

MARIA WIERNICKA, MAŁGORZATA MAZUREK-MOCHOL, JADWIGA BANACH

## Znamię gąbczaste białe – opis przypadków

### White Sponge Nevus – Cases Report

Zakład Periodontologii Katedry Stomatologii Zachowawczej i Periodontologii PAM w Szczecinie

#### Streszczenie

Znamię gąbczaste białe występuje rodzinnie i jest dziedziczone w sposób autosomalny dominujący. Schorzenie to po raz pierwszy opisał i nazwał Cannon w 1935 r. W jamie ustnej najczęściej obejmuje błonę śluzową policzków w linii zgryzu w okolicy zębów przedtrzonowych i trzonowych, języka i warg, rzadziej podniebienia i dziąseł. W 15–30% przypadków stwierdza się także na innych błonach śluzowych poza jamą ustną. Znamię gąbczaste białe ma charakterystyczne cechy kliniczne (przerost błony śluzowej) oraz histologiczne (akantoza, gromadzenie nieprawidłowej swoistej tkankowo keratyny 4 i 13). Nie ma cech dysplazji i nacieku zapalnego. Diagnostyka nie stwarza problemów, ale choroba występuje bardzo rzadko. W literaturze medycznej w latach 1935–1979 opisano około 130 przypadków tej choroby. W pracy przedstawiono rzadki przypadek znamienia gąbczastego białego u dwóch spokrewnionych ze sobą osób – 55-letniej kobiety i jej 13-letniej wnuczki. Omówiono obraz kliniczny oraz zastosowane leczenie. Mimo iż schorzenie to zwykle nie podlega metaplastyce nowotworowej, może jednak powodować stany zapalne i dlatego jest wymagana okresowa kontrola błon śluzowych jamy ustnej (**Dent. Med. Probl. 2004, 41, 4, 789–792**).

**Słowa kluczowe:** znamię gąbczaste białe, *naevus spongiosus albus*.

#### Abstract

White sponge naevus is the disease occurring in family and inherited in prevailing autosomal way. For the first time, this illness was described and named by Cannon in 1935. Generally, in oral cavity, it involves the cheek mucosa in the line of occlusion (region of premolar and molar teeth), tongue and lips, more seldom palate and gingivae. 15–30% of the cases concern also other mucosa outside oral cavity. White sponge naevus possesses characteristic clinic features (mucosae, hypertrophy) and histologic (acanthosis, accumulation of abnormal tissue specific ceratin 4 and 13). There are no dysplasia or inflammatory infiltration. This illness is not difficult to diagnose, but very uncommon. Medical literature between 1935–1979 describes 130 cases of this disease. A rare case of *naevus spongiosus albus* in two closely related persons – 55-year-old woman and her 13-year-old grandchild was presented. The clinical picture and applied treatment were discussed. Although this disease does not undergo the tumour metaplasia, it can turn into inflammatory state and this is why the periodic control is needed (**Dent. Med. Probl. 2004, 41, 4, 789–792**).

**Key words:** white sponge nevus, *naevus spongiosus albus*.

Znamię gąbczaste białe – *naevus spongiosus albus* – to nietrudne do rozpoznania, lecz bardzo rzadkie schorzenie błony śluzowej jamy ustnej. Występuje najczęściej rodzinnie. Dotyczy w równym stopniu kobiet i mężczyzn.

Po raz pierwszy zostało opisane i nazwane przez Cannona w 1935 r. [1]. W latach 1935–1979 w światowej literaturze medycznej opisano około 130 przypadków tej choroby [2, 3]. Liczba opisanych przypadków po 1979 r. jest również bardzo mała [4–6]. W Zakładzie Periodontologii i Chorób Błón Śluzo-

wych PAM w Szczecinie zaburzenie to zostało opisane przed trzydziestoma laty u dwóch siostr przez Syryńską [7]. Opisy znamienia gąbczastego można również spotkać pod innymi nazwami, takimi jak: znamię nabłonkowe jamy ustnej, leukoedema błony śluzowej jamy ustnej, wrodzona leukokeratoza oraz pachydermia. W grudniu 2001 r. do Zakładu Periodontologii i Chorób Błón Śluzowych Pomorskiej Akademii Medycznej zgłosiły się dwie blisko spokrewnione osoby, u których rozpoznano zmiany na błonie śluzowej w jamie ustnej opisane niżej.

