
Telex: 22-3703
Fax: 156-9493