

VULVITIS CIRCUMSCRIPTA PLASMACELLULARIS EROSIVA

EROSIVE VULVITIS CIRCUMSCRIPTA
PLASMACELLULARIS

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Veres Gábor

Józsefvárosi Egészségügyi Szolgálat

Bőr- és Nemibeteg-gondozó, Budapest

E-mail: nagyveres@freemail.hu

VERES GÁBOR DR.¹, SIMOLA MARGIT DR.¹, LÁZÁR GÁBOR DR.², BABARCZI EDIT DR.³

¹Józsefvárosi Egészségügyi Szolgálat, Bőr- és Nemibeteg-gondozó, Budapest (osztályvezető: Simola Margit dr.)

²Fővárosi Önkormányzat Szent István Kórház és Int., I. Szülészeti-Nőgyógyászati Osztály, Budapest (osztályvezető: Ungár László dr.)

³Fővárosi Önkormányzat Szent István Kórház és Int., Patológiai Osztály, Budapest (osztályvezető: Babarczy Edit dr.)

ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők egy krónikus plazmasejtes (Zoon) vulvitisben szenvedő beteg esetét mutatják be, akinél erosio is jelentkezett, mely a diagnózis felállítását komplikálta. Ez a ritkán észlelt állapot – a férfiak hasonló megbetegedésétől eltérően – gyakran okoz az életminőséget hátrányosan befolyásoló tüneteket. Diagnózisa nem mindig egyszerű, kezelése szintén nem megoldott. A krónikus gyulladást fenntartó lehetséges provokáló tényezőként B csoportú Streptococcus infekciót mutattak ki, melyről – ebben az összefüggésben – irodalmi adatot nem találtak.

KULCSSZAVAK: Vulvitis chronica plasmacellularis, Streptococcus agalactiae, syphilis

SUMMARY

A case of chronic plasma cell (Zoon) vulvitis is presented in which erosion also developed, complicating the diagnosis. This rare condition – in contrast to the similar disorder of men – frequently cause symptoms, detrimentally affecting the quality of life. Its diagnosis is not always simple, the therapy is not cleared up, too. Infection with group B Streptococcus had been detected, possibly provoking the chronic inflammation. In this context, literatural data had not found about this pathogen.

KEY WORDS: Vulvitis circumscripita plasmacellularis, Streptococcus agalactiae, syphilis

BEVEZETÉS

A krónikus plazmasejtes vulvitis, elterjedtebb nevén vulvitis circumscripita plasmacellularis (VCP) ismeretlen eredetű gyulladásos betegség, jellegzetes klinikai tünetekkel és szövettani képpel. A plazmasejtek felszaporodásának, a provokáló faktorokra adott ilyen rendhagyó gyulladásos válasznak az oka nem tisztázott. A továbbiakban egy VCP jellemző tünetei mellett erosioval jelentkező nőbeteg esetét mutatjuk be, akinél a szövettan és a klinikum összevetése tisztázta a diagnózist.

ESETISMERTETÉS

Az 50 éves nő nőgyógyászati anamnézisében descensus uteri szerepel. Másfél éve állandósuló, lefelé húzó jellegű alhasi és hüvelybemeneti fájdalmai 2005. decembere óta fokozódtak, melyhez vulvaris dysuria, fluor társult. 2006. januárjában kis „seb” alakult ki a vulván, melyet azonban nem észleltünk, mert a Szent István Kórház I. Nőgyógyászati Osztályán kimetszettek. Majd, mivel a szövettan plazmasejteket mutatott, a beteget – helyesen – syphilis gyanújával nemibeteg-gondozóba irányították, ahol a luest kizárták (RPR: negatív, TPHA: negatív). Mivel a beteg panaszai változatlanul fennálltak, 2006.