## Opis przypadków

### Przypadek 1

Pacjentka lat 55, zdrowa, nieprzyjmująca stale żadnych leków, zgłosiła się ze skierowaniem od rejonowego lekarza stomatologa w celu konsultacji. W badaniu klinicznym zaobserwowano znaczne ogniskowe i zlewające się pogrubienie błony śluzowej obu policzków. Nabłonek był biały, opalizujący, miękki, pofałdowany, można by go nazwać nawet „sadłowatym” i miał konsystencję gęstej gąbki. Zmiany obejmowały całą powierzchnię policzków od trójkąta zatrzonowcowego do kąci ków ust, i rozprzestrzeniały się na przedsionek jamy ustnej górny i dolny (ryc. 1, 2). Podobne zmiany nabłonka były obecne na języku i pokrywały jego brzegi oraz grzbiet. Koniuszek języka był wolny od przerostów, a białe, gąbczaste wykwity nasilały się od przodu w kierunku tylnej powierzchni języka i były najwydatniejsze w jego środkowej trzeciej części (ryc. 3). Zmiany nie powodowały bólu. Pacjentka zgłaszała uczucie ciała obcego w jamie ustnej i to właśnie skłoniło ją do wizyty u stomatologa. Nie stwierdzono przygryzania zmienionej błony śluzowej policzków. Zmian na innych błonach śluzowych i na skórze nie stwierdzono. Węzły chłonne podżuchwowe grupy B były wyczuwalne, niebolesne, pojedyncze, przesuwalne względem podłoża. Pozostałe węzły chłonne podżuchwowe i podbródkowe były niewyczuwalne.

Pacjentka podała, że zmiany te pojawiły się wiele lat temu. Opisujące zaburzenie nie powodowało wcześniej niepokoju pacjentki. Dopiero kontakt z lekarzem stomatologiem, który wydał skierowanie na konsultację, wzbudził niepokój i lęk pacjentki przed nowotworem.

### Przypadek 2

Trzynastoletnia dziewczynka zgłosiła się wraz z babcią – pacjentką opisaną wyżej. U dziecka występowały takie same jak u babci, lecz znacznie mniej nasilone białawe zmiany na policzkach. Obejmowały całą błonę śluzową policzków i objawiały się w postaci miękkich, zlewających się ze sobą, nieco kosmatych tarczek (ryc. 4, 5). Nie przechodziły na błonę śluzową przedsionków. Na grzbiecie języka w jego tylnej i środkowej części był widoczny nieznaczny przerost brodawek nitkowatych (ryc. 6). Innych zmian podmiotowo nie stwierdzono. Dziewczynka podała, iż opisujące zaburzenia pojawiły się przed około rokiem w postaci zmętnienia błony śluzowej policzków. Od tego czasu znacznie się nasiliły. Węzły chłonne podżuchwowe i podbródkowe były niebolesne,

niewyczuwalne. Dziecko było ogólnie zdrowe i nie przyjmowało żadnych leków.

## Omówienie

Znamię gąbczaste białe jest nietrudnym do rozpoznania schorzeniem. Ma charakterystyczne cechy kliniczne oraz histologiczne. W jamie ustnej zmiany obejmują przeważnie błonę śluzową policzków w linii zgryzu w okolicy zębów przedtrzonowych i trzonowych, języka i warg, rzadziej podniebienia i dziąseł. Klinicznie znamię gąbczaste białe charakteryzuje się obustronnym gąbczastym przerostem błony śluzowej policzków. Hiperplastyczny nabłonek ma białe, opalizujące zabarwienie, jest nierówny, o „sadłowatej” lub kosmkowej powierzchni. *Naevus spongiosus albus* może obejmować także inne niż w jamie ustnej, a niekiedy nawet wszystkie, błony śluzowe. Stwierdza się to w 15–30% przypadków [9]. Zmętnienie i pogrubienie nabłonka może być widoczne od urodzenia lub może powstać później, zwykle we wczesnym dzieciństwie. Ponieważ zmiany nie dają żadnych dolegliwości, schorzenie bywa rozpoznawane dopiero u osób dorosłych. Opalizujące zgrubienia utrzymują się przez całe życie i choć czasami nabłonek może się złuszczać samoistnie, to szybko następuje nadmierne zgrubienie [9]. Charakterystyczne jest rodzinne występowanie znamienia gąbczastego białego. Schorzenie jest bowiem dziedziczone w sposób autosomalny dominujący [8, 9].

