



ΥΠΟΜΕΛΑΓΧΡΩΣΕΙ Σ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ

Δρ. Δήμητρα Τασιούλα
Δερματολόγος Αφροδισιολόγος



ΚΑΜΙΑ ΣΥΓΚΡΟΥΣΗ ΣΥΜΦΕΡΟΝΤΩΝ



Η υπομελάγχρωση αναφέρεται σε οποιαδήποτε μορφή μειωμένης μελάγχρωσης.
Ο αποχρωματισμός, σε αντίθεση με την υπομελάγχρωση, περιγράφει τη σχεδόν συνολική απώλεια της μελάγχρωσης.

Οι διαταραχές υπομελάγχρωσης :

- είναι πολυάριθμες.
- πολλές από αυτές σπάνια παρατηρούνται.
- δεν είναι μεταδοτικές ή επικίνδυνες, όμως η απώλεια χρωστικής προκαλεί ψυχολογικά προβλήματα σε μεγάλο αριθμό ασθενών.

Οι διαταραχές της υπομελάγχρωσης μπορούν γενικά να κατηγοριοποιηθούν με βάση την αιτιολογία τους, την ηλικία έναρξης και την έκταση της συμμετοχής.

Στην πρώιμη παιδική ηλικία, πολλές από αυτές τις διαταραχές :

- έχουν γενετική προέλευση (συγγενείς διαταραχές)
- παρουσιάζονται με γενικευμένη χρωστική αραίωση
- συχνά προκύπτουν από μεταλλάξεις πολλών γονιδίων που διέπουν τις διαδικασίες ανάπτυξης των μελανοβλαστών, τις μεταναστευτικές τους κινήσεις προς την περιφέρεια και τη διαφοροποίησή τους σε ώριμα μελανοκύτταρα που παράγουν χρωστική ουσία.

Στη μεταγενέστερη παιδική ηλικία, πολλές από αυτές τις ασθένειες :

- είναι επίκτητες
- προκαλούν εντοπισμένες υπομελάγχρωσεις
- οφείλονται κυρίως σε ποιοτικά ή ποσοτικά ελαττώματα των μελανοκυττάρων (π.χ. λεύκη) στο δέρμα και τους βλεννογόνους .

Παράγοντες	Υπομελαγχρώσεις
Γενετικοί	Λεύκη
	Αλμπινισμός
	Πιεμπαλδισμός
	Σύνδρομο Waardenburg
	Σύνδρομο Woolf
	Υπομελάνωση Ito
	Αγχρωμικός Σπίλος
	Οζώδης Σκλήρυνση
	Φαινυλκετονουρία
	Ομοκυστινουρία
	Σύνδρομο Fanconi
	Σύνδρομο Tietz
Διατροφικοί	Έλλειψη σεληνίου
	Kwashiorkor
	Έλλειψη χαλκού
Χημικοί	Υδροκυνόνη
	Κορτικοστεροειδή
	Ανθελονοσιακά Φάρμακα
Φυσικοί	Ιονίζουσα Ακτινοβολία
	Εγκαύματα
Φλεγμονώδεις	Λέπρα
	Σαρκοείδωση
	Ποικιλόχρους Πιτυρίαση
	Πυτιρίαση Alba
	Σπογγοειδής Μυκητίαση
	Μορφέα
	Ερυθρηματώδης Λύκος
	Μεταφλεγμονώδεις

Υπομελαγχρώσεις πρώιμης παιδικής ηλικίας

Υπομελαγχρώσεις πρώιμης παιδικής ηλικίας(0-2 ετών)

Γενικευμένη

Διαταραχές με γενικευμένη διάχυτη χρωστική αραίωση που οφείλονται συνήθως σε μεταλλάξεις των γονιδίων που ευθύνονται για την παραγωγή μελανίνης. Εκτός από υπομελάγχρωση του δέρματος και διαταραχές στο χρώμα μαλλιών είναι παρούσες.

Εντοπισμένη

Η τοπική υπομελάγχρωση που εμφανίζεται στην πρώιμη παιδική ηλικία μπορεί να οφείλεται σε γενετικά ή επίκτητα αίτια. Αυτοί οι διαταραχές μπορούν κλινικά να κατηγοριοποιηθούν με βάση το αν οι βλάβες είναι αποχρωματισμένες ή υποχρωματισμένες

