

ODOS PIGMENTACIJOS SUTRIKIMAI

Paruošė: Vytautas Pėčelis



Odos spalva

- **Ja nulemia:**
 - Melaninas
 - hemoglobinas
 - karotinoidai

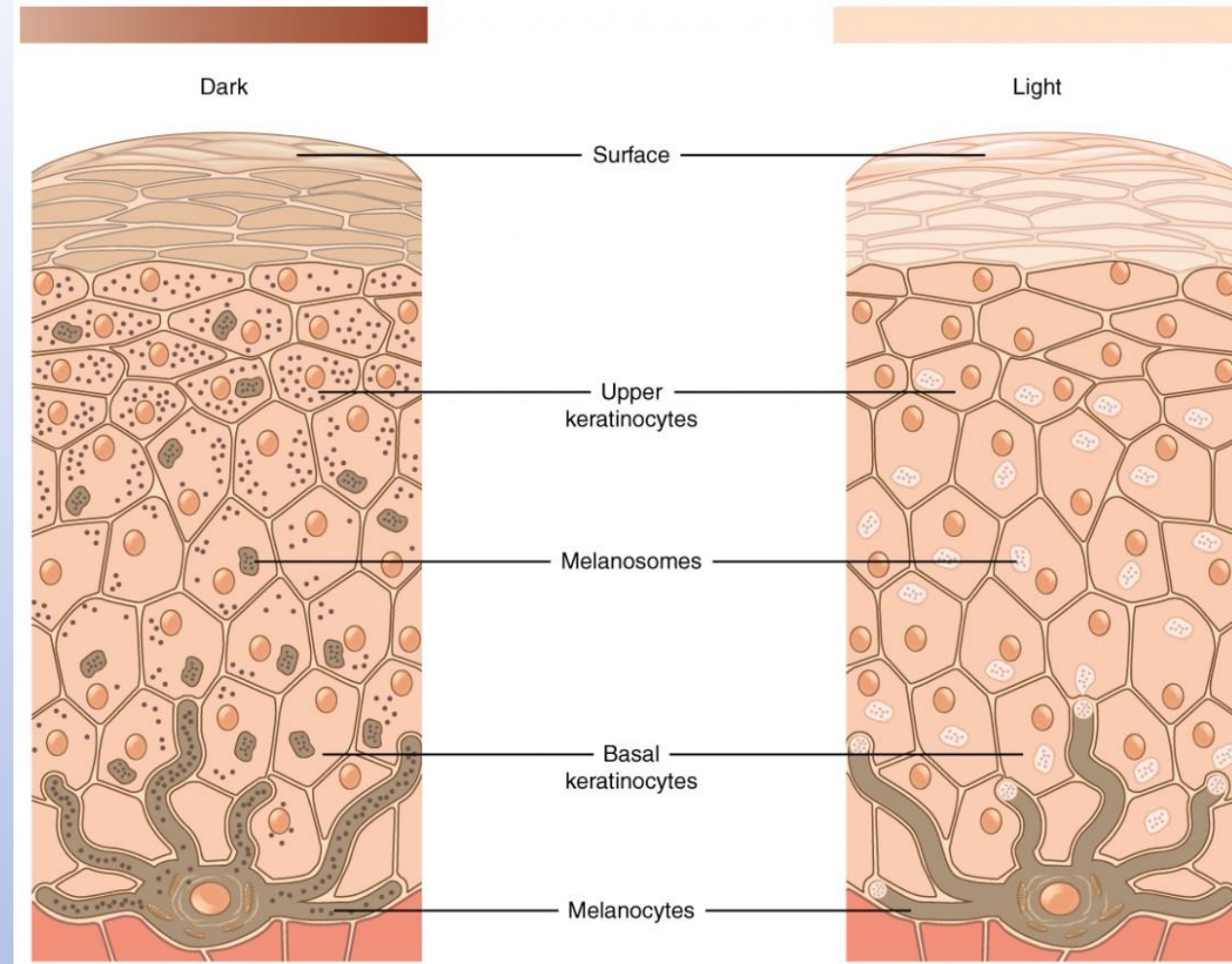
- Melaninas - pagrindinis veiksnys
- Melaninas sintezuojamas melanocitų melanosomose ir perkeliamas į keratinocitus
- Pagrindinė odos spalva - **genetiškai** nustatyta
- Nepagrindinė odos spalva - **sąlygojama saulės ir hormonų**

- Žmonės turi puikų įvairių spalvų spektrą: šviesi, tamsi, lygi arba strazdanota oda;
- Juodi, brunetai, šviesūs, kaštoniniai ir balti plaukai;
- Akys, kurios yra mėlynos, lazdyno, žalios, gintaro ir rudos.
- Nuostabu suvokti, kad dauguma šios spalvos priskiriama vienai pigmentų klasei: **melaninams**.



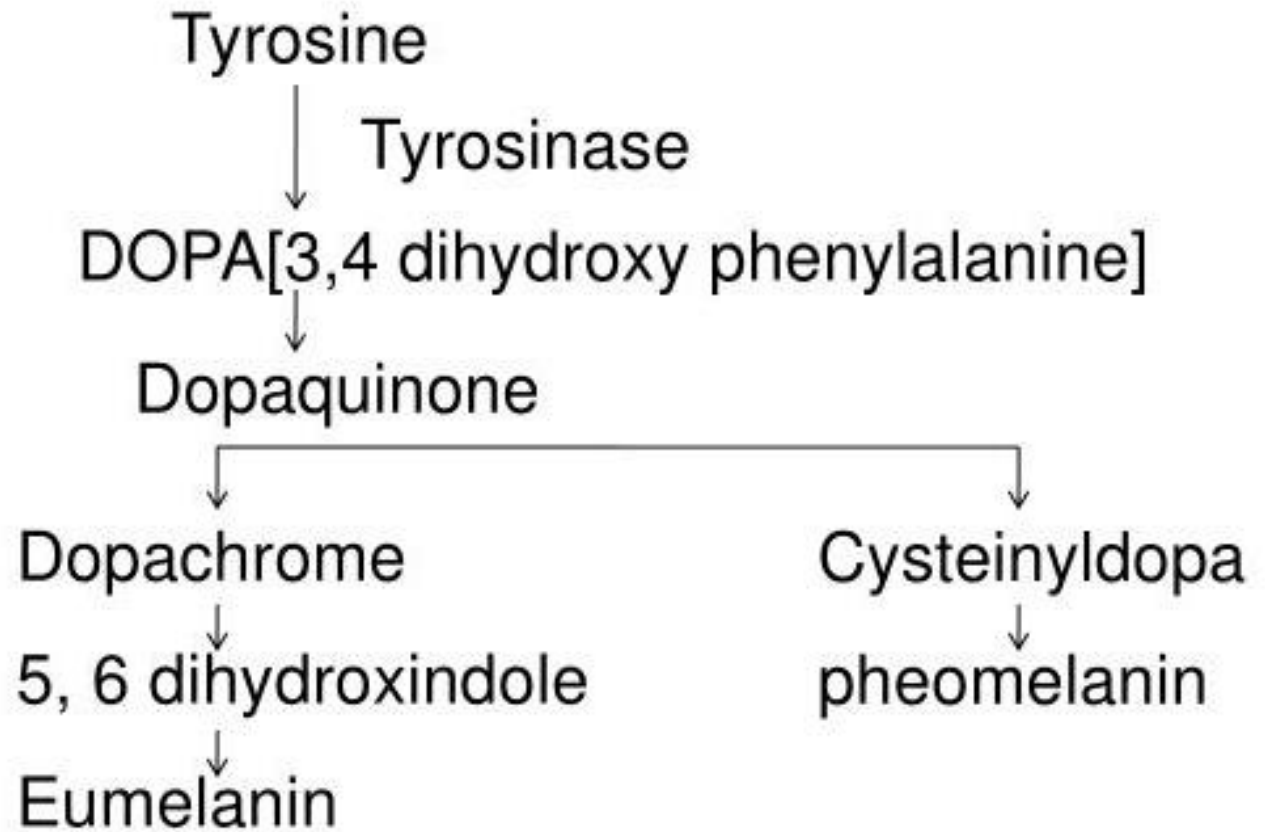
Melanocitai

- Dendritinės ląstelės
- Išsidėstę epidermio bazaliniame sluoksnyje
- **Epidermio melanino vienetas** - vienas melanocitas, prijungtas prie maždaug 36 keratinocitų dendritais
- Sintezuoja melaniną organelėse, vadinamose melanosomomis.
- Melanosomos per dendritus perkeliamos į keratinocitus



