

Katedra i Klinika Dermatologiczna. Wydział Lekarski. Akademia Medyczna w Lublinie
Kierownik: doc. dr Roman Michałowski

Roman MICHAŁOWSKI

**Znamię brunatniebieskie ocznoszczękowe Ota i jego występowanie
w Polsce**

Бурозинее родимое пятно Ота в челюстно-глазной области
и его появление в Польше

Naevus Fusco-Caeruleus Ophthalmo-Maxillaris of Ota and its Incidence
in Poland

Wśród odmian klinicznych znamion melanocytowych skóry (znamię błękitne, plama mongolska) znamię brunatno-niebieskie ocznoszczękowe (*naevus fusco-caeruleus ophthalmomaxillaris* Ota) nie należy w Polsce do częstych zjawisk. Dokładne opracowanie jego obrazu klinicznego i histologicznego zawdzięczamy autorowi japońskiemu Ota (1939), mimo że pierwszy opis tego znamienia Hulke (1861) ogłosił od niego dużo wcześniej, a po nim szereg dalszych spostrzeżeń ukazał się na ten temat do r. 1939 (por. Mishima i Mevorah, 1961). Omawiane znamię występuje przeważnie u Japończyków, stąd też znakomita większość jego spostrzeżeń pochodzi z Japonii (Tanino, 1939), rzadziej zdarza się wśród murzynów (Mishima i Mevorah, 1961) oraz białych (Dorsey i Montgomery, 1954). Według zestawienia dokonanego przez Mishima i Mevorah liczba ogłoszonych przypadków znamienia Ota z Europy i Ameryki wynosi 42, w tym jest 9 murzynów i 2 chińczyków.

Do najbardziej charakterystycznych cech znamienia Ota należy znamienne zabarwienie skóry i sąsiadującej z nią gałki ocznej oraz umiejscowienie. Jego barwa w zależności od przypadku jest niebieska, niebiesko-brunatna, brunatna, sinoniebieska, a czasem łupkowa. Plamy barwnikowe powstają na twarłowce, tęczówka przyjmuje często czarne zabarwienie, podobnie zabarwia się dno oka. Jednostronne umiejscowienie pokrywa się z okolicą skóry, unerwioną przez I i II gałęzie nerwu trójdzielonego, skąd pochodzi jego nazwa — znamię oczno-szczękowe. W najbardziej rozległych przypadkach znamię to obejmuje przednią część skóry owłosionej głowy, czoło, powieki, okolice jarzmową, nos, skrzydełko nosa, małżowinę uszną oraz okolice przed- i poza uszne. Opisywano również przebarwienie spojówki powiekowej, załamek górny i dolny

nego mięska łzowego, twardówki, tęczówki i siatkówki, zewnętrznego przewodu usznego, błony bębenkowej, błony śluzowej nosa, podniebienia twardego i gardzieli. Niemal zawsze spotykamy jednostronne przebarwienia, chociaż w rzadkich przypadkach zdarzają się przebarwienia obu stron. Rzadko znamię Ota współlistnieje i łączy się z podobnej barwy znamieniem na plecach, zw. znamieniem Ito, albo *naevus fusco-caeruleus acromio-deltaeides*; czasem również umiejscowionych w okolicy przedmostkowej (Hidano, Kajima, Endo, 1965). Okolica trzeciej gałęzi nerwu trójdzielnego pozostaje z zasady zawsze wolna od zmian barwnikowych, podobnie jak okolica kątów ust. W jamie ustnej jednostronne przebarwienie może występować na podniebieniu, ale nigdy na policzku, dziąsłach lub języku. Tanino (1939) zebrał i opisał 26 przypadków japońskich znamienia Ota i zależnie od rozległości zmian barwnikowych podzielił je na 5 typów:

(1a). Postać minimalna; typ oczodołowy, przebarwienie lekkobrunatne obu powiek.

(1b). Postać minimalna, typ jarmowy, bardzo dyskretne plamy ograniczone do górnej części policzka.

(2). Postać pośrednia, zwykle znacznego stopnia przebarwienia na powiekach, w górnej części policzka i u nasady nosa.

(3). Postać intensywna; plamy barwy niebieskołupkowej lub ciemnobrunatnej na powiekach, na górnej części policzka, u nasady i na skrzydełku nosa, na czole, na przedniej części skóry owłosionej głowy, na małżowinie usznej i w okolicy pozausznej.