Έναρξη στην πρώιμη παιδική ηλικία
Γενικευμένη υπομελάγχρωση

Μάτια, δέρμα
και τα μαλλιά

Δέρμα και
μαλλιά

Οφθαλμοδερματικός
αλφισμός

Διαταραχές
μεταβολισμού

Γενοδερματοπάθειες

Διατροφικές
ελλείψεις

Διαταραχές
σύνθεσης
λανίνης

Διαταραχές
σχηματισμού
μελανοσωμάτων

Διαταραχές
διακίνησης
μελανοσωμάτων

Φαινυλκετονουρία

Ομοκυστινουρία

Ιστιδιναιμία

Νευρολογικές
διαταραχές

Σύνδρομο
Griscelli και
Elejalde

Σύνδρομο
Menkes

Χαλκός

Σελήνιο

Διαταραχές
σκελετού

Σύνδρομο
EEC

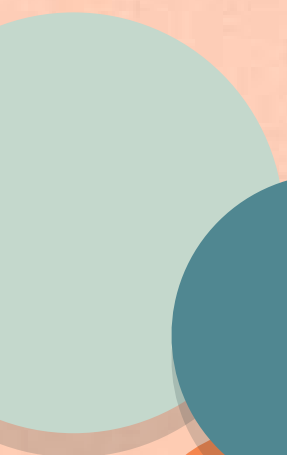
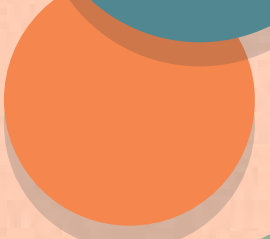
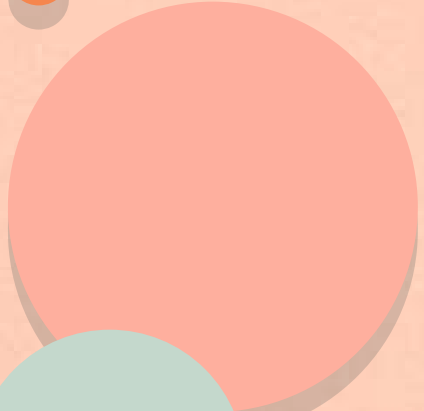
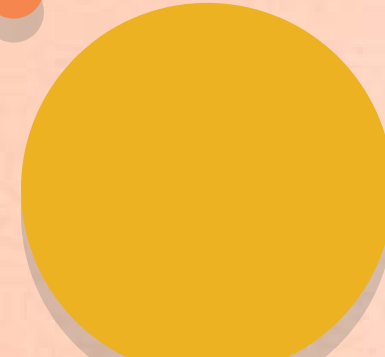
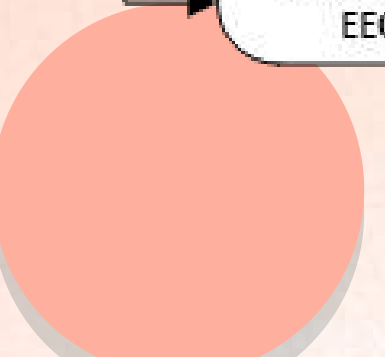
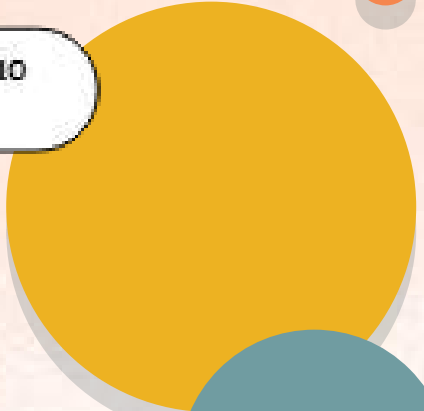
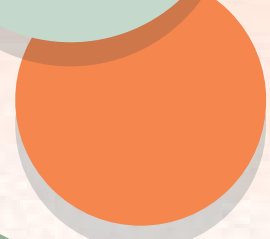
OCA 1-4