Melaninas

- Gaunamas iš tirozino
- Yra du melanino tipai:
 1. Eumelaninas (juodas arba rudas)
 2. Feomelaninas (rausvas)



Pigmentacijos sutrikimai - apžvalga

- Odos pigmentacija turi plačių socialinių ir psichologinių pasekmių
- Baltieji žmonės nori įdegti, o afro amerikiečiai ir mongoloidai - šviesesnės odos
- Melanino pigmentacijos sutrikimai yra svarbūs dėl medicininių ir kosmetinių priežasčių

Pigmentacijos sutrikimai - klasifikacija

- **Hipomelanozė:** pigmento sumažėjimas arba jo nebuvimas, pvz. Vitiligo, Pityriasis alba
- **Ruda hipermelanozė:** padidėjęs pigmentas epidermyje. pvz. Strazdanos
- **Šiferio pilka arba mėlyna hipermelanozė:** pigmentas dermoje. pvz. Mongolijos dėmės

Sumažėjusios pigmentacijos sutrikimai

- Hipopigmentacija
- Depigmentacija

Pigmento gali nebūti nuo gimimo arba jis gali būti prarastas vėliau.
Jis gali būti difuzinis arba apibrėžtas.

Klasifikacija: Hipopigmentuoti / depigmentuoti pažeidimai

- **Genetiniai ir vystymosi:** albinizmas, Nevus depigmentosus, Nevus anaemicus, Halo nevus, Gumbinė sklerozė (pelenų lapų makulos)
- **Endokrininiai:** Adisono liga, hipotirozė, hipopituitarizmas
- **Mitybos:** B12 vitamino trūkumas, malabsorbcija
- **Po uždegimo:** Pityriasis alba, egzema, psoriazė, Pityriasis rosea, raudonoji vilkligė, morfėja, sklerodermija, pūslelinė dermatozė
- **Infekcija:** raupsai, Tinea Versicolor, kandidozė, po kala azar odos leišmaniozės
- **Chemikalai ir vaistai:** Fenoliai, arsenas, hidrochinonas, steroidai
- **Fiziniai:** nudegimai, traumos, po dermabrazijos, po lazerio
- **Įvairūs:** idiopatinė guttatehypomelanosis, Vitiligo, Mycosis fungoides

Albinizmas – genetinis pažeidimas

- Okulokutaninis albinizmas susijęs su oda, plaukais ir akimis
- Dažniausiai paveldimas autosominiu recesyviniu būdu
- Pigmentacijos nėra nuo gimimo
- Būdinga fotofobija, sumažėjęs regėjimo aktyvumas, dažni odos nudegimai, odos vėžys
- Akių ir odos apsauga nuo saulės, apsauginiai kremai nuo saulės SPF > 20, drabužiai



Waardenburgo sindromas – genetinis pažeidimas

- Retas, autosominis dominuojantis sutrikimas
- Balta priekinė plaukų dalis (garbana)
- Hipertelorizmas
- Įgimtas kurtumas
- Hipomelanotinės dėmės
- Heterochromiciridai
- Gali atsirasti apsigimimo

Waardenburgo sindromas – genetinis pažeidimas



Gumbinė sklerozė – genetinis pažeidimas

- Dominuojantis autosominis, neurokutaninis sindromas su odos pažeidimais, protiniu atsilikimu ir epilepsija
- **Odos pažeidimai:** yra pelenų lapų dėmės, angiofibromos ir šachmatinės dėmės.
- Pelenų lapų dėmės-jų būna gimimo metu > 90% atvejų, todėl labai svarbu ankstyvoje diagnostikoje.
- Ovalios arba pelenų lapo formos, hipopigmentuotos dėmės, išryškėja Woodo lemposje
 - Ilga ašis yra ašinė galūnėse ir skersinė kamiene

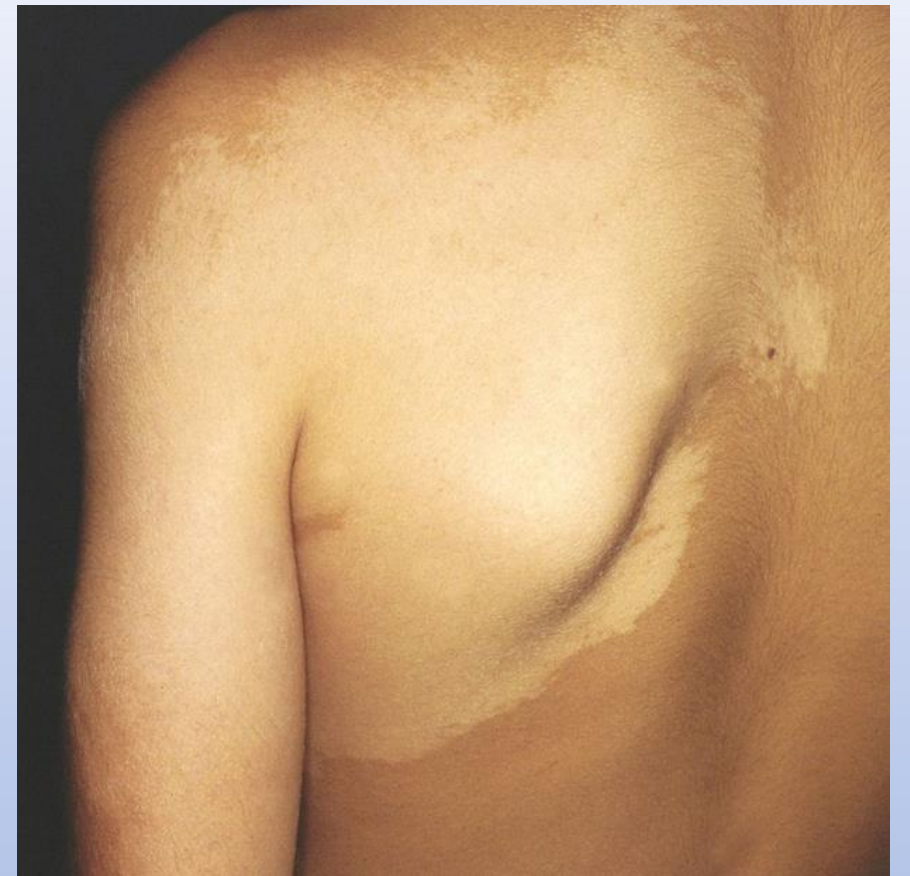
Gumbinė sklerozė – genetinis pažeidimas



Depigmentuotas apgamas / Nevus depigmentosus

- Hipopigmentuotas apgamas, **įgimtas ir stabilus**
- Netaisyklingos formos
- Blokuoja melanosomų perkėlimą iš melanocitų į keratinocitus.
- Atsitiktinis reiškinys, medicininė reikšmė minimali
- Gydymas nereikalingas

Depigmentuotas apgamas / Nevus depigmentosus



Kwashiorkor depigmentacija – mitybinės kilmės

- Atsiranda dėl baltymų trūkumo po maitinimo krūtimi nutraukimo
- Būdingos rausvos dėmės, kurios virsta tamsiomis plokštelėmis, kurios po šveitimo tampa baltos.
- Melanogenezės sutrikimas atsiranda dėl daugybinių baltymų trūkumų
- Pigmentų pokyčiai ir dischrominiai plaukai grįžta į normalią būseną laikantis tinkamos mitybos



Ivairiaspalvė dedervinė / Tinea versicolor – infekcinės kilmės

- Dažna, paviršinė **grybelinė infekcija**
- *Malassezia furfur* grybelis - normalus odos floros gyventojas
- Dažnai pasireiškia po brendimo; paveikia veidą, kaklą, viršutinę liemens dalį
- Būdinga: neuždegiminiai arba šiek tiek niežtintys, hipo ar hiperpigmentuoti pažeidimai
- Paplitę tropikuose: vasaromis

Įvairiaspalvė dedervinė / Tinea versicolor – infekcinės kilmės



Raupsai / Leprosy

- Dažni tiek hipopigmentuoti, tiek eriteminiai pažeidimai
- Hipopigmentuotos dėmės, būdingos tuberkulioidinei ligos rūšiai.
- Kiekvienas hiperpigmentuotas pažeidimas raupsų endeminėse zonose turi būti ištirtas, ar nėra prisilietimo, skausmo, temperatūros.
- Gydytas pagal raupsų tipą.