(4). Postać obustronna. W pewnej liczbie przypadków znamię Ota zajmuje również ucho zewnętrzne oraz błony śluzowe nosa i jamy ustnej. Hidano, Nomoto i Mishima (1957) opracowali z dużą dokładnością ich kliniczny obraz. Tu ograniczę się do przedstawienia znamienia Ota w jamie ustnej. W niej bowiem przebarwienia występują tylko na podniebieniu, co szczególnie trzeba podkreślić i co służy jako ważny szczegół diagnostyczny w różnicowaniu ze znamieniem błękitnym olbrzymim, obejmującym nie tylko jamę ustną, lecz również inne jej okolice. W znamieniu Ota przebarwienie zajmuje z zasady jedną stronę podniebienia. Zazwyczaj w pobliżu linii środkowej spostrzega się jedną lub kilka plam, barwy niebieskoczarnej o słabo oznaczonym brzegu. Okrągłego kształtu o średn. 2—4 mm lub smugowatego szer. 2—3 mm, zawsze układają się w kierunku strzałkowym.

W mikroskopowym obrazie omawianego znamienia widać liczne melanocyty, wypełnione ziarnistościami (dopa dodatkimi). Wrzecionowatego kształtu układają się długą osią równoległą do powierzchni skóry. Nie grupują się w zbite skupienia, jak to ma miejsce w znamieniu błękitnym, lecz są rozsiane w obrębie 2/3 górnych warstw skóry.

Od przedstawionego powyżej klasycznego obrazu znamienia Ota zdarzają się nieliczne odchylenia. Do tej grupy zmian należy wyjątkowe umiejscowienie przebarwień na skórze i czerwieni wargi górnej lub obu warg, opisane w r. 1965 przez H i d a n o, K a i m a i E n d o. Tu zaliczyć również wypada nietypową lokalizację znamienia, spostrzeganą niekiedy na tylnej ścianie gardzieli, której unerwienie (*n. pneumogastricus*) nie podlega *n. trójdzielnemu*.

Zanotować wreszcie trzeba częste współistnienie znamienia Ota z różnego typu innymi znamionami skóry: np. znamieniem naczyńniastym płaskim, anemicznym, barwnikowym płaskim, bielaczym, brodawkowa-
nym, błękitnym oraz wspomnianym wyżej znamieniem Ito.

	Znamię Ota	Znamię błękitne olbrzymie	Plama mongolska
Umiejscowienie	Obszar unerwienia przez I, II g. nerwu trójdzielnego	Obszar unerwienia przez 3 g. nerwu trójdzielnego	Gdziekolwiek, zwykle w okolicy krzyżowej
Barwa	Niebieskawa, niebieskobrunatna, brunatna, łupkowa	Niebieskoczarna	Jednolicie niebieska, bez domieszki barwy brunatnej
Gałka oczna	Przebarwienie brzegu spojówek powiekowych i jej załamków; plamy barwikowe na twardówce; czarne zabarwienie tęczęwki; dno oka często przebarwione	Przebarwienie całości spojówek powiekowych i twardówki; tęczęwka i dno oka niezabarwione	Przebarwienia rzadkie
Błona śluzowa jamy ustnej	Przebarwienie wyłącznie podniebienia	Przebarwienie błony śluzowej policzka, dziąseł i podniebienia	Przebarwienia rzadkie
Okres rozwoju	W 60% przypadków od urodzenia; w pozostałych do okresu dojrzałości	Od urodzenia	Od urodzenia lub wkrótce po urodzeniu
Przebieg	Trwały	Trwały	Najczęściej przemija z wiekiem
Siedziba melanocytów	W 2/3 górnych skóry właściwej	W skórze, w tkance podskórnej i mięśniach	W 2/3 dolnych lub dolnej połowie skóry; brak zmian barwnikowych w naskórku

Powikłanie znamienia Ota w postaci czerniaka złośliwego należy do najniebezpieczniejszych. Spostrzegano je w kilku europejskich przypadkach, lecz nigdy dotychczas u japończyków. Z punktu widzenia prognostycznego zatem zagadnienie to nie przedstawia praktycznego znaczenia. Spośród 4 znalezionych przeze mnie w piśmiennictwie przypadków czerniaka złośliwego znamienia Ota — 2 dotyczyła oka (Hulke, 1861 — czerniak naczyńówki; Jay, 1965 — czerniak oczodołu) oraz 2 wychodziły ze znamienia tkanki podskórnej (Dorsey i Montgomery, 1954).