Σύνδρομο
Prader-Willi και
Άγγελμαν

Σύνδρομο
Hermansky-
Pudlak

Σύνδρομο
Chediak-Higashi

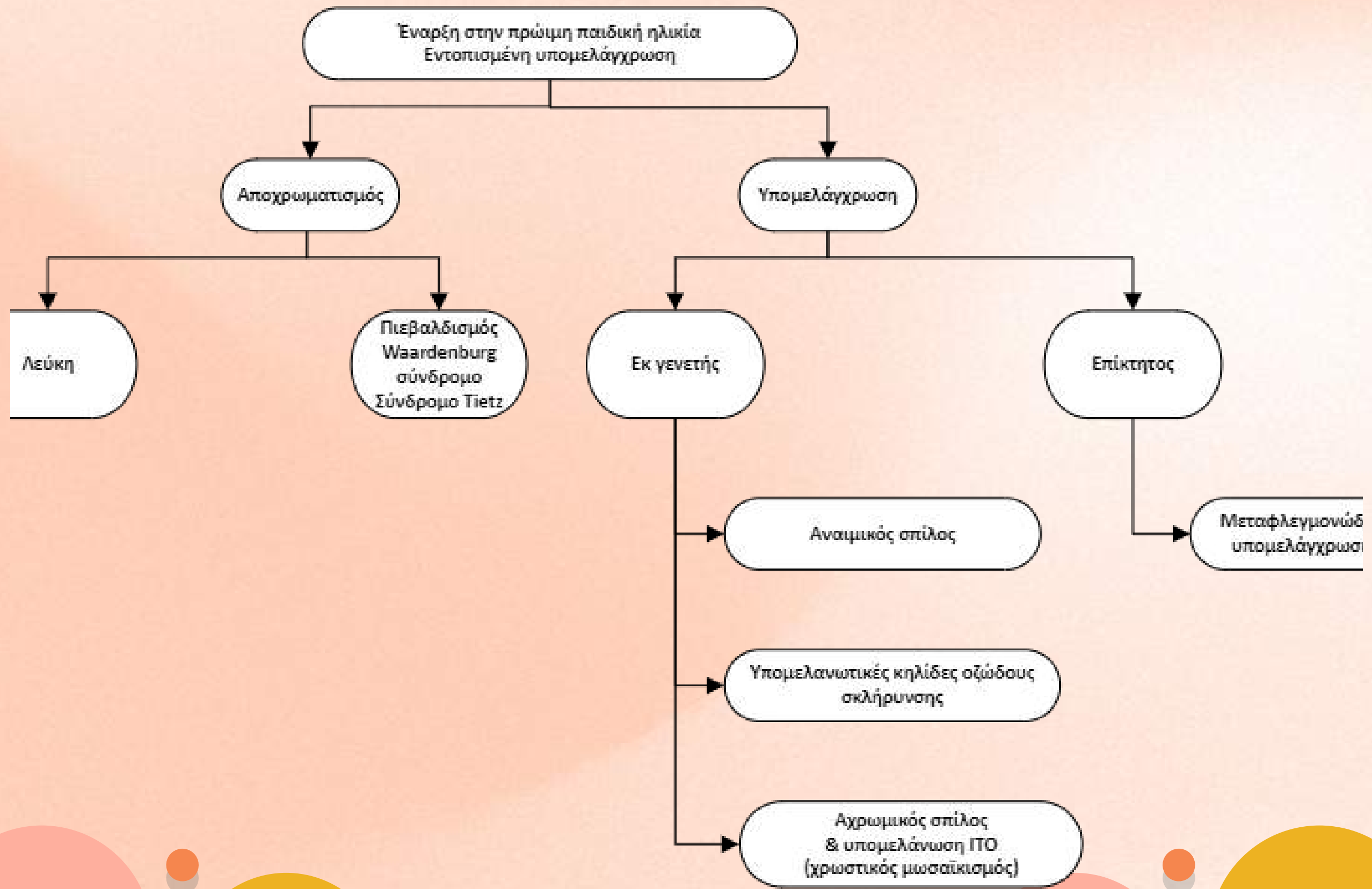
Σύνδρομο
Griscelli



ΑΛΦΙΣΜΟΣ

- Ο αλφισμός χαρακτηρίζεται από ελάττωση της μελανίνης στους οφθαλμούς στο δέρμα και στις τρίχες σε βαθμό που εξαρτάται από τον τύπο του αλφισμού και το φυλετικό υπόστρωμα των ασθενών.
- Ο οφθαλμοδερματικός αλφισμός (OCA) κληρονομείται με τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα και περιγράφονται 4 υπότυποι εκ των οποίων ο τύπος 2 περιλαμβάνει την πλειοψηφία των περιπτώσεων.
- Σε OCA τύπου 1A, όπου υπάρχει πλήρης απουσία δραστηριότητας τυροσινάσης, υπάρχει μόνιμη και πλήρης απουσία χρωστικής από τη γέννηση.
- Στους τύπους OCA 1B, 2, 3 και 4, ωστόσο, η παραγωγή χρωστικής μπορεί να αυξηθεί με την πάροδο του χρόνου.
- Στον τύπο 2 που είναι και ο συχνότερος οι ασθενείς παρουσιάζουν κατά τη γέννηση μικρή ποσότητα μελανίνης στο δέρμα, το χρώμα των μαλλιών ποικίλλει από κίτρινο μέχρι ελαφρώς καφέ ενώ στις ηλιοεκτεθειμένες περιοχές εμφανίζονται σπίλοι και φακίδες.
- Κοινό σε όλους τους τύπους OCA είναι μειωμένη οπτική οξύτητα και οφθαλμικός νυσταγμός (2) και αυτά διακρίνουν τον OCA από άλλες μορφές συγγενούς υπομελάγχρωσης.
- Αυξημένος κίνδυνος ανάπτυξης καρκίνου του δέρματος