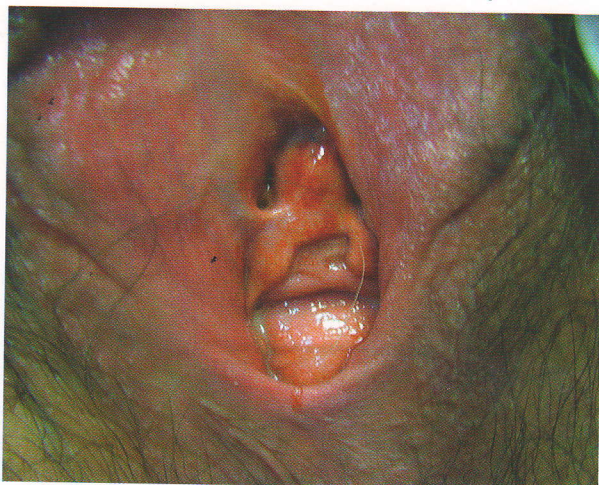
februárjában jelentkezett a budapesti VIII. kerületi Bőrgondozó STD rendelésén. Vizsgálatkor a vestibulum egész területén, a kisajkak belső felszínére is terjedő éles szélű, halvány barnászörös foltot, rajta sűrűn elszórt petechiát észleltünk (1. ábra). A tünet ecetsavas ecsetelése negatív eredményt adott. Mellékleteként híg fluort láttunk. A kenetben gyulladás (fvs>10/látótér 3 látótérben), gyér laktóflóra és coccusok voltak láthatók, a tenyésztés *Streptococcus agalactiae*-t igazolt, melyre célzott antibiotikum kezelést kapott. A HPV és HSV-2 PCR vizsgálat negatív eredményt adott. A beteg gyógyszerrel nem szedett, a rutin laboratóriumi vizsgálat kóros eltérést nem mutatott. 10 nap múlva más képet láttunk: a petechiák eltűntek, a folt azonban sokkal erősebben kirajzolódott, téglavörös színt öltött (2. ábra).

A klinikai képpel való összevetés érdekében kikértük a minta hisztológiai feldolgozásáról készült fotókat. A hematoxin-eozinnal festett metszetben az atrophiás, helyenként levált hám alatt a submucosában vaskos szalagszerű beszűrődés látszott, amely döntően érett plazmasejtekből állt, osztódás és atípiá nélkül. A dermisben tág erek, ill. elszórtan hemosziderin volt észlelhető a makrofágokban és azokon kívül (3. ábra).

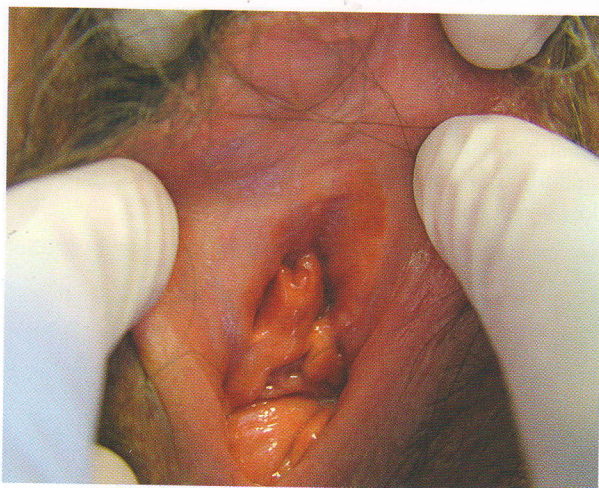


GYNOFLOL
hüvelytabletta





1. ábra. A vestibulum egész területén, a kisajkak belső felszínére is terjedő éles szélű, halvány barnásvörös folt petechiákkal.

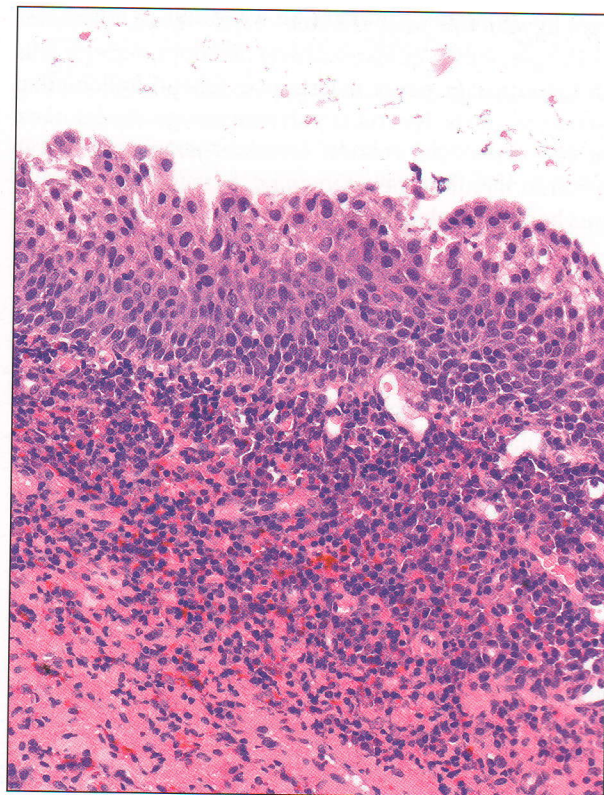


2. ábra. Erősen kirajzolódó téglavörös folt, petechia nem látható.