Rozpoznanie różnicowe znamienia Ota winno uwzględnić znamię błękitne olbrzymie (Hidano, Kurata, Soeda) oraz plamę mongolską. Główne różnice między wymienionymi typami znamion przedstawia zamieszczone powyżej zestawienie, na podstawie którego trzeba uważać znamię Ota za wrodzoną anomalię barwnikową skóry i błon śluzowych.

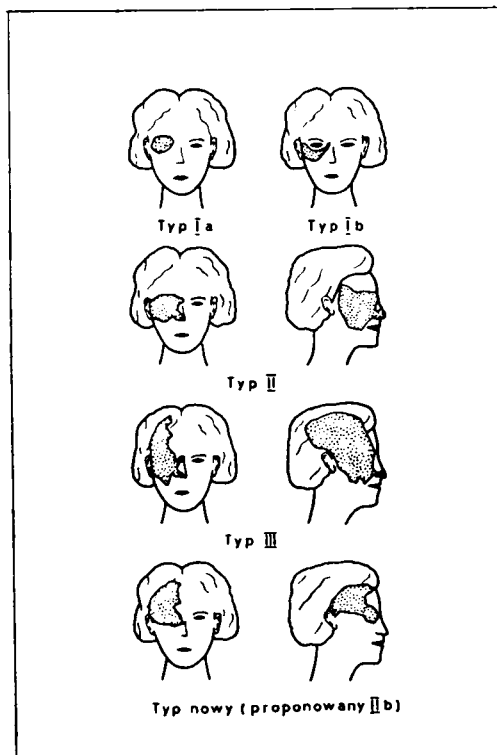
Występowanie znamienia Ota w Polsce

W dotychczasowym polskim piśmiennictwie nie ma publikacji na temat wymienionego znamienia. Jednak niektóre przypadki opisane przez polskich autorów, mimo odmiennego rozpoznania, można zaliczyć do grupy znamienia Ota.

Co do występowania omawianego znamienia w Polsce, to znajdujemy jedynie tylko jego fotografię, zamieszczoną w Ikonografii Dermatologicznej Przeglądu Dermatologicznego przez Lejmana (1964). Wobec rozległości plamy barwnikowej, która zajmuje lewą okolicę skroniową, część czoła, powieki, okolicę jarzmową i przeduszną, nasadę i skrzydełko nosa, skórą część wargi górnej oraz część wargi dolnej, przypadek ten należy umieścić według podziału Tanino do grupy III (Tanino III). Wymieniony przypadek zasługuje na uwagę ze względu na przebarwienie obu warg, co jest bardzo rzadkie (por. wyżej).

Z poprzedzającego okresu pierwszy opis tego znamienia przez Otę należy wymienić przypadek Goldschlaga, przedstawiony 14 II 1935 r. na posiedzeniu Lwowskiego Oddziału Pol. Tow. Derm., rozpoznany jako znamię niebieskie, a którego obraz kliniczny odpowiada cechom znamienia Ota. U 20-letniej kobiety od urodzenia plama stałowo-niebieska w lewej okolicy skroniowej i powiece lewej dolnej. Poniżej kąta zewnętrznego oka lewego jedyny twór guzkowaty wielkości małego grochu. Na spojówce smugowate ułożenie plam i wybitniejsza barwa niebieska. Zmiany zajmują również gałkę oczną. Pod względem rozległości umiejscowienia znamię to odpowiada typowi Tanino Ia.

Starorypińska (1948) opisała przypadek znamienia o niebieskim zabarwieniu u 16-letniej dziewczyny, które rozpoznaje jako znamię



Ryc. 1. Klasyfikacja znamienia Ota w zależności od umiejscowienia przebarwienia, opracowana przez Tanino: Ia — typ minimalny oczodołowy; Ib — typ minimalny jarzmowy; II — typ pośredni; III — typ intensywny; typ — nowy, przedstawiający umiejscowienie u naszej chorej i różniący się nim od typu II, najbardziej do niego zbliżonego pod względem rozległości przebarwienia (proponowany przez autora typ IIb)