ΛΕΥΚΗ

- Πλήρως αποχρωματισμένες κηλίδες όπως η λευκή κιμωλία
- 50% των ασθενών εκδηλώνει τις πρώτες βλάβες προ των 20 ετών και 25% πριν τα 10 έτη/ αναφέρονται περιπτώσεις λεύκης σε βρέφη ηλικίας 4 μηνών
- Αυξημένη συχνότητα νοσημάτων με αυτοάνοση ή αυτοφλεγμονώδη βάση στα ίδια τα άτομα ή σε μέλη της οικογένειάς τους
- Συχνότερη εμφάνιση σε ατοπικά παιδιά



ΠΙΕΒΑΛΔΙΣΜΟΣ

- Η λευκοδερμία εντοπίζεται στην πρόσθια περιοχή του κορμού, ενώ απουσιάζει από την ραχιαία
- Συγκεκριμένα εντοπίζεται συμμετρικά στις κεντρικές περιοχές των άκρων, στο θώρακα, στο μέσο του μετώπου και στο μετωπιαίο τμήμα του τριχωτού(λευκή τούφα)
- Σε αντίθεση με τη λεύκη οι βλάβες είναι παρούσες στη γέννηση και σχεδόν πάντα μένουν σταθερές
- Σε ασθενείς που παρουσιάζουν σημεία πιεβαλδισμού → έλεγχος για χαρακτηριστικά του συνδρόμου Waardenburg (WS), τα οποία περιλαμβάνουν ετεροχρωμία ιριδών και ευρεία ρινική ρίζα



Υπομελαγχρώσεις πρώιμης παιδικής ηλικίας

Εντοπισμένη υπομελάγχρωση πρώιμης παιδικής ηλικίας(0-2 ετών)

Εκ γενετής

Αναιμικός σπίλος
Υπομελανωτικές κηλίδες οζώδους σκλήρυνσης
Αχρωμικός σπίλος
Υπομελάνωση Ito

Επίκτητη

Μεταφλεγμονώδης υπομελάγχρωση

Αναιμικός σπίλος (nevus anemicus)

- Συγγενής εντοπισμένη δερματική ανωμαλία
- Εμφανίζεται συχνότερα στον κορμό.
- Αντιπροσωπεύει ένα ωχρόχρομο έμπλαστρο ακανόνιστου σχήματος
- Ιστολογικά φυσιολογική εμφάνιση δέρματος
- Ο αναιμικός σπίλος μπορεί να συνδέεται με ορισμένες γονιδιωμάτωσεις, συμπεριλαμβανομένης της νευροϊνωμάτωσης
- Η τριβή και η θερμότητα δεν προκαλεί ερύθημα όπως στον αχρωμικό σπίλο
- Η πίεση με αντικειμενοφόρο πλάκα κάνει τη βλάβη όμοια με το περιβάλλον υγιές δέρμα





Υπομελανωτικές κηλίδες οζώδους σκλήρυνσης

- Συγγενείς λευκές κηλίδες σε σχήμα φύλλων δέντρου
- Ανευρίσκονται στο 85% των ασθενών με ΟΣ σε αριθμό από 1-100
- Περιστασιακά οι ασθενείς μπορεί να μην τις εμφανίσουν μέχρι να γίνουν 6-8 ετών
- Μπορεί να έχουν σχήμα φύλλων φράξου, γραμμοειδές ή σαν κομφετί
- Εύκολα ορατές βλάβες με χρήση λυχνίας Wood

Αχρωμικός σπίλος

- Υποχρωμική κηλίδα που συνήθως γίνεται αντιληπτή κατά τη γέννηση ή την πρώτη παιδική ηλικία
- Παραμένει αμετάβλητη σε όλη τη διάρκεια της ζωής
- Περιφερικά συναντώνται συχνά μικρότερες υποχρωμικές κηλίδες που θυμίζουν πιτσιλισμένο χρώμα
- 3 μορφές :
 - 1) η μονήρης που είναι η πιο συνηθισμένη
 - μεμονωμένες στρογγυλές ή ωοειδείς βλάβες με εντόπιση στον κορμό και στα κεντρικά τμήματα των άκρων και σπανιότερα στο κεφάλι
 - 2) η περιοχική που καταλαμβάνει μόνο τη μια μεριά του σώματος
 - 3) η συστηματική με πολυάριθμες βλάβες συνήθως αμφοτερόπλευρες με γραμμοειδή εμφάνιση που ακολουθούν τις γραμμές Blaschko