Raupsai / Leprosy



Pityriasis alba – baltoji dedervinė

- Dažnas vaikų sutrikimas
- Hipopigmentuoti pažeidimai su miltelių pavidalo pleiskanomis; daugiausia pažeidžia veidą
- Etiologija nežinoma, bet gali būti atopijos bruožas ar netinkamos mitybos požymis
- Diferencinė diagnostika nuo neapibrėžto raupsų ir ankstyvojo vitiligo
- Gydytas minkštinančiomis medžiagomis

Pityriasis alba – baltoji dedervinė



Kitos depigmentacijos priežastys

- **cheminiai, šiluminiai nudegimai, traumos**
- **Použdegiminiai:**
užgijus pažeidimams egzemos, psoriazės, diskoidinės raudonosios vilkligės
- **Endokrininiai:**
hypopituitarizmas ir hipogonadizmas – būdinga difuzinė hypomelanozė
- **Idiopatinė žarnyno melanozė:**
mažos depigmentuotos makulės galūnėse, dėl senėjimo procesų

Hiperpigmentacijos sutrikimai

- Gali būti epidermio arba dermos
- **Epidermio hiperpigmentacija dėl**
 - Padidėjęs melanino kiekis, esant normaliam melanocitų skaičiui
 - Padidėjęs melanocitų skaičius.
- **Dermos hiperpigmentacija dėl**
 - Melaninas iš epidermio perkeliamas į dermą.
 - Melaninas, susidaro odos melanocituose
 - Melanino pigmentai atrodo balkšvai mėlyni dėl Tyndall efekto

KLASIFIKACIJA

Epidermio hiperpigmentacija

1. FIZIOLOGINĖ:

- Pigmentinės demarkacijos linijos, įdegis

2. GENETINĖ IR VYSTYMOSI:

- Strazdanos
- Peutz-Jeghers sindromas
- melanocitiniai apgamai
- Café-au-lait dėmės
- Kserodermos pigmentacija
- Becker's apgamas
- Nevus spilus
- Acanthosis nigricans

3. PO UŽDEGIMINĖ:

- Egzema
- Psoriazė
- Kerpligė
- raudonoji vilkligė
- Sklerodermija
- Morphea
- Vagabondo liga

4. INFEKcinė:

- Tinea versicolor / įvairiaspalvė diadervinė
- Tinea nigra / juodoji dedervinė

5. MITYBINĖ:

- Kwashiorkor
- Pellagra
- Vit. B12, Vit. C, folio rūgšties trūkumas



KLASIFIKACIJA

Epidermio hiperpigmentacija

6. FIZINĖ:

- Trauma
- spindulinis dermatitas

7. ENDOKRININĖ:

- Melazma
- Adisono liga
- Kušingo sindromas
- Feochromocitoma
- Akromegalija
- hipertiroidizmas

8. NEOPLASTINĖ:

- piktybinė melanoma
- seborėjinė keratozė
- pigmentinė bazinių ląstelių karcinoma

8. CHEMIKALŲ IR VAISTŲ SĄLYGOTA:

- vaistai nuo maliarijos
- kontraceptinės tabletės
- minociklinas, klofaziminas, vietinis hidrochinonas
- tatuiruotės

Melanocitinis apgamas / melanocitic naevi

- Gerybinė melanocitinių ląstelių proliferacija dermo-epidermio jungtyje
- Gali būti įgimtas arba įgytas
- Įgytas apgamas yra dažnesnis
- Atsiranda kūdikystėje ar vaikystėje, lėtai auga ir subręsta, o po to regresuoja vyresniame gyvenime
- Svarbūs dėl kosmetinių priežasčių ir kaip melanomos pirmtakai

Melanocitinis apgamas / melanocitic naevi



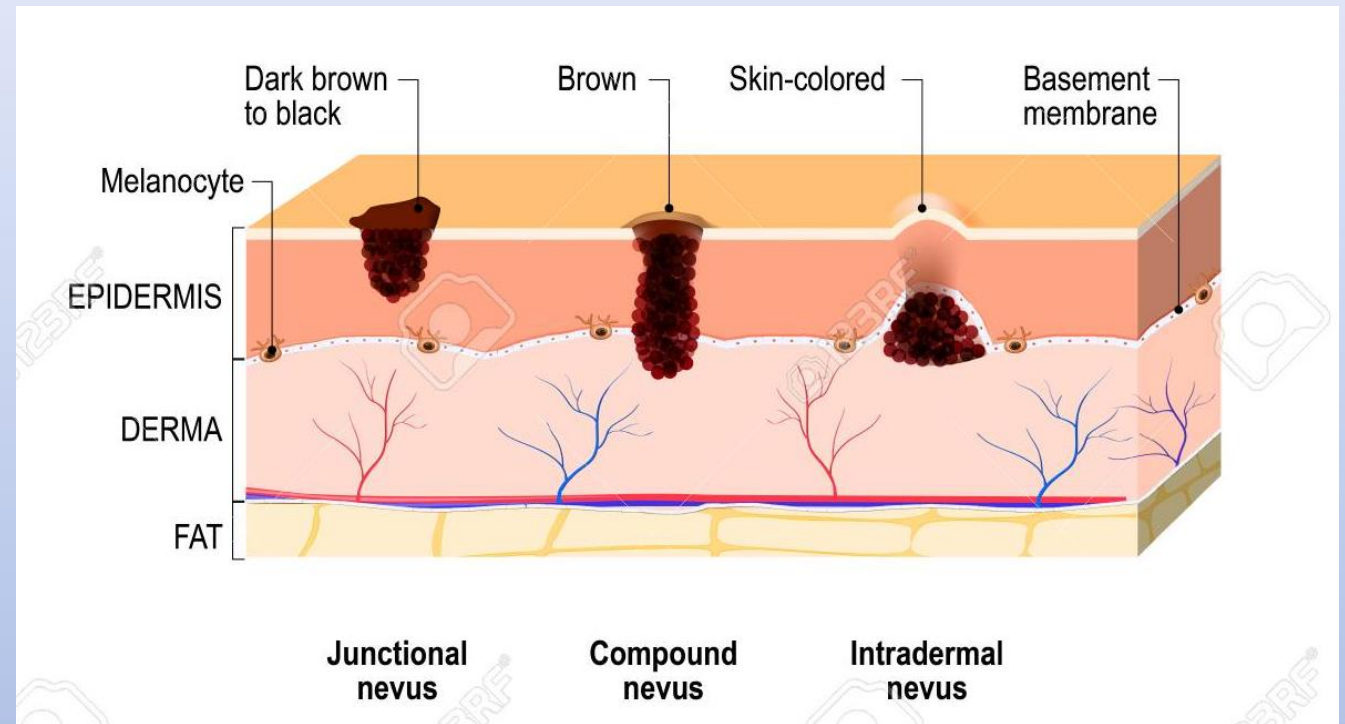
Įgytas apgamas

- Apvalūs arba ovalūs, tolygiai dažyti ir ryškiai riboti pažeidimai
- Atsiranda po gimimo
- Dažnesni vaikystėje ir paauglystėje
- Dauguma jų prasideda kaip **dermos-epidermio** apgamai, kurie yra plokšti ir histologiškai apsiriboja odos-epidermio lygyje
- Palaipsniui subręsta iki sudėtinio apgamo, turinčio apgamo ląstelių lizdus ir stulpelius **dermoje** kartu su jungiamuoju komponentu.
- Jie yra pakelti, suapvalinti, rudi arba juodi

Įgytas apgamas

Intraderminis nevi :