Swoisty jest także obraz histologiczny. Komórki warstwy podstawnej i kolczystej są obrzęknięte z dużą ilością „pustej” cytoplazmy, pyknotycznymi jądrami mocno „napiętymi” wypustkami międzykomórkowymi. Daje to szczególny obraz przypominający tkaninę do produkcji siatek stosowanych w koszykówce. W górnych pokładach nadmiernie rozrośniętej warstwy kolczystej (akantozą) jest odkładana nieprawidłowa keratyna. Akantozą oraz gromadzenie nieprawidłowej, swoistej tkankowo keratyny 4 i 13 nadaje zmianom charakterystyczny obraz kliniczny [8–10]. Nie ma cech dysplazji i nie stwierdza się nacieku zapalnego. Taki obraz histologiczny jest wystarczający do różnicowania znamienia gąbczastego białego z innymi zaburzeniami rogowacenia w obrębie błon śluzowych. U przedstawionych pacjentów nie wykonano badania histopatologicznego, gdyż pacjentki nie wyraziły zgody na pobranie wycinków. Przeprowadzony wywiad ujawnił częste występowanie podobnych zmian u bardzo bliskich krewnych obu pacjentek. Dane na ten temat przedstawiono na rycinie 7. Zaburzenia typu *naevus spongiosus albus* występowały u 5 członków tej samej rodziny: u matki, trojga z pięciorga jej dzieci



**Ryc. 1.** Zmiany w przebiegu znamienia gąbczastego białego na policzku prawym u 58-letniej pacjentki

**Fig. 1.** Lesions in white sponge nevus on the right buccal mucosa in 58-year-old women



**Ryc. 4.** Zmiany na policzku prawym u 13-letniej pacjentki, wnuczki pacjentki z ryc. 1, 2, 3 w przebiegu znamienia gąbczastego białego

**Fig. 4.** Lesions on the right buccal mucosa in 13-year-old girl, grandchild of patient presented on Fig. 1, 2, 3



**Ryc. 2.** Takie same zmiany na lewym policzku u tej samej pacjentki

**Fig. 2.** Identical lesions on the left buccal mucosa in this same women



**Ryc. 5.** Takie same zmiany na policzku lewym u tej samej 13-letniej pacjentki

**Fig. 5.** Identical lesions on the left buccal mucosa in this same 13-year-old girl



**Ryc. 3.** Zmiany na języku u 58-letniej pacjentki w przebiegu *naevus spongiosus albus*

**Fig. 3.** Lesions on the tongue in 58-year-old women with white sponge nevus



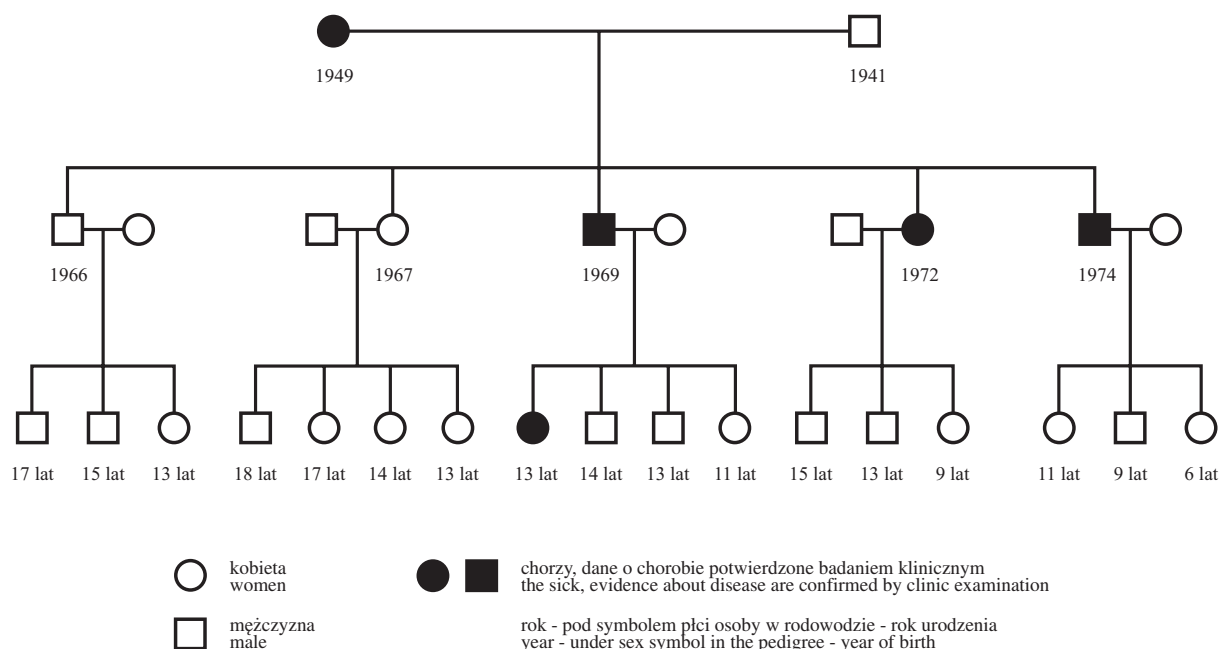
**Ryc. 6.** Zmiany na języku u 13-letniej pacjentki w przebiegu *naevus spongiosus albus*