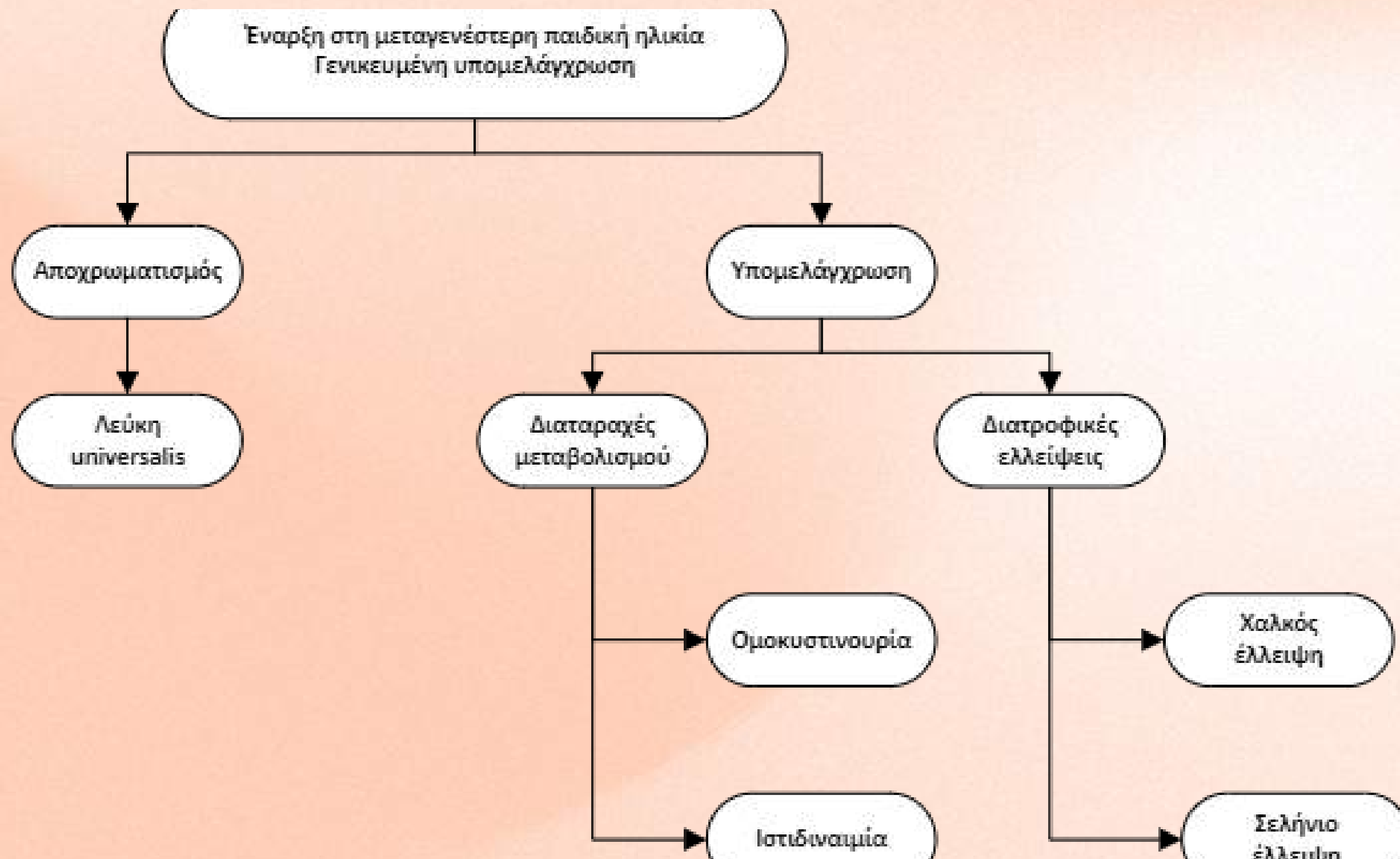


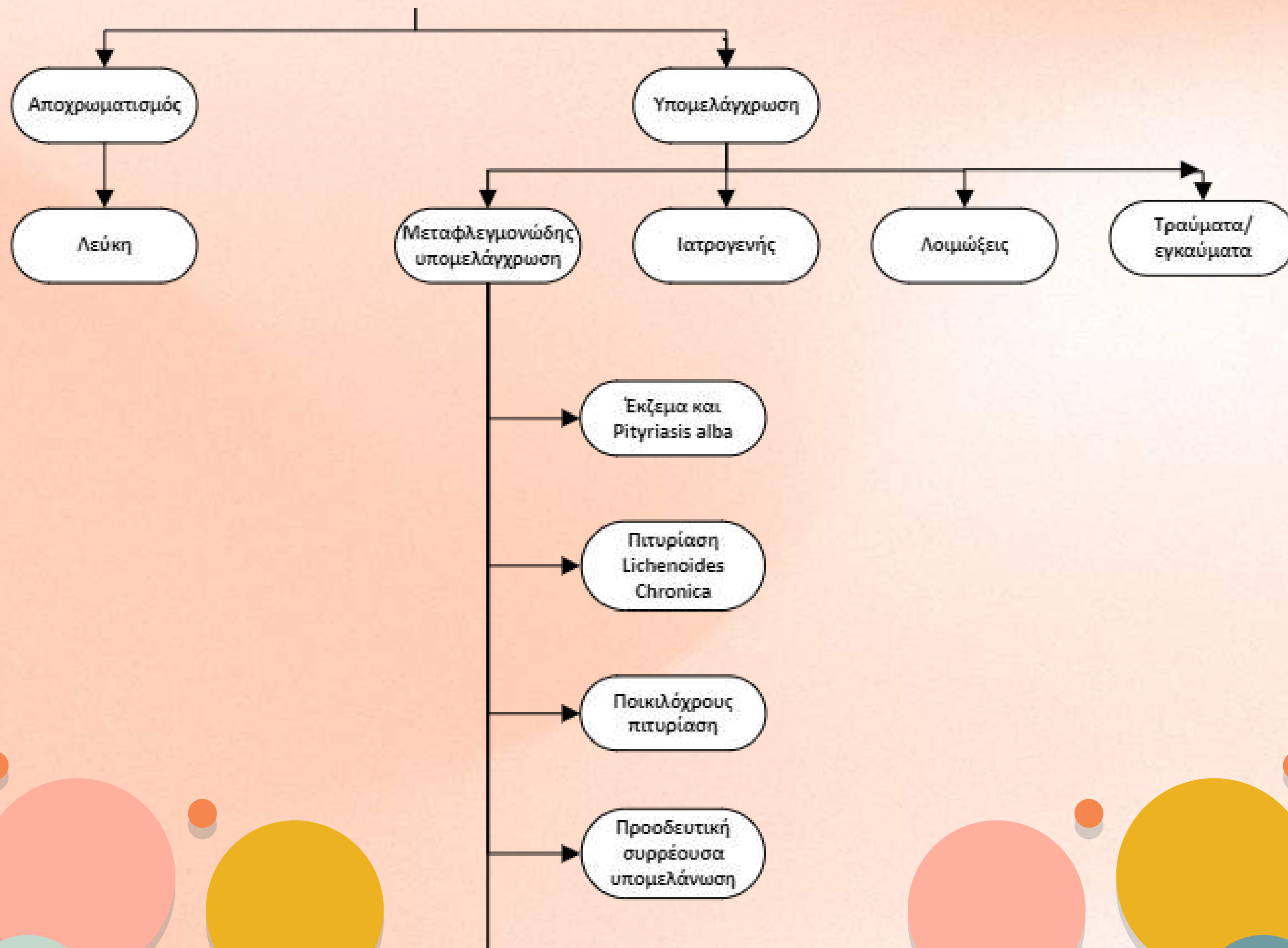
Υπομελάνωση Ito

(αχρωμική ακράτεια μελανίνης)

- Χαρακτηρίζεται από διάφορα πρότυπα αμφοτερόπλευρης ή μονόπλευρης υπομελάγχρωσης που ακολουθούν τις γραμμές του Blaschko.
- Τα $\frac{3}{4}$ των πασχόντων έχουν συνοδές ανωμαλίες στο ΚΝΣ, τα ώτα, τις τρίχες, τους οδόντες, τους όνυχες, το μυοσκελετικό σύστημα ή εσωτερικά όργανα
- Παρατηρείται μεταβολή των βλαβών με το πέρασμα των χρόνων