The classification of nevus Ota according to the involved areas, proposed by Tanino: Ia — mild orbital type; Ib — mild zygomatic type; II — moderate type; III — intensive type (as modified by Mishima and Mevorah); new type, as IIb — in Tanino's classification proposed by the author, presenting the involved area of the author's case

błękitne. Niebieska, jakby atramentowo zabarwiona plama w okolicy lewego oczodołu, obu powiek, nosa, policzka, skroni i czoła, zachodząca na skórę owłosioną. Błękitne przebarwienie na podniebieniu twardym po stronie lewej. Brunatne zabarwienie spojówki powiekowej dolnej i górnej, załamka dolnego oraz przynosowej części mięska łzowego. Sine plamki na twardówce, brunatna tęczęwka o zatartym rysunku, nagromadzenia barwnika na dnie oka. Powieka dolna tworzy guz ciemniej zabarwiony w paru miejscach, bez wyraźnych granic. W utkaniu tęczęwki 4 brunatne guzki: 1 duży, kulisty od strony nosa i 3 mniejsze od góry

skroni. Powolny wzrost guzków. Opisane przez Starorypińską znamię odpowiada typowi Tanino III. Do omawianego typu znamion trzeba również zaliczyć prawdopodobnie znamię niebieskie, powikłane, jak wówczas rozpoznano, czerniakomięsakiem. Przypadek ten operowany przez Noiszewskiego (1922), a cytowany przez Starorypińską dotyczył kobiety 50-letniej, u której powstał wielki guz sinoczarny okolicy lewego oczodołu. Obie powieki przerośnięte, barwy atramentowosinej. Oko w silnym wytrzeszczu. Od strony spojówek powiekowych barwa wybitnie brunatna. Gałka oczna dobrze zachowana, widząca. Sinoczarne zabarwienie podniebienia. Guz istniał od przeszło 40 lat, stopniowo przeszedł w powiekę górną, wytrzeszcz gałki trwał od kilkunastu lat. Wymieniony przypadek opracował Czarnocki (1922). Tyle na temat znamienia Ota w polskim piśmiennictwie.



Ryc. 2. Znamię Ota u 17-letniej Polki
Nevus Ota in a 17-year Polish girl

Spostrzeżenia własne

Dziewczyna 17-letnia¹, pochodząca ze wsi Zabrze, poczta Poturzyn, pow. Hrubieszów, znajduje się w obserwacji Kliniki Dermatologicznej w Lublinie od 18 II 1965 r.

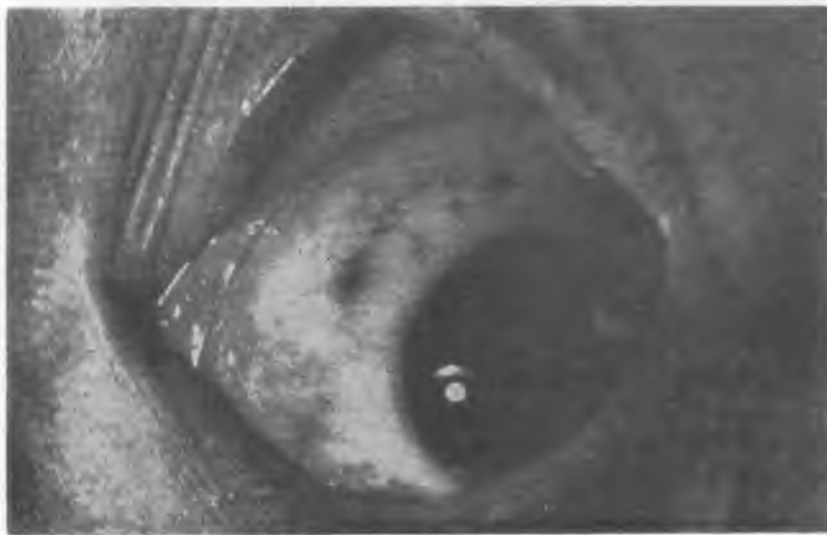
¹ Przypadek przedstawiony na posiedzeniu Lub. Tow. Lek. dn. 25 XI 1965 r. w Lublinie.

Anamneza

Od urodzenia ma ciemną tęczęwkę oka prawego. Przed dwoma laty powstała plama barwnikowa po prawej stronie czoła, obejmując równocześnie pobliską część skóry owłosionej głowy, skroń, okolicę przeduszną oraz oczodołową prawą. Anamneza rodzinna i osobista bez znaczenia, brak uchwytnej przyczyny omawianej zmiany. Nie ma też danych co do przyczynowego związku plamy barwnikowej z urazem mechanicznym.