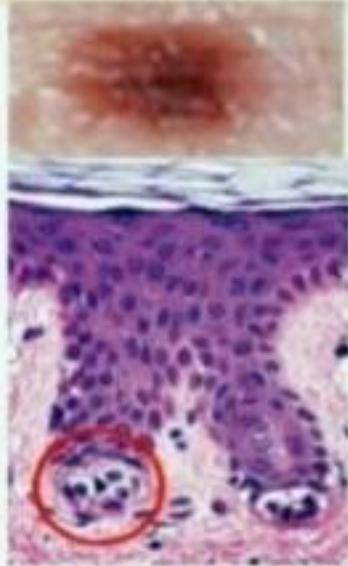
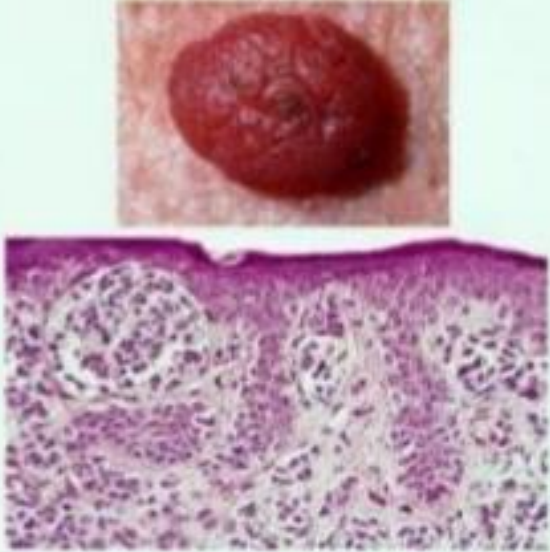
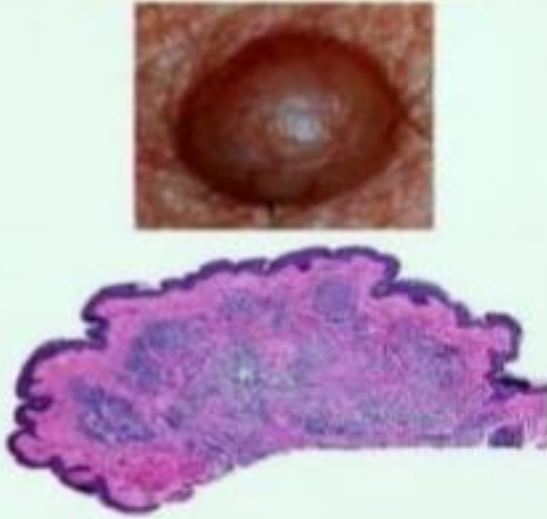
- Sudėtinis apgamas, kuris subręsta į intraderminį apgamą, su apgamo ląstelėmis tik dermoje, jų išvaizda panaši į neuronų.
- Tai kupolo formos, nepigmentuotas apgamas ir gali turėti vieną ar daugiau šiurkščių plaukų



Įgytas apgamas

Melanocytic Nevus
Junctional → Compound → Intradermal

Range in size 2-10 mm; most 3 -7 mm in diameter.
Remarkably round, evenly pigmented, soft on palpation.
Occur on sun-exposed areas - **vast majority on face & neck**

Junctional Maculopapular	Compound Papule	Intradermal Nodule
		

Įgytas apgamas



MELANOMA

- tai gana pavojinga odos vėžio forma.
- Melanoma atsiranda dėl nevaldomo ląstelių, vadinamų melanocitais, augimo ir dauginimosi. Melanocitai gamina pigmentą melaniną, kuris suteikia spalvą odai, plaukams ir akims;