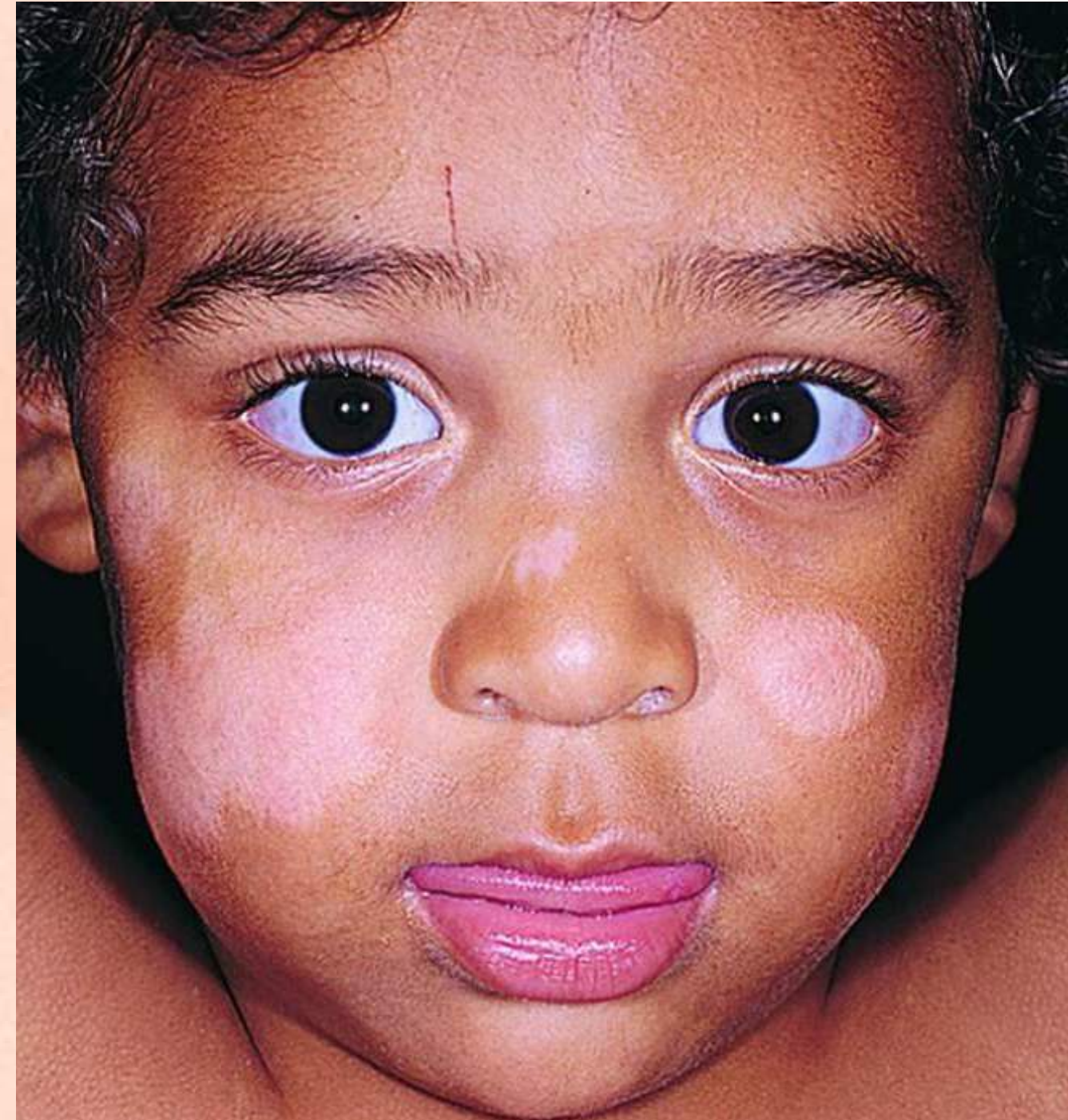






ΠΙΤΥΡΙΑΣΗ ALBA

- Μορφή υποκλινικής δερματίτιδας συχνά ατοπικής προέλευσης
- Ασαφώς αφοριζόμενες υπομελαγχρωματικές ελαφρώς λεπιδώδεις μεγάλες κηλίδες που εμφανίζονται σε σημεία προηγηθείσας φλεγμονής
- Η υπομελάγχρωση είναι πιο εμφανής κατά τους ανοιξιάτικους ή καλοκαιρινούς μήνες
- Αυτοπεριοριζόμενη ασθένεια
- Οι ασθενείς μπορούν να καθησυχαστούν ότι οι περισσότερες περιπτώσεις επιλύονται εντός ενός έτους



ΧΡΟΝΙΑ ΛΕΙΧΗΝΟΕΙΔΗΣ ΠΙΤΥΡΙΑΣΗ

- Οι βλάβες της ΧΛΠ προτιμούν την πλάγια επιφάνεια του κορμού και το εγγύς τμήμα των άκρων
- Η αρχική παρουσίαση του PLC περιλαμβάνει ασυμπτωματικές, ερυθματώδεις, λεπιδώδεις κηλίδες και βλατίδες με πολύ βραδεία εξέλιξη
- Η υποχώρησή τους συνοδεύεται συχνά από περιοχές εμμένουσας υπομελάγχρωσης που διαρκεί για μήνες



