

Organoidt nævus (naevus sebaceus) med apokrin dominans

Reservelæge Lone Baandrup & 1. reservelæge Merete Hædersdal

Amtssygehuset i Gentofte, Patologisk-anatomisk Institut og Dermatovenerologisk Afdeling

Adnektumorer i huden udgår fra multipotente udifferentierede stamceller og kan være differentieret i retning af hårfollikler, talgkirtler, ekkrine svedkirtler, apokrine svedkirtler eller en kombination heraf. Der er oftest tale om benigne tilstande, og adnektumorer er som hovedregel ikke prækan-kroser, men malign dedifferentiering kan ses [1].

Sygehistorie

En et år gammel dreng blev henvist til en dermatologisk afdeling med et ovalt 8×12 mm stort element i venstre temporalregion. Elementet fremtrådte erytematøst, gulligt, let eleveret og med uregelmæssig overflade (**Figur 1**). Læsionen havde været til stede siden fødslen, var langsomt tiltaget i størrelse og havde til tider været kompliceret med skorpedannelse.

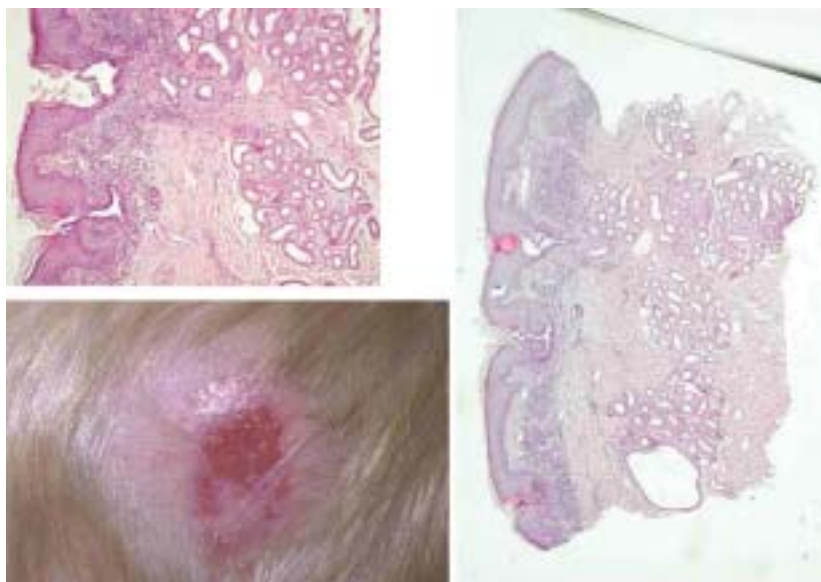
Der blev foretaget en stansebiopsi, som blev fikseret i formalin og indstøbt i paraffin. I standard hæmatoxylin-eosin-farvning fandtes epidermis med let hyperkeratose, let akantose, follikulær *plugging* og hypergranulose. Subepidermalt i stratum papillare sås et båndformet cellulært infiltrat domineret af plasmaceller. I den retikulære dermis fandtes

multiple tværsnit af mature apokrine svedkirtler kendetegnet ved et let dilateret lumen, karakteristisk højt cylindrisk epitel med luminale udposninger (apokrin sekretion) og myoepitheliale celler mellem det apokrine epitel og basalmembranen. I periferien af biopsien sås enkelte stærkt dilaterede kirtel-tværsnit, fortsat med apokrint epitel og uden forbindelse til epidermis. Endvidere blev epidermis flere steder penetreret af dukter med et tolaget epitel, der tolkes som udførselsgange fra ekkrine svedkirtler, idet udførselsgangen fra apokrine kirtler udmunder i den tilhørende hårfollikel og ikke selvstændigt i epidermis. Der fandtes ingen talgkirtler eller hårfollikler, dog fandtes der i et enkelt snit en reminiscens af en degenereret hårfollikel (**Figur 1**).

Diskussion

Det histologiske billede med apokrin sekretion er patognomonisk for en adnektumor med apokrin differentiering. Ser man udelukkende på ansamlingerne af apokrine kirtler i dermis, må elementet betegnes som et apokrint nævus eller et apokrint hamartom – betegnelser, der ofte bruges synonymt [2]. Imidlertid er der også involvering af epidermis (i form af hyperkeratose, akantose, follikulær *plugging* og hypergranulose), hvorfor betegnelsen apokrint nævus/hamartom er utilstrækkelig.

De talrige plasmaceller peger i retning af syringocystadenoma papilliferum, men det fuldstændige fravær af cystiske invaginationer fra epidermis og papillifere projektioner gør



Figur 1. Makro- og mikroskopisk udseende af elementet (se teksten).

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

denne diagnose usandsynlig. Imidlertid kan det ikke udelukkes, at de karakteristiske cystiske invaginationer blot ligger uden for biopsien, ligesom elementet meget vel kan udvikles til syringocystadenoma papilliferum i forbindelse med puberteten [3, 4].