MELANOMA

- **Etiologija:**

- Nėra tiksliai žinoma

- **Predisponuojantys faktoriai:**

- UV spinduliuotė

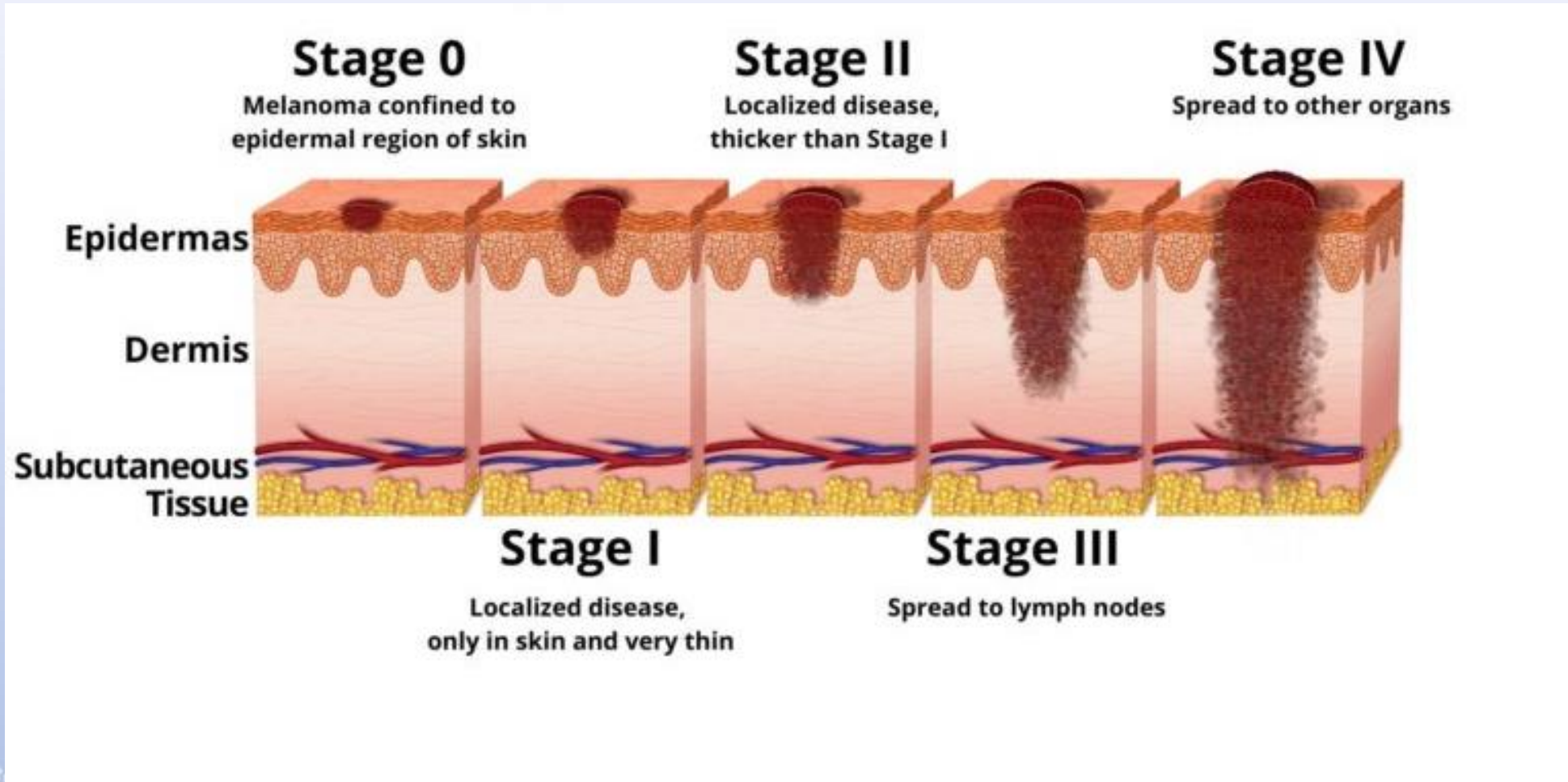
- Blyški oda

- Turėjimas daug apgamų

- Šeiminė anamnezė

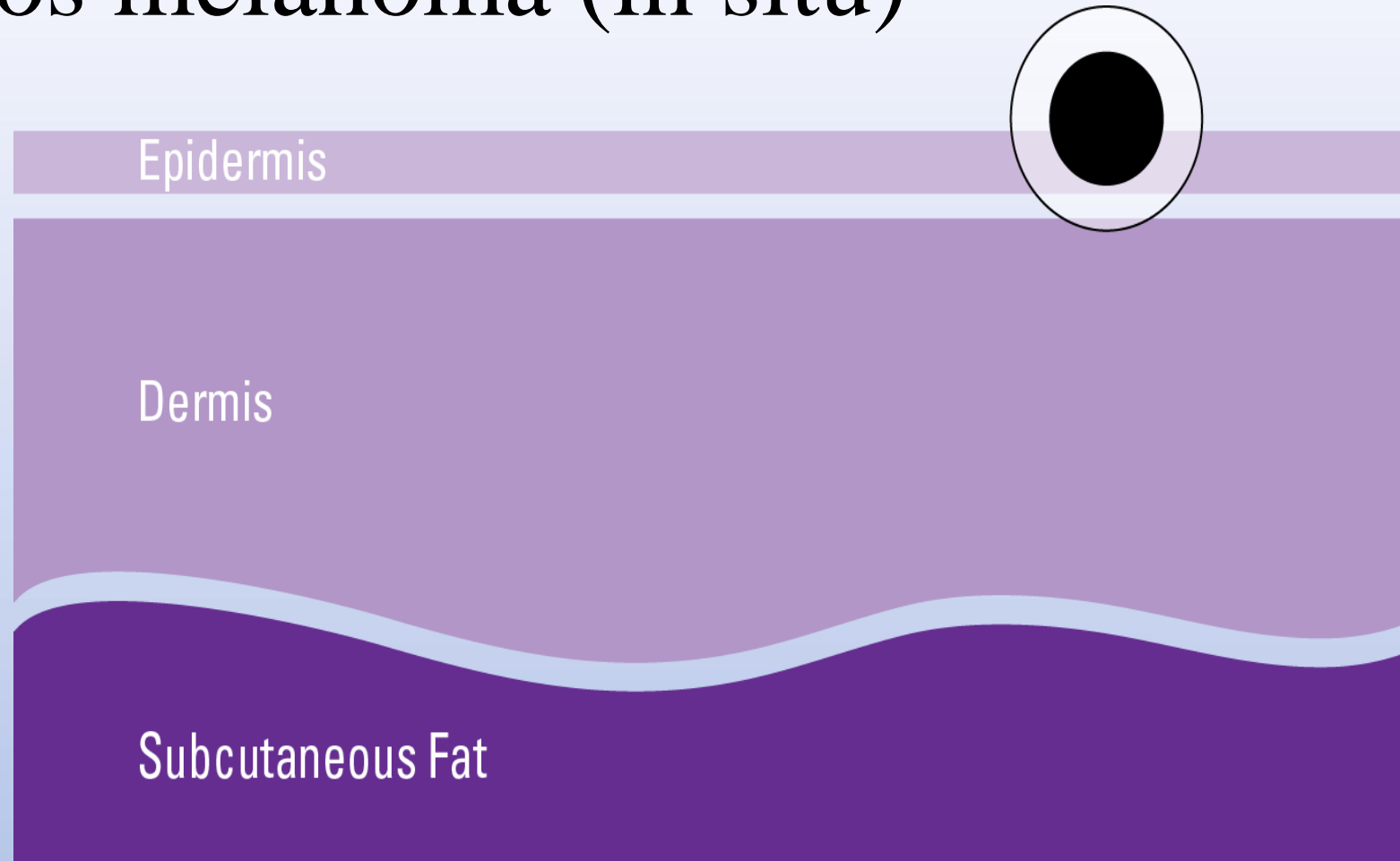
- Silpna imuninė sistema

MELANOMOS STADIJOS



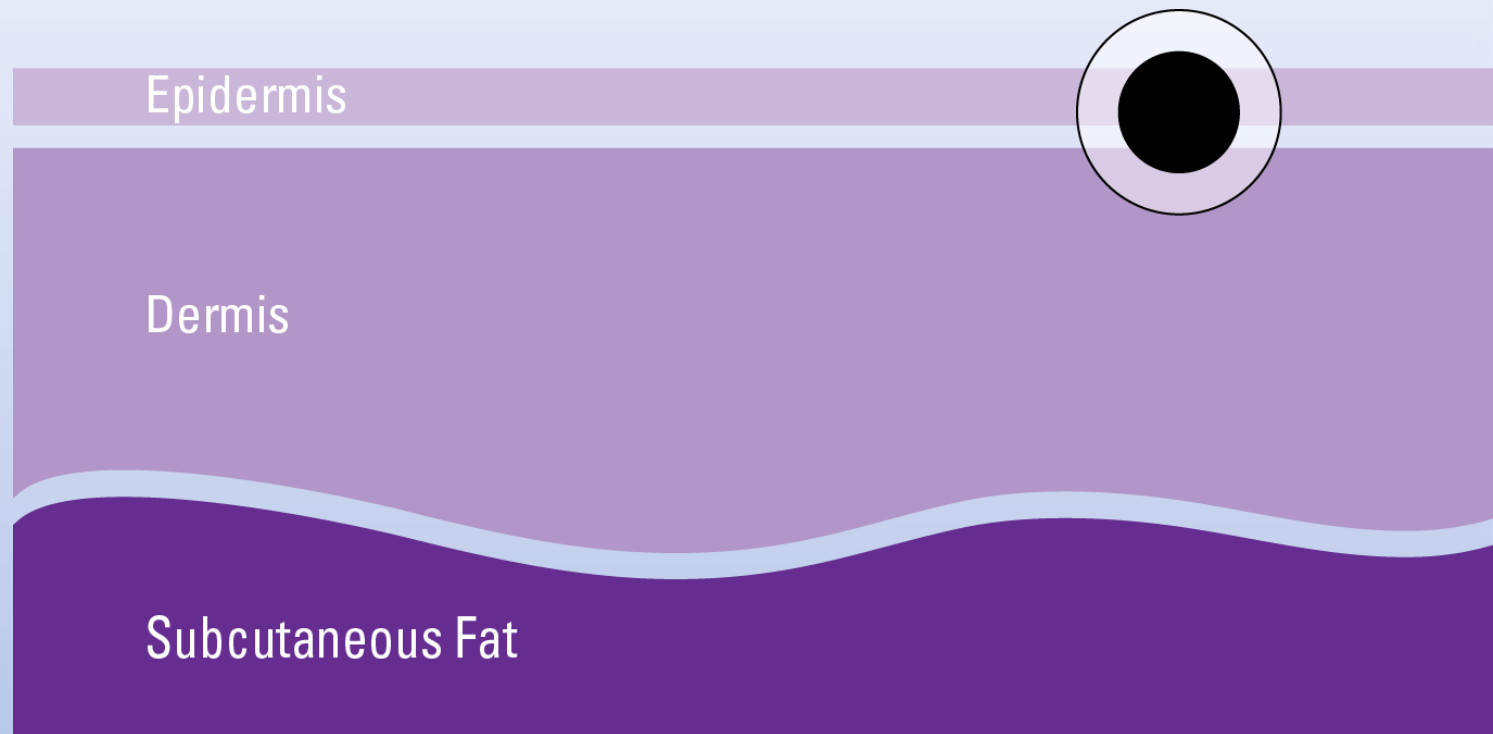
0 stadijos melanoma (in situ)

- 0 stadijos melanomos atveju piktybinis navikas vis dar apsiriboja viršutiniu odos sluoksniu.
- Vėžinės ląstelės yra tik išoriniame odos sluoksnyje (epidermyje) ir neįaugo giliau (į dermą).