Stan obecny

Po prawej stronie czoła barwnikowa plama szarołupkowego koloru o nieostrych granicach, nieznacznie przechodzących w prawidłowe otoczenie. Zabarwienie jej jest niejednolite. Przy dokładniejszym oglądaniu widać, że składa się z plamek, wielkości plam soczewicowatych, mocniej wybarwionych w środkowej części ogniska, a nieco słabiej na jego obwodzie. W okolicy czołowej i skroniowej opisana plama osiąga wymiary $4 \times 4,7$ cm; plama oczodołowa obejmująca również przyśrodkową część nosa zajmuje przestrzeń skóry o wymiarach $5,5 \times 3,2$ mm. Poza wymienionymi nie stwierdza się przebarwień tego typu w innych okolicach skóry. Wzrost 1,55 cm.



Ryc. 3. Pigmentacja gałki ocznej skojarzona ze znamieniem Ota
Melanosis bulbi associated with nevus Ota

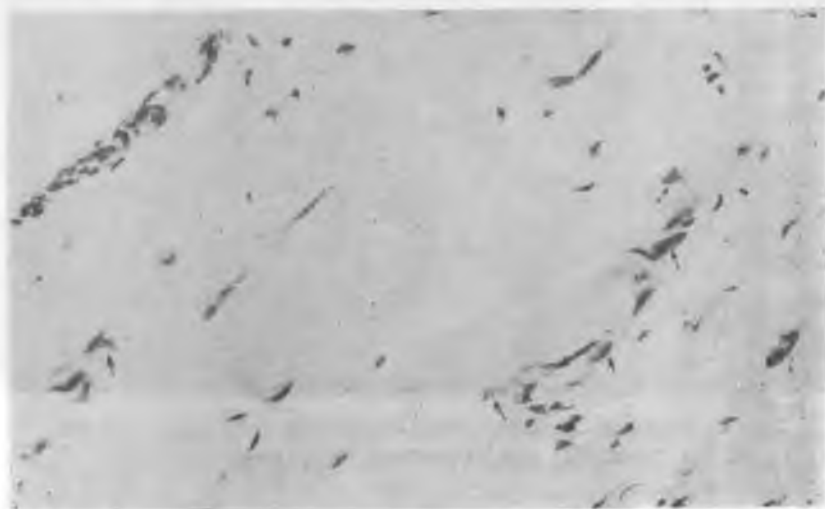
Narząd wzroku: przebarwienie obu powiek oraz brzegów spojówek powiekowych. Plamiste przebarwienia twardówki w postaci małych, nieregularnych plamek, wielkości ziarna małego pieprzu oraz mniejsze wielkości maku, barwy ciemnobrązowej. Występują one obficie zwłaszcza

w dolnym i górnym lewych kwadrantach. Tęczęwka całkowicie zabarwiona na czarno.

Badanie histologiczne (nr 5500) wycinka pobranego z czoła. Pojedyncze melanocyty rozsiane w obrębie powierzchniowych warstw skóry. Układają się one długą osią równoległą do powierzchni skóry. Brak zwiększenia barwnika w warstwie podstawnej naskórka.



a



b

Ryc. 4 a). Obraz histologiczny znamienia Ota, pochodzący z wycinka ze skóry, czoła;

b) pojedyncze melanocyty, rozsiane w powierzchniowych warstwach skóry

a) Microscopic picture of the section obtained from the frontal region; b) Fusiform melanocytes in the upper corium.

Omówienie spostrzeżenia

Przedstawione spostrzeżenie dotyczy bardzo rzadkiej i dotychczas nie opisywanej w Polsce anomalii barwnikowej skóry i gałki ocznej, zwanej znamieniem brunatnobłękitnym ocznoszczękowym Ota. W omawianym przypadku plama szarołupkowa zajmuje okolicę oczodołową prawą wraz z przyśrodkową częścią nasady nosa, okolicę skroniową, przeduszną, czołową i przylegającą część skóry owłosionej głowy. Ten typ umiejscowienia przebarwienia nie jest uwzględniony w klasyfikacji opracowanej przez Tanino. Pod względem rozległości przebarwienia omawiany przypadek odpowiada typowi Tanino II, jednak — wobec umiejscowienia odmiennego od podanego przez Tanino — mój przypadek winien zajmować nieco odrębne miejsce w tej klasyfikacji. Chcąc je zaszeregować w klasyfikacji Tanino należałoby jego typowi II dać oznaczenie IIa, a typowi przebarwień, występujących w moim przypadku — IIb. Do nieco rzadszych zdarzeń należy również wystąpienie w omawianym przypadku znamienia Ota w okresie dojrzałości płciowej, co według Mishima i Mevora występuje w 40% przypadków, podczas gdy 60% przypada na jego powstawanie wrodzone.