A szövettani képet összevetve a klinikai tünetekkel, a Zoon vulvitis (vulvitis circumscripta plasmacellularis) diagnózisát állítottuk fel. A beteg a *Streptococcus agalactiae* elleni ismételt célzott kezelésen kívül lokális szteroidot és imiquimodot kapott, melyre panaszai lényegesen javultak. Ugyanakkor a klinikai kép érdemben nem változott.

MEGBESZÉLÉS

A VCP-t Garnier írta le 1954-ben (1). Nagyon ritka kórkép: az azóta eltelt több mint ötven év alatt 40-nél kevesebb esetet írtak le. Három szinonimát használnak: VCP, Zoon vulvitis, plazmasejtes vulvitis (PCV). Ismertebb és bizonyára gyakoribb is a Zoon balanitis. Ez könnyebben észrevehető a beteg és orvosa által egyaránt, ezért a leközölt esetszámok nem feltétlenül állnak arányban a valódi gyakorisággal (2).



3. ábra. Az atrophias, helyenként levált hám alatt a submucosában vastkos szalagszerű beszűrődés látszott, amely döntően érett plazmasejtekből állt, osztódás és atípia nélkül. A dermisben tág erek, ill. elsősorban haemosiderin volt észlelhető a makrofágokban és azokon kívül (HE festés).

Egyéb nyálkahártyákon is kialakulhat ez a jellegzetes plazmases gyulladás, így gingivitis, stomatitis, cheilitis (3), uranitis (kemény szájpád érintettsége), epiglottitis, laryngitis, conjunctivitis formájában (4). Ezeket összefoglalóan plasmasejtes mucositisnek vagy (circum)orificiális plasmocytosisnak nevezik (5).

PANASZOK, TÜNETEK

Jellemzően 50-70 éves korban alakul ki, de leírták 8 (6), ill. 79 éves betegnél is. Típusos lokalizáció az introitus, labium minus, maius, clitoris, ostium urethrae, a vaginába is betérjedhet (7).

Jellemző klinikai képe a szoliter vagy multiplex (8), éles szélű narancssárgás, tégl- vagy barnásvörös folt vagy bársonyosan fénylő plakk. Területén gyakoriak a petechiák vagy foltos, aranybarna „cayenne bors”-szerű hemosziderin pigmentáció. A hám atrophias lehet és irodalmi adatok alapján nemritkán erosio is látható (5, 9, 10, 11, 12).

A VCP krónikus benignus lézió. Lehet teljesen panaszmentes is, de a férfiak hasonló állapotától eltérően gyak-



GYNOFLOR
hüvelytabletta



ran figyelhetők meg tünetek: érzékenység, viszketés (13), égés, vulva- és kismedencei fájdalom, superficialis dyspareunia (a penis insertiójára fellépő kellemetlen érzés), vulvaris dysuria (a vulván lecsorgó vizelet okozta égő érzés). Az erosiók vérzéssel járhatnak. Folyás gyakran társuló tünet. *Kavanagh* betegénél – a miénkhöz hasonlóan descensus uteri állott fenn (14).

ETIOLÓGIA, PATOGENEZIS

Patomechanizmusáról azt gondoljuk, hogy a VCP a nyálkahártya multifaktoriális okokra adott speciális válaszcél-típusa. Leggyakrabban nem találunk provokáló tényezőt (idiopathiás). Kiváltójaként egyedül vagy kombinációban a következő okokat feltételezik: trauma, irritáció (fehérmű, kémiai), nem megfelelő higiénés viszonyok, hiperszenzitivitás (pl. a normál flóra *Mycobacterium smegmatis* nevű tagjára). Autoimmun betegségekkel, pl. DLE-vel, Hashimoto-thyreoiditissal, hypothyreosissal (14) való társulását írták le, illetve magának a kórképnek autoimmun eredetét is feltételezik (12). Az endokrin tényezők szerepére utalhat, hogy leggyakrabban menopausa körül alakul ki (egyebetegeknél korai menopausa után).

Fontos etiológiai tényezők az infekciók. A plazmasejtreakció a nyálkahártyák krónikus infekciókra adott jellemző válasza, nem meglepő, hogy itt is ezekkel számolhatunk, pl. HSV-2 (15), HPV (16).