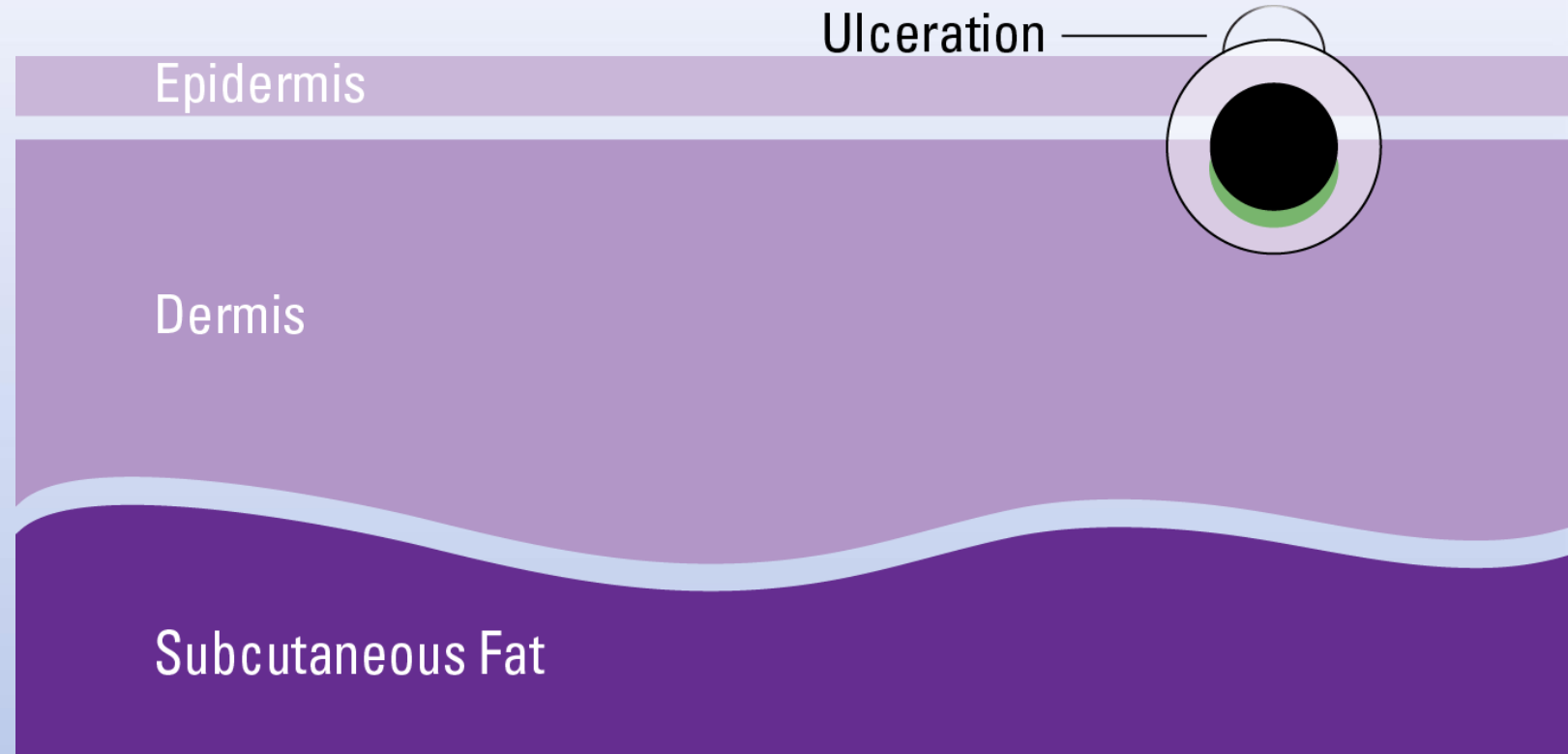
I stadijos melanoma

- Esant I stadijos melanomai, vėžinės ląstelės yra ir epidermyje, ir dermoje.
- I stadijos melanoma yra iki 2 mm storio (Breslow storis) ir gali turėti opų.
- Nėra įrodymų, kad vėžys išplito į limfmazgius ar tolimas vietas (metastazės). Yra du I stadijos melanomos pogrupiai: IA ir IB.



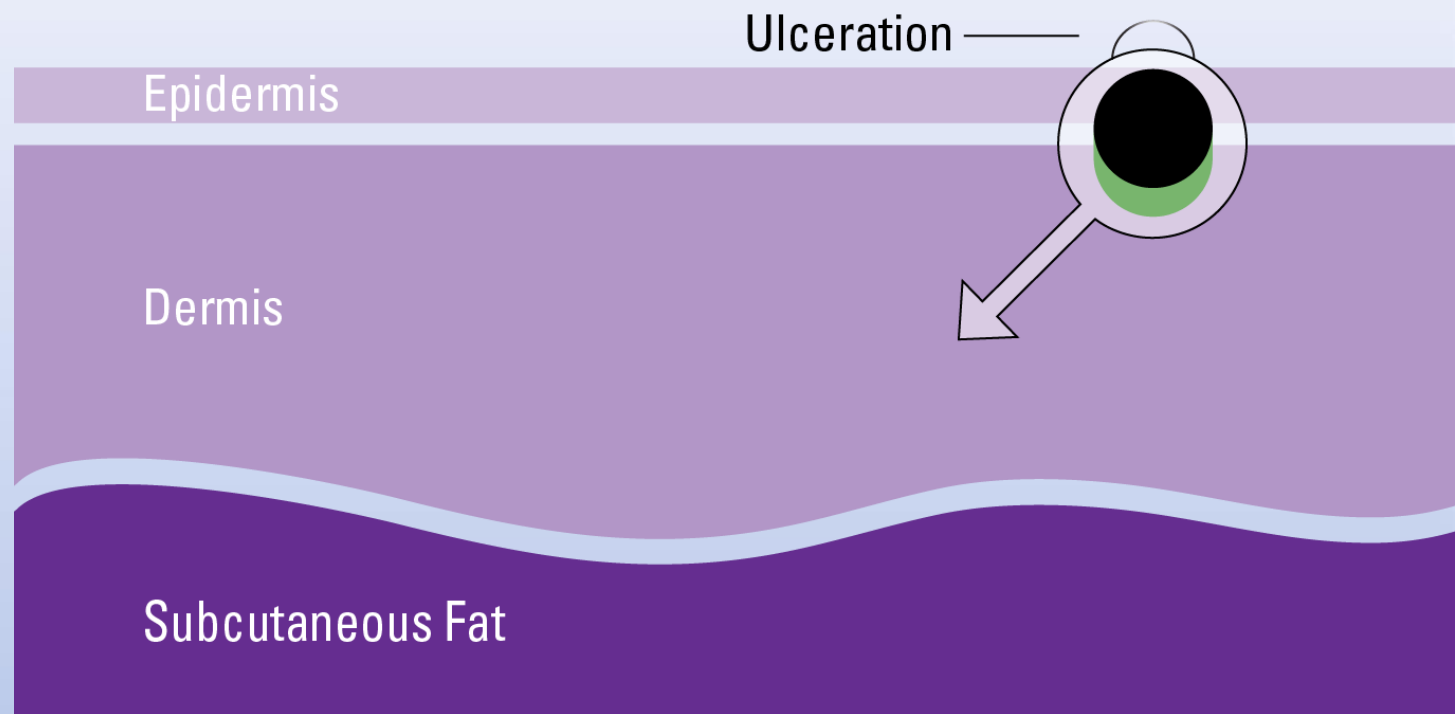
II stadijos melanoma

- II stadijos melanomą apibūdina naviko storis iki 4mm (pagal Breslow) ir išopėjimas.
- Vėžinės ląstelės yra ir epidermyje, ir dermoje.
- Nėra įrodymų, kad vėžys išplito į limfmazgius ar tolimas vietas (metastazės).
- Yra trys II etapo pogrupiai: IIA, IIB, IIC.