**Fig. 6.** Lesions on the tongue in 13-year-old girl with white sponge nevus

i u jednej nieletniej wnuczki (spośród 17 wnucząt). Częstość występowania takich zmian w rodzinie potwierdza rozpoznanie.

Podczas trzyletniej obserwacji zmiany u pacjentek nie cofnęły się i nie nasiliły, nie wystąpił

także stan zapalny. Zastosowane leczenie w postaci terapii witaminowej (witamina A + E<sub>3</sub> × dziennie po 1 kapsułce, witamina B complex 3 × 1 oraz witamina C 200 mg 3 × 1 przez pierwsze 3 tygodnie oraz witamina A<sub>1</sub> × 1, witamina B complex 1 × 1,



**Ryc. 7.** Rodowód rodziny X z częstym występowaniem znamienia gąbczastego białego

**Fig. 7.** Pedigree of family X with often occurrence of the white sponge nevus

witamina C 1 × 1 przez kolejne 3 tygodnie) nie zmieniło stanu jamy ustnej ani u babci, ani u wnuczki. Regularne, co trzy miesiące, kontrole pozwalają na określenie stanu zmian jako spokojny i stabilny pod względem klinicznym. Z piśmiennictwa wynika, iż zmiany typu znamienia gąbczastego białego nie wymagają leczenia farma-

kologicznego ani chirurgicznego [9, 10]. Nie można jednak zaniedbywać okresowej kontroli tych zaburzeń. Chociaż zwykle nie podlegają metaplastyce nowotworowej, to mogą być odczuwane przez pacjentów jako ciało obce, a podrażnione mechanicznie mogą wywoływać stany zapalne.

### Piśmiennictwo

- [1] CANNON A. B.: White sponge nevus of the mucosa (*naevus spongiosus albus mucosae*) Arch. Dermatol. Syphilol. Chicago 1935, 31, 365–370.
- [2] HULA M., HOUBOVA H.: *Naevus spongiosus albus*. Cesk. Stomatol. 1974, 74, 115–118.
- [3] METZ J., METZ G.: Der *Naevus spongiosus albus mucosae*. Übersicht und eigene Beobachtungen. Z. Hautkr. 1979, 54, 601–612.
- [4] KRUMOVA E., MATEEVA G., SOTIROV S.: *Naevus spongiosus albus*. Folia Medica (Plovdiv) 1981, 23, 66–68.
- [5] BUCHHOLZ F., SCHUBERT C.: Extraorale manifestation eines *Naevus spongiosus albus mucosae*. Geburtshilfe Frauenheidkl. 1985, 45, 570–571.
- [6] KIND P., GOERZ G., STRASSBURG M.: *Naevus spongiosus albus mucosae* (Weisser Schwammenaevus). Dtsch. Zahnärztl. Z. 1990, 45, 87–89.
- [7] SYRYŃSKA M.: Znamie nabłonkowe o typie leukoplakii. Obserwacje własne. Czas. Stomat. 1974, 27, 1101–1104.
- [8] CAWSON R. A., ODELL E. W.: Oral Pathology and Oral Medicine. In: Soft-tissue diseases. Churchill Livingstone, London 2000, 224–225.
- [9] EISEN D., LYNCH D. P.: The Mouth: diagnosis and treatment. In: Genodermatosis. Mosby, St. Luis 1997, 193–194.
- [10] EISENBERG E., KRUTCHKOFF D., YAMASE H.: Incidental oral hairy leukoplakia in immunocompetent persons. A report of two cases. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. 1992, 74, 332–333.

### Adres do korespondencji:

Maria Wiernicka  
Zakład Periodontologii Katedry Stomatologii Zachowawczej  
i Periodontologii PAM  
al. Powstańców Wlkp. 72  
70-111 Szczecin  
tel./fax: +48 91 466 17 44

Praca wpłynęła do Redakcji: 20.07.2004 r.  
Po recenzji: 29.07.2004 r.  
Zaakceptowano do druku: 29.07.2004 r.

Received: 20.07.2004  
Revised: 29.07.2004  
Accepted: 29.07.2004