ΠΟΙΚΙΛΟΧΡΟΥΣ ΠΙΤΥΡΙΑΣΗ

- πολλαπλές, ασυμπτωματικές , υπό ή υπέρ μελαγχρωματικές συρρέουσες λεπιδώδεις κηλίδες.
- Περιοχές εμπλουτισμένες σε σμηγματογόνους αδένες, όπως ο κορμός, οι βραχίονες και το πρόσωπο. (Ο υψηλότερος επιπολασμός στους εφήβους και στους νεαρούς ενήλικες πιστεύεται ότι οφείλονται στην αυξημένη παραγωγή σμήγματος σε αυτούς τους πληθυσμούς)
- Είναι δυνατόν να προσβληθεί τόσο το πρόσωπο όσο και το τριχωτό της κεφαλής (συχνότερα στα βρέφη)
- Η υπομελάγχρωση μπορεί να επιμείνει για διάστημα εβδομάδων ή μηνών μετά από την ίαση της μυκητίασης



ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ ΣΥΡΡΕΟΥΣΑ (ΚΗΛΙΔΩΔΗΣ) ΥΠΟΜΕΛΑΝΩΣΗ

- Εντοπίζεται κυρίως στον κορμό και στα κεντρικά τμήματα των άκρων (Ράχη, οσφύ, κοιλιακή χώρα)
- Εμφανίζεται κυρίως σε εφήβους
- Άγνωστης αιτιολογίας
- Πιθανή συσχέτιση με την παρουσία του P.Acnes
- Πολυάριθμες ασαφώς αφοριζόμενες υποχρωμικές κηλίδες
- Απουσιάζει οποιαδήποτε συμπτωματολογία



ΤΟΠΙΚΗ ΥΠΟΜΕΛΑΓΧΡΩΣΗ

Μεταφλεγμονώδης υπομελάγχρωση

Σμηγματορροϊκή δερματίτιδα
Ψωρίαση
Σκληροατροφικός γραμμωτός
λειχήνας
Σαρκοείδωση
Ροδόχρους νόσος
Ερυθματώδης λύκος
Πομφολυγώδη νοσήματα
Σπογγοειδής μυκητίαση

Λοιμώξεις

Μυκητιακές
Βακτηριδιακές: λέπρα
Ιογενείς: ανεμευλογιά
Παρασιτικές: λεισμανίαση

Ιατρογενής

Κρυοθεραπεία
Λείζερ
Peeling
Χρήση κρεμών πχ
κορτικοστεροειδών

Τραύματα/ εγκαύματα



- Οι διαταραχές υπομελάγχρωσης στα παιδιά μπορεί να οφείλονται σε μια μεγάλη ποικιλία συγγενών και επίκτητων ασθενειών.
- Η πιο συχνή κατηγοριοποίηση γίνεται με βάση την αιτιολογία τους, την ηλικία έναρξης και την έκταση της συμμετοχής.
- Συνήθως στη γενικευμένη υπομελάγχρωση, ο έλεγχος πρέπει να επικεντρώνεται στα ευρήματα από τα υπόλοιπα συστήματα και να περιλαμβάνει μοριακό γενετικό έλεγχο και καρυότυπο.
- Στην εντοπισμένη υπομελάγχρωση η κλινική εξέταση και η λήψη ιστορικού συνήθως αρκούν, ενώ η ιστολογική εξέταση δεν είναι διαγνωστική.
- Αν και έχουν σημειωθεί θεραπευτικές πρόοδοι για την αντιμετώπιση πολλών από τις υποκείμενες ασθένειες που προκαλούν υπομελάγχρωση, ειδικές θεραπείες που στοχεύουν στην προκύπτουσα δυσχρωμία είναι περιορισμένες.



Σας ευχαριστώ πολύ!

References

- AOrtonne JP. Vitiligo and other disorders of hypopigmentation. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology*, 2nd edn
- Lapeere H Boone B, Schepper SD. Hypomelanoses and hypermelanoses. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*, 7th edn.
- Hornyak TJ. Albinism and other genetic disorders of pigmentation. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*, 7th edn. New York: McGraw-Hill; 2008
- Ortonne JP, Bahdoran P, Fitzpatrick TB, Mosher DB, Hori Y. Hypomelanoses and hypermelanoses. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine*. 6th ed, New York: Mc Graw-Hill Professional; 2003.