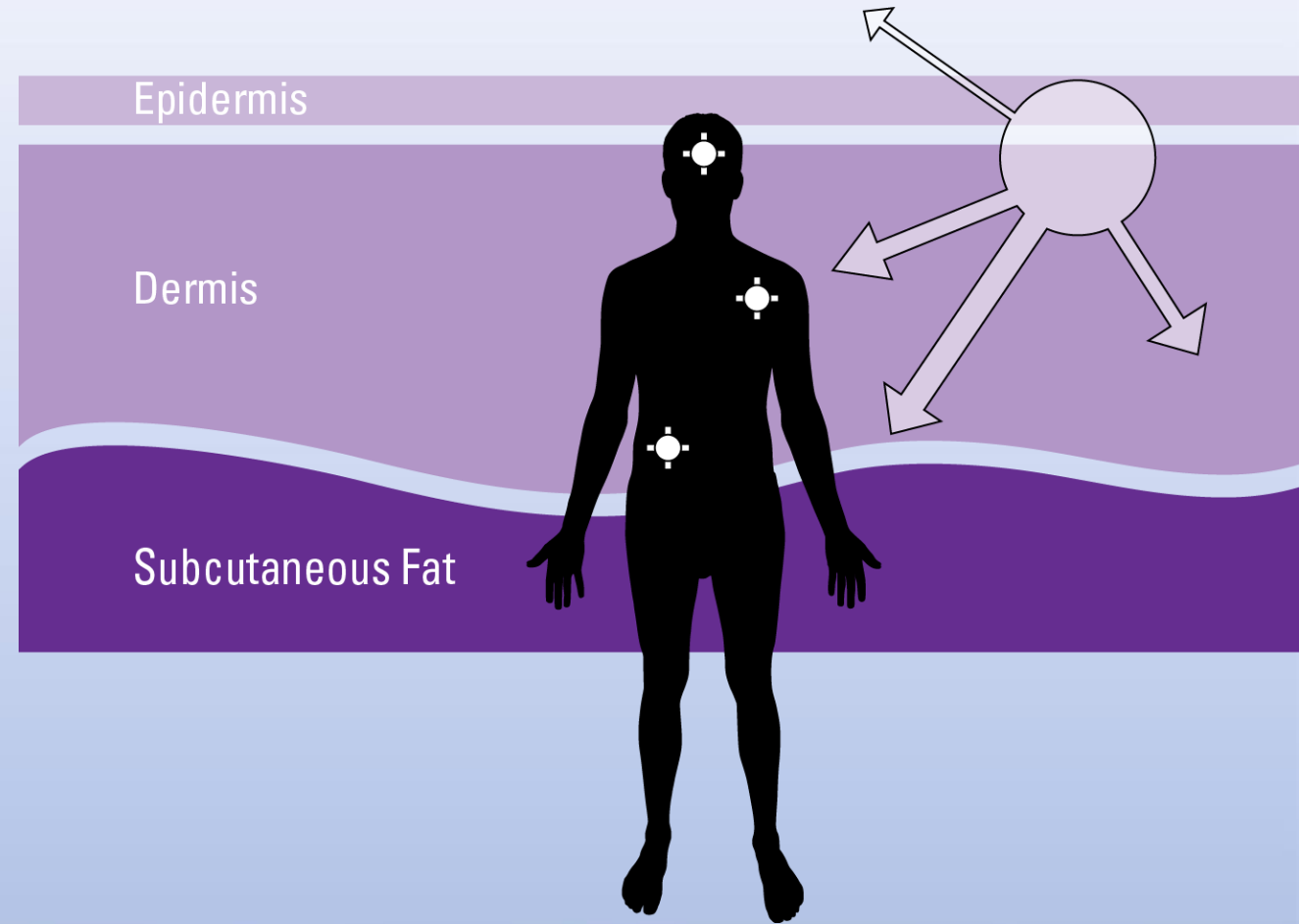
III stadijos melanoma

- III stadijos melanomą apibūdina limfmazgių įsitraukimo ir opų lygis.
- III stadijos melanomos atveju vėžys išplito į vieną ar kelis regioninius limfmazgius arba išsivystė melanomos nuosėdos odoje ar dermoje išilgai limfagyslių, prieš pasiekiant limfmazgį, vadinamą tranzitine ar palydovine metastaze.
- Nėra įrodymų, kad vėžys išplito į tolimas vietas (metastazės).
- Yra keturi III stadijos melanomos pogrupiai: IIIA, IIIB, IIIC, IIID.



IV stadijos melanoma

- IV stadijos melanomos atveju vėžys išplito už pradinės naviko vietos ir regioninių limfmazgių į tolimesnes kūno vietas.
- Dažniausios metastazių vietos yra nutolusi oda ir limfmazgiai, po to plaučiai, kepenys, smegenys, kaulai ir (arba) žarnos.
- Laktato dehidrogenazės (LDH) kiekis serume gali būti padidėjęs arba ne.



MELANOMOS SIMPTOMAI

- **ABCDE taisyklė:**
- A – apgamo asimetrija,
- B – nelygus apgamo kraštas (angl. border),
- C - spalvos pokyčiai (angl. color),
- D – diametro pokyčiai,
- E– bet kokie dydžio, formos, spalvos, pakilimo ar kito požymio pokyčiai arba nauji simptomai (angl. evolving).

MELANOMOS TIPAI

- 1. Paviršiumi plintanti melanoma
- 2. Mazginė melanoma
- 3. Piktybinė lentiginozė
- 4. Akralinė lentiginozinė melanoma:

Paviršiumi plintanti melanoma

- pagrindinė jaunų žmonių mirties nuo odos vėžio priežastis;
- dažniausias melanomos tipas – apie 70 proc. visų melanomos atvejų;
- linkusi augti į išorę, o ne gilyn į vidų;



Mazginė melanoma

- agresyviausia melanomos rūšis – dažnai nuo jos mirštama per kelis mėnesius po diagnozės nustatymo;
- antras pagal dažnumą melanomos tipas – apie 15 proc. visų melanomos atvejų;
- invazinio tipo navikas – labai greitai perauga odą ir plinta į kitas kūno dalis. Dažnai randama galvoje, kakle, krūtinėje ar nugaroje.

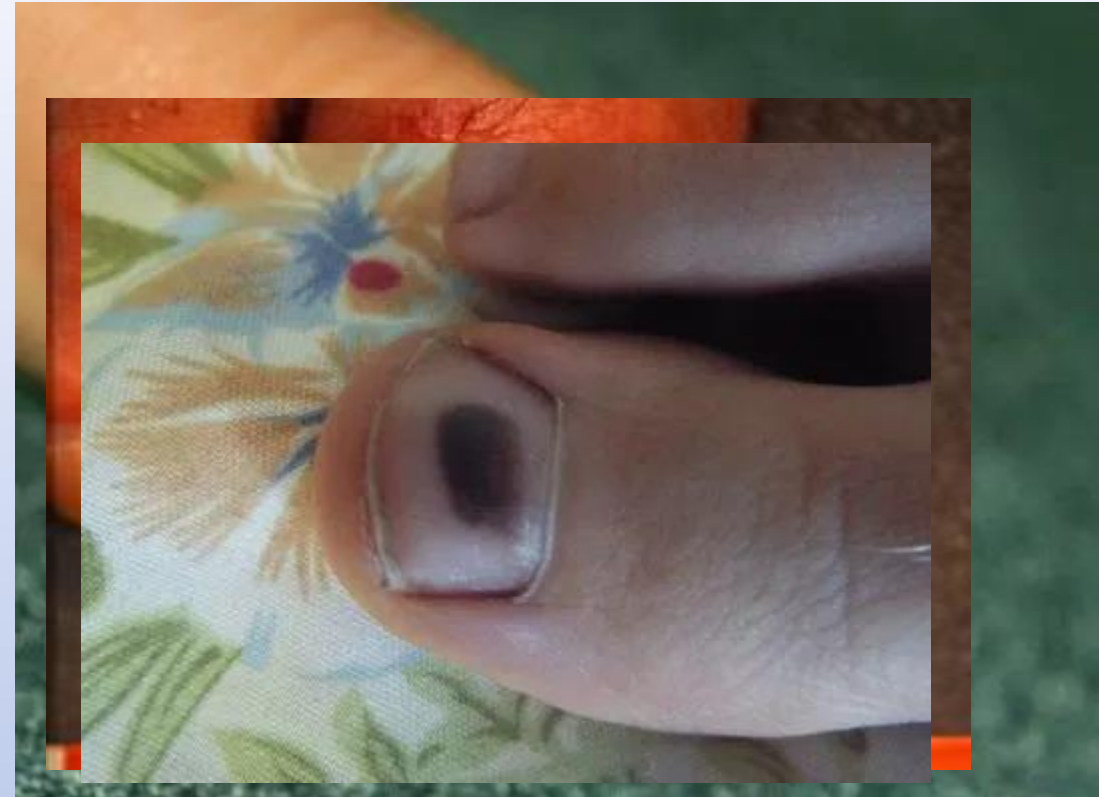


Piktybinė lentiginozė

- dažniausiai auga lėtai (gali formuotis kelerius metus) ir retai išplinta. Išplitusi piktybinė lentiginozė gali būti mirtina;
- trečias pagal dažnumą melanomos tipas – apie 10 proc. visų melanomos atvejų;
- dažniausiai atsiranda veide arba kitose dažnai saulės veikiamose vietose; dažniau serga vyresnio amžiaus žmonės;
- pradžioje gali atrodyti kaip odos dėmė.
- Būdingiausia juodaodžiams

Akralinė lentiginozinė melanoma:

- rečiausias melanomos tipas – apie 5 proc. visų melanomos atvejų;
- ši melanomos rūšis neretai diagnozuojama tik tuomet, kai liga išplinta į kitus organus, nes pati melanoma atrodo panaši į mėlynę. Išplitusi melanoma gali būti mirtina;
- dažnai atsiranda po rankų ar kojų pirštų nagais, ant delnų arba padų;
- dažniau šiuo melanomos tipu serga tamsesnės odos žmonės. Priešingai nei kiti melanomos tipai, akralinė lentiginozinė melanoma nėra susijusi su gautu UV spindulių kiekiu.