HISZTOLÓGIA

A diagnózis felállításának a hisztológiai vizsgálat az alapja. Más kórképektől, elsősorban a lichen ruber planustól (LRP) és lichen sclerosus et atrophicustól (LSA) való elkülönítésben is nélkülözhetetlen.

A szövettani kép jellegzetes: a dermis felső részén a hámtól gyakran ún. határ- zónával elválasztva (nem interface dermatitis) szalagszerű plazmasejtes infiltrátum látható, melyben elszórtan lymphocyták, eosinophilek, neutrophilek, mastocyták lehetnek. Az infiltrátum plazmasejtjei a következő immunglobulin-izotípusokat termelik, a gyakoriság sorrendjében: IgG > IgA > IgM > IgD. A lokálisan termelt ellenanyag a szövettani anyag direkt immunfluoreszcens vizsgálatával kimutatható (4). Nagyon fontos jellemzője a poliklonalitás, bár ennek vizsgálatára rutinszerűen nem kerül sor.

Emellett tágult erek, haemorrhagia, haemosiderin és atrophias vagy acanthotikus hám (8) és exocytosis (8) figyelhető meg.

Jellegzetes a stratum granulosum fokális hiánya (4) illetve a hámban az intra- és intercelluláris (spongiosis) oedéma, mely miatt a hámsejtek rombusz (gyémánt) alakot vesznek fel (9).

DIFFERENCIÁL DIAGNÓZIS

A klinikai kép egyes jellemzőire lebontva közöljük.

Körülírt gyulladás jár például az erythroplasia Queyrat, fix gyógyszer exanthema, lichen ruber planus, lichen sclerosus et atrophicus, extramammális Morbus Paget.

Az *erosio* észlelésekor a syphilis mindenképpen kizárható, úgyszintén a herpes, LSA, Morbus Behçet, kiefekélyesedett tumor, autoimmun hólyagos betegségek, gyógyszer-reakciók egyes formái (pl. fix, toxikus), kiskorú elleni szexuális abúzus (6).

A *fájdalom* nők esetében nehezen értékelhető tünet. Jól ismert a pszichés komponens szerepe az ún. „vulvaris fájdalom szindrómák” tüneteinek alakulásában (vestibulitis, vulvodinia HSV-vel, HPV-vel vagy ezek nélkül). Ezek részletes tárgyalása túlmenne jelen cikkünk keretein.

KEZELÉS

Terápiája nehéz. Ritka a komplett remisszió, általában csak a panaszok csökkennek vagy szűnnek meg, a lézió érdemben nem változik. Gyakori a recidíva. A kezelési lehetőségeket az 1. táblázatban foglaltuk össze.

PROGNÓZIS

Évekig tartó, nehezen befolyásolható, gyakran kiújuló betegség. Rosszindulatú elfajulását nem írták le, mindazonáltal a betegek folyamatos követése szükséges, szükség esetén ismételt szövettani vizsgálattal. Ha a klinikai kép nem is javul, a panaszok szűnhetnek.

1. táblázat. A terápiás lehetőségek Zoon vulvitis esetén.

Lokális terapia	Invazív eljárások	Szisztémás terapia
- corticosteroid (8, 14) - oestrogen - imiquimod (16) - cyclosporin (4) - misoprostol - antiszeptikumok - antifungális szerek - antibakteriális szerek	- intralesionalis cortico-steroid vagy interferon-α (17) - elektrokoaguláció - cryotherapy - sebészi (12) excisio - lézer - röntgenterápia - caudalis idegblokád	- ösztrogén - acitretin - antifungális szerek - antibakteriális szerek
Provokáló tényezők elkerülése, illetve kezelése (pl. krónikus infekció)		



GYNOFLOR

hüvelytabletta



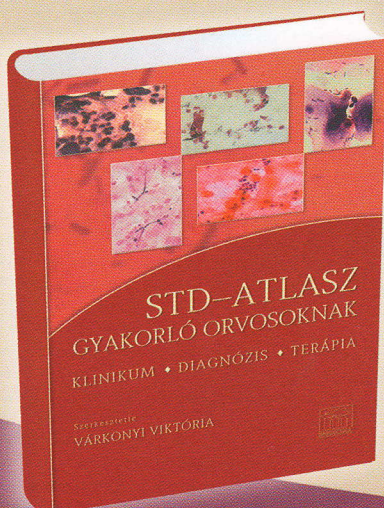
Esetünk a syphilissel kapcsolatos differenciál diagnosztikai probléma, a típusos klinikai és szövettani kép és a B csoportú *Streptococcussal* való, az irodalomban nem említett társulás miatt érdemel figyelmet. A több szerző által ajánlott imiquimod betegünkönél nem hozott áttörő eredményt.