Przytoczone z polskiego piśmiennictwa 3 przypadki, z tego 2 opisane jako znamie niebieskie lub błękitne, podkreślają rzadkość występowania znamienia Ota w Polsce, podobnie zresztą spostrzeganą w innych krajach Europy i Ameryki. Powikłania znamienia Ota w postaci czerniaka są bardzo nieliczne. Chociaż nie mają praktycznego znaczenia winno się o tym pamiętać. Dotyczy to również gałki ocznej, w której może się rozwinąć jaskra. Chorzy zatem ze znamieniem Ota winni pozostawać pod stałą kontrolą lekarską. Leczenie zmian na skórze ma tylko znaczenie kosmetyczne i w opisanym przeze mnie przypadku leczenia nie prowadziłem.

PIŚMIENICTWO

1. Czarnocki W., Starorypińska M.: Czy zaliczać czerniaki do grupy nowotworów nabłonkowych, czy łącznotkankowych? *Prace Zakł. Anat. Patologicznej Uniw. Warsz.* 1922, z. II, Barwniki, cyt. wg *Starorypińskiej*.
2. Dorsey C. S., Montgomery H.: *J. Invest. Dermat.* 22, 225—236, 1954.
3. Goldschlag F.: *Przegl. Derm.* 30, 153, 1935.
4. id.: *Blauer Naevus*, *Zbl. Haut — und Geschlechtskr* 51, 162, 1935.
5. Hidano A., Kajima H., Endo Y.: *Arch. Derm. Syph., Chicago* 91, 357—359, 1965.
6. Hidano A., Kurata K., Soeda S.: *Annal. Derm. Syph., Paris* 93, 383—388, 1966.
7. Hidano A., Nomoto K., Mishima Y.: *Bull. Soc. franç. dermat. Syph.* 64, 287—288, 1957.

8. Hulke J. W.: Ophthalmic Hosp. Reports III, 279—286, 1860—1861, cyt. wg Mishima i Mevorah.
9. Jay B.: J. Ophthalm. 49, 359—363, 1965.
10. Lejman K.: Przegl. Derm. 51, 616, 1964.
11. Michałowski R.: Spraw. z Zebrania naukowego Lub. Tow. Lekarskiego w dniu 25 XI 1965 r. Pol. Tyg. Lek. 21, 733, 1966.
12. Mishima Y., Mevorah B.: J. Invest. Derm. 36, 133—154, 1961.
13. Starorypińska M.: Klinika Oczna 18, 122, 1948, Spr. W. Zj. Okul. z 15 XI 1946 r.
14. Starorypińska M.: Klinika Oczna 18, 407—413, 1948.
15. Ota M.: Jap. J. Dermat. 46, 369, 1939, cyt. wg Mishima i Mevorah.

Otrzymałem 11 XII 1968.

РЕЗЮМЕ

В работе описывается бурсинее родимое пятно Ота в челюстно-глазной области у 17-летней девушки. Пятно свинцовоголубого цвета возникло в двухлетнем возрасте с правой стороны и занимало веко, висок, околоушную часть, лоб и лобную область с волосяным покровом, с одновременным наличием пятен на глазном яблоке. Темная окраска правой радужной оболочки существовала от рождения. Этот случай характеризуется другим расположением родимого пятна, чем описанные в четырех типах классификации Танино.

SUMMARY

A case of *naevus fusco-caeruleus ophthalmo-maxillaris* Ota in 17-year old Polish female patient, is presented. For two years she had a greyish-slate macular pigmentation involving the right side the eyelid, the preauricular region, forehead and the frontal area of the scalp with *melanosis bulbi*. The presence of pigmentation of the right iris has been observed since birth. This case differs from four types of nevus Ota classified by Tani no, mainly in its area of involvment.