Įgimtas melanocitinis apgamas

- **Mažas** < 1,5cm
- **Vidutinis** : nuo 1,5 iki 20 cm
- **Milžiniškas** > 20 cm
- Piktybiškumo potencialas yra 4-6%
- Ekscizija reikalinga dėl kosmetinių priežasčių ir piktybinių navikų rizikos

Įgimtas melanocitinis apgamas



Café au lait makulės (CALM)

- Atribotos, rudos makulės su netaisyklingais kraštais 2-5 cm dydžio
- Yra gimimo metu
- Izoliuota CALM gali pasireikšti 10-20% normalios populiacijos
- Melanocitų skaičius nepakitęs (nepadaugėję)
- Penki ar daugiau $>0,5$ cm dydžio CALM paauglystėje ir $>1,5$ cm suaugusiam žmogui, galima įtarti neurofibromatozę



Becker's apgamas

- Įgytos, pigmentinės, plaukuotos apnašos, įprastos ant liemens, dažniau pasitaikančios vyrams
- Pasirodo pirmajame ar antrajame gyvenimo dešimtmetyje
- Dažnos vietos: petys, krūtinė, nugara
- Nelinkę supiktybėti
- Nereikia jokio gydymo



Ephelidai (Strazdanos)

- Mažytės (<0,5 cm), atskiros rudos makulės
- Paplitusios odoje, kur plaukuotumas mažesnis
- Pasirodo vaikystėje ant saulės veikiamų kūno dalių;
- Melanocitų skaičius nepadidėja, bet yra **hiperaktyvus**
- Gali būti kai kurių sindromų dalis



Melasma

- Dažniausiai makulinis rudos spalvos pažeidimas, matomas ant veido vyrams ir moterims
- Dažnas nėštumo metu: Nėštumo kaukė
- Etiologija: hormonai (OC tabletės) ir saulės šviesa
- Gali išnykti arba likti po gimdymo
- Kakta, nosis, skruostai dažniausiai pažeidžiami
- Paūmėja paveikti saulės
- Histologiškai gali būti **epidermio**, odos ar mišrus tipas

Melasma



Difuzinė hiperpigmentacija

- Adisono liga
- Hemochromatosis
- ŽIV infekcija ir AIDS
- Vaistai:
 - ✓ Klofaziminas
 - ✓ Chlorpromazinas
 - ✓ Amiodarono priešvėžiniai vaistai

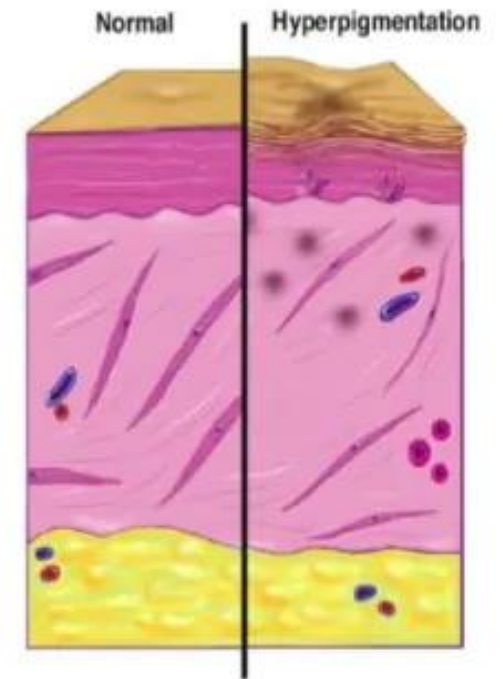


Použdegiminė hiperpigmentacija

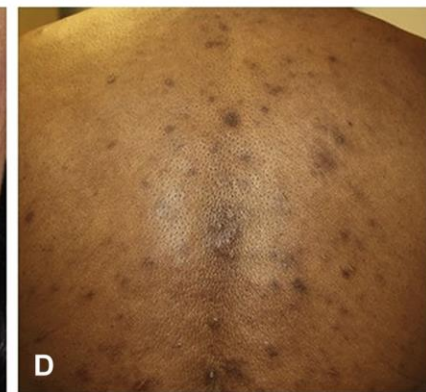
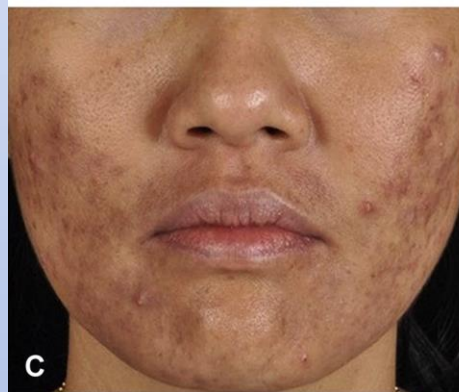
- Po konkrečių odos būklių, kurios komplikavosi abscesais
- Dažna po atopinio dermatito, acne vulgaris, kontaktinio dermatito, psoriazės, pirodermų ir kt.
- Atskiros macules susiformuoja tiksliai tose vietose, kurias anksčiau paveikė abscesai
- Gali išlikti mėnesius

POST INFLAMMATORY HYPERPIGMENTATION

- During trauma (i.e., blemish) melanocyte (pigment cell) production increases to help protect skin from further UV damage.
- These little umbrellas of color shield lower skin levels.
- The clusters of melanocytes appear as red/brown surface marks (PIH).



Použdegiminė hiperpigmentacija



Fiksuotas vaistų išsiveržimas / Fixed Drug Eruption (FDE) hiperpigmentacija

- NVNU, antibiotikai, barbitūratai ir kt.
- Rausvai ruda makulė → edema → deskvamacija → pigmentacija
- Atsinaujina toje pačioje vietoje
- Gali tapti generalizuota arba pūslelinė forma
- Melaninas padidėja epidermyje ir dermoje (melanofagai)



Mongolų dėmės

- Dažni Azijos naujagimiams ant sėdmenų ar apatinės nugaros dalies
- Dėl migruojančių melanocitų sulaikymo dermoje
- Gydymas nereikalingas, nes jie savaime išnyksta nuo 2 iki 10 metų amžiaus



Ota ir Ito apgamai

- Nevus of Ota (aplink akis) ir Nevus of Ito (pečių sritis) yra kiti odos pigmentacijos pavyzdžiai



GYDYMAS

Naudojami medikamentai

Tyrosinase Inhibitors	Melanocyte cytotoxic	Others
Hydroquinone Arbutin Kojic acid Licorice extract Vit. E	Azelaic acid	AHA Resorcinol Vit. C Tretinoin

Vaistai

Hidrochinonas (2 - 4%)

- Slopina tirozinazės aktyvumą 90%
- Veikia DNR, RNR sintezę
- Gali būti derinamas su pav iršinio naudojimo steroidais, tretinoinu, kojine rūgštimi

Tretinoinas

- Adjuvantas
- Slopina tirozinazę ląstelių kultūrose
- Tikslus veikimo mechanizmas nežinomas

Vaistai

Kojic rūgštis

- Grybelinis metabolitas
- Maisto priedas - Japonija
- Slopina tirozinazę chelatiniu variu
- Stabilumas
- sukelia alergines reakcijas

A.H.A

- Natūrali sočioji dikarboksirūgštis
- Sumažėjusi ragenos sanglauda
- Greitesnė desquamation dėl padidėjusios apyvartos
- Šalutinis poveikis: dirginimas, hiperpigmentacija
- Glikolio, pieno, mandelo rūgštis



Vaistai

Azelaino rūgštis

- Antiproliferacinė, citotoksinė
- Slopina tirozinazę
- Tokia pat veiksminga kaip hidrochinonas
- Azelaino rūgštis 20% Glikolio rūgštis 15-20% yra veiksmingas derinys

Vit.C

- Įsiskverbimo ir stabilumo problemos

Fizinės priemonės

- Cheminis pylingas su didėjančia glikolio rūgšties, trichloracto rūgšties, salicilo rūgšties koncentracija
- Lazeriai :
- Q perjungiamas Nd: YAG lazeris
- Aleksandrito lazeris
- Pulso bangos dažų lazeris
- Intensyvus impulsinių dažų lazeris

Ačiū už dėmesį