IRODALOM

1. Garnier G. Vulvite érythémateuse circonscrite bénigne à type érythroplasique. Bull Soc Fr Dermatol Syphilol 1954; 61:102-104.
2. Pónyai K., Pálfi Zs., Hársing J és mtsai: Zoon balanitis és Zoon vulvitis-balanoposthitis et vulvitis chronica circumscripita benigna plasmacellularis Bőrgyógy. Vener. Szle. 2007; 83:137-144
3. Baughman R D, Berger P, Pringle W M. Plasma cell cheilitis. Arch Dermatol 1974; 110:725-726.
4. Geti V, Difonzo E M. Vulvitis circumscripita plasmacellularis. Int J Dermatol 1994; 33:496-497.
5. White J W, Olsen K D, Banks P M. Plasma cell orificial mucositis – report of a case and review of the literature. Arch Dermatol 1986; 122:1321-1324.
6. Albers S E, Taylor G, Huyer D, Oliver G, Krafchik B R. Vulvitis circumscripita plasmacellularis mimicking child abuse. J Am Acad Dermatol 2000; 42:1078-1080.
7. Robinson J B, Im D D, Simmons-O'Brien E, Rosenshein N B. Etretnate: therapy for plasma cell vulvitis. Obstet Gynecol 1998; 92(4 Pt 2):706.
8. Neri I, Patrizi A, Marzaduri S et al. Vulvitis plasmacellularis: two new cases. Genitourin Med 1995; 71:311-313.
9. EE H L, Yosipovitch G, Chan R, Ong B H. Resolution of vulvitis circumscripita plasmacellularis with topical imiquimod: two case reports. Br J Dermatol 1996; 135:991-994.
10. Hornstein O. Vulvitis chronica plasmacellularis. Hautarzt 1960; 11:165-171.
11. Bhaumik J. Vulvitis circumscripita plasmacellularis: success with a modified treatment regimen using imiquimod. J Obstet Gynecol 2006; 26(1):72-86.
12. Salopek T G, Siminoski K. Vulvitis circumscripita plasmacellularis (Zoon's vulvitis) associated with autoimmune polyglandular endocrine failure. Br J Dermatol 1996; 135:991-994.
13. Goldstein A T, Christopher K, Burrows L J. Plasma cell vulvitis: a rare cause of intractable vulvar pruritis. Arch Dermatol 2005; 141:789-790.
14. Kavanagh G M, Burton P A, Kennedy C T C. Vulvitis chronica plasmacellularis (Zoon's vulvitis). Br J Dermatol 1993; 129:92-93.
15. Kuniyuki S, Asada T, Yasumoto R. A case of vulvitis circumscripita plasmacellularis positive for herpes simplex type II antigen. Clin Exp Dermatol 1998; 23:230-231.
16. Frega A, Rech F, French D. Imiquimod treatment of vulvitis circumscripita plasmacellularis. Int J Gynecol Obstet 2006; 95:161-162.
17. Morioka S, Nakajima S, Yaguchi H et al. Vulvitis circumscripita plasmacellularis treated successfully with interferon alpha. J Am Acad Dermatol 1988; 19(5 Pt 2):947-950.

Érkezett: 2007. október 1. Közlésre elfogadva: 2007. október 2.

Megrendelhető a www.medicina-kiado.hu honlapunkon



STD-ATLASZ gyakorló orvosoknak

Klinikum • diagnózis • terápia

Várkonyi Viktória

A szexuális úton átvihető fertőzések a 20. század utolsó két évtizedében világszerte az érdeklődés előterébe kerültek. Ebben szerepet játszott a 80-as évek elején megjelent és azóta világjárványt okozó HIV-infekció, továbbá mindazok a kutatási eredmények, amelyek révén a különböző kórokozók által előidézett fertőzések érthetőbbé váltak. Az STI a népesség jelentős részét érinti, gyakoriak a szövődmények, melyek döntően a nemzőképességet befolyásolják, de nem elhanyagolható bizonyos kórokozók szerepe a nőgyógyászati daganatos megbetegedések, továbbá magzati károsodások létrejöttében sem. Az STD-Atlasz nemcsak a szakorvos-képzéshez, hanem – gazdag képanyaga és naprakész információik révén – a gyakorló orvosok munkájához is hasznos segítséget nyújt.

Ára: 9800 Ft

GINO/003



GYNOFLOR
hüvelytabletta

M
MEDICO UNO