Den mest eksakte diagnose er organoidt nævus, som *Jadassohn* i 1895 definerede som en stabil lokal malformation med et øget eller reduceret antal normale mature hårfollikler, talgkirtler, apokrine kirtler, epidermis og bindevæv, dvs. et hamartom. Læsionen ses oftest klinisk ved fødslen eller i den tidlige barndom som en flad eller let verrukøs, gullig hudtumor med hårtab, næsten altid lokaliseret til hoved, hals eller ansigt [4]. Organoidt nævus kaldes også naevus sebaceus, idet det sædvanligvis inkluderer sebaceøse elementer. De manglende talgkirtler i den omtalte sygehistorie udelukker ikke diagnosen, da det organoide nævus ændres over tid, og det infantile stadium netop er kendetegnet ved en negligeabel sebaceøs komponent [2, 4].

Forekomsten af organoidt nævus/naevus sebaceus hos nyfødte børn er på 0,3%. I sjældne tilfælde kan organoidt nævus i lineær distribution optræde som en del af det såkaldte naevus sebaceus-syndrom, hvor læsionen forekommer sammen med et bredt spektrum af andre abnormiteter, især neurologiske og oftalmologiske [5].

Givet den benigne natur af dette organoide nævus med apokrin dominans er behandlingen konservativ. Elementet vil muligvis vokse i forbindelse med puberteten, hvor de

apokrine svedkirtler aktiveres og færdigudvikles stimuleret af kønshormoner, hvorfor kirurgi kan komme på tale. I nogle tilfælde kan der senere i livet udvikles forskellige typer af adneksneoplasmer, men meget sjældent af malign art. Det har vist sig, at størstedelen af neoplasmer opstået i organoide nævi er trikoblaster (benigne follikulære tumorer) og ikke som tidligere rapporteret basalcellekarcinomer, hvorfor den tidligere anbefalede profylaktiske fjernelse af organoide nævi hos børn ikke længere anses for at være nødvendig.

Korrespondance: Lone Baandrup, Emdrup Huse 20, st. th., DK-2100 København Ø. E-mail: baandrup@webspeed.dk

Antaget: 13. september 2004
Interessekonflikter: Ingen angivet

Grete Krag Jacobsen takkes for supervision og gennemlæsning af manuskriptet.

En fuldstændig litteraturliste kan fås ved henvendelse til forfatterne.

Litteratur

1. Elder D, Elenitsas R, Ragsdale BD. Tumors of the Epidermal Appendages. I: Elder D, ed. *Lever's Histopathology of the Skin*. Eighth edition. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:747-77.
2. Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. Aspects of Apocrine Units. I: Requena L, Kiryu H, Ackerman AB. *Neoplasms with Apocrine Differentiation*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998:11-93.
3. Kishimoto S, Wakabayashi S, Yamamoto M et al. Apocrine acrosyringial keratosis in association with syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol* 2000;142:543-7.
4. Hashimoto K, Mehregan AH, Kumakiri M. Tumors of Skin Appendages. Stoneham: Butterworth, 1987.
5. Van de Warrenburg BPC, van Gulik S, Renier WO et al. The linear naevus sebaceus syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1998;100:126-32.

Iskæmisk cerebralt infarkt hos en ung kvinde i behandling med gonadotropin på grund af infertilitet

Reservelæge Marianne Kirkegaard Espensen & overlæge Kirsten Lau Baggesen

Aalborg Sygehus, Øjenafdelingen

Et cerebralt iskæmisk infarkt kan ved trombose i a. cerebri posterior-gebetet give synsfeltudfald med homonym hemianopsi. Differentialdiagnostisk til trombose ses tilsvarende ved karspasm, kongenit vaskulære malformationer, aneurismer, tumorer i centralnervesystemet (CNS), traumatiske CNS-skader og migræne, hvor tilstanden kan være reversibel. Follitropin alfa er et gonadotropinpræparat med follikelstimulerende effekt, der bruges som led i assisteret reproduktion,

for eksempel ved in vitro-fertilisation hos kvinder med anovulatorisk infertilitet og fremkalder multipel follikeludvikling. Præparatet kan også bruges hos mænd med hypogonadisme eller spermatogenesereduktion på grund af nedsat hypothalamus-hypofyse-funktion. Om der er en sammenhæng mellem brug af gonadotropinpræparater og udvikling af arterielle cerebrale tromboser er uvist, men der er tidligere beskrevet tilfælde af cerebrale infarkter hos kvinder med ovariehyperstimulationssyndrom (OHSS) fremkaldt af gonadotropinbehandling [1] og hos en hypofertil mand i tilsvarende behandling [2].

Sygehistorie

En 28-årig tidligere rask kvinde blev indlagt med pludseligt