

# 2011 ISSVD Terminology and Classification of Vulvar Dermatological Disorders: An Approach to Clinical Diagnosis

Peter J. Lynch, MD, Micheline Moyal-Barracco, MD, James Scurry, MD, Colleen Stockdale, MD

J Low Genit Tract Dis. 2012;16(4):339-344.

## ISSVD Terminologija i klasifikacija vulvarnih dermatoloških bolesti: pristup za postavljanje kliničke dijagnoze

U novoj klasifikaciji koju je 2011. godine dalo Međunarodno udruženje za istraživanje vulvovaginalnih bolesti (\*ISSVD) fokus je stavljen na pregled i opis koji se sastoji od 5 koraka.

**1. korak: Definirati eflorescenciju (promjenu kože ili morfu) koristeći jednu ili više navednih oznaka/imenica. Iako je u nekim definicijama određena veličina promjene, ona je ipak aproksimativna, a preklapanje je moguće između „malih“ i „velikih“ lezija.**

**Macula, pjega:** eflorescencija u razini kože koja se od okoline razlikuje samo bojom, veličine do 10 mm.

**Vesicula, mjehurić:** morfa iznad razine kože ili sluznice ispunjena bistrom tekućinom, promjera manjeg od 5 mm.

**Bula, mjehur:** eflorescencija iznad razine kože ili sluznice ispunjena bistrom tekućinom, promjera većeg od 5 mm.

**Cystis, cista:** eflorescencija iznad razine kože, šupljina s unutrašnje strane obložena epitelom, a sadrži tekućinu ili polučvrsti materijal.

**Nodus, čvor:** eflorescencija veća od 10 mm, često slabije ograničena od okoline, nastaje duboko u koži ili potkožju, rastom se uzdiže na površinu i može biti cistična ili solidna.

**Papula, čvorić:** eflorescencija iznad razine kože; mala uzdignuta i opipljiva morfa manja od 10 mm, oštro ograničena od okolne kože.

**Plax, plak, ploča:** eflorescencija iznad razine kože; uzdignuta, palpabilna, ravna pločasta tvorba veća od 10 mm.

**Pustula:** eflorescencija iznad razine kože; mjehur ispunjen gnojnim sadržajem bijele ili žute boje.

**Oedema, edem:** slabo ograničeno područje otekline zbog nakupljanja tekućine u dermisu i/ili potkožju, a može biti u boji kože, ružičast i crven.

**Erosio, razderotina:** eflorescencija ispod razine kože; plitko oštećenje epidermisa do bazalne membrane, a dermis je intaktan.

**Excoriatio, ogrebotina:** eflorescencija ispod razine kože; linearno ili angularno oštećenje uzrokovano grebanjem zbog svrbeža kože.

**Fissura, pukotina:** eflorescencija ispod razine kože; tanka linearna pukotina sluznice i polusluznice, dok je ragada, rhagas, pukotina nastala na koži.

**Ulcus, vrijed:** eflorescencija ispod razine kože; dublje oštećenje kože nastalo odbacivanjem nekrotičnog tkiva, a osim kože može zahvatiti i potkožje te zacjeljuje ožiljkom.

**Lezija:** vidljiva ili palpabilna abnormalnost.

**Osip:** naziv za brojne ili difuzne abnormalnosti, a umjesto izraza „osip“ prednost se daje upotrebi specifičnijih naziva.

## ***2. korak: Odgovarajuće opisati raniji nalaz.***

**Boja:** Većinom je boja crvena, bijela, smeđa, plava, zelena, crna ili boja kože. Boja kraste ili ljuske se zanemaruje jer je cilj opisati primarnu leziju. Lezija u boji kože je ona koja odgovara boji okolne normalne kože. U području sluznice, lezije u boji kože su ružičaste ili crvene.

**Površina:** Površina može biti glatka ili hrapava na dodir: hrapavost nastaje radi ljuske ili kraste. Krasta (crusta) je sastavljena od seruma i ponekada krvi. Obično je žuta, iako može biti prisutan pigment hem (crveni, plavi ili crni). Ljuska (squama) je sastavljena od keratina i obično je zelena, bijela ili srebrna, a palpabilna hrapavost bez boje je također zbog ljuskanja. Prisutnost kraste govori o postojanju prekida podležećeg epitelnog sloja. Prisutnost ljuske indicira hiperpoliferacijski odgovor epidermisa.

**Rubovi:** Predstavljaju prijelaz normalne kože prema oštećenoj koži. Oštro ograničene lezije imaju nagli prijelaz, dok slabo ograničene lezije imaju postupniji prijelaz na zdravu kožu.

**Oblik:** Odnosi se na izgled lezije gledajući odozgo. Većina lezija su okruglaste, ali mogu biti i ovalne, linearne, angularne i prstenaste.

## ***3. korak: Postaviti diferencijalnu dijagnozu.***

Koristeći pojmove iz prvog i drugog koraka te znanje kojim se raspolaže, bolest vulve svrstava se u jednu od osam skupina bolesti iz klasifikacije koju je dao ISSVD i sastavlja se kratka lista najvjerojatnijih dijagnoza.

## ***4. korak: Smanjiti broj dijagnoza iz liste diferencijalnih dijagnoza***

Korištenjem odgovarajućih atlasa i kratkih opisa kliničkog izgleda svake od bolesti iz liste diferencijalne dijagnoze te podataka iz anamneze pacijentice, smanjiti broj mogućih dijagnoza na 2-3.

## ***5. korak: Potvrditi kliničku dijagnozu.***

Ovo se odnosi na biopsiju radi histološke potvrde bolesti od strane patologa te traganje za mikrobiološkim uzročnicima bolesti. Važno je napomenuti da u nekim slučajevima niti patolog neće moći postaviti jednostavnu dijagnozu, već će dati histološki opis uzorka kao „spongiotični izgled“, „akantotički izgled“ ili „akantolitički izgled“.

## **Bolesti vulve ..**

podijeljene su novoj klasifikaciji na 8 morfoloških skupina i uključuju oko 50 najzastupljenijih poremećaja zajedno s nekim ne tako čestim, ali jako važnim bolestima (primjerice melanom) koje ne smijemo ne uočiti. Ova lista ne uključuje bolesti koje se manifestiraju svrbežom i boli kao jednim smetnjama, a koji su uključeni u redovitu kliničku skrb. Neke bolesti kože su polimorfne, što znači da se manifestiraju na više načina. Primjerice, kontagiozne moluske javljaju se kao papule bijele i crvene boje ili u boji kože. Da bi se omogućila točna dijagnoza polimorfnih promjena, one su u klasifikaciji navedene onako kako se pojavljuju svojim izgledom. Bolesti su u pojedinoj skupini navedene redoslijedom po približnoj učestalosti svoga pojavljivanja.

Nomenklatura koja se odnosi na ekcematozne i lihenificirane bolesti..poprilično je zbunjujuća i kontroverzna. Iz tih razloga je radna skupina smatrala potrebnim za korisnike klasifikacije ISSVD 2011. navesti definiciju ovih promjena.

### **Eczema, ekcem**

Pojam ekcem odnosi se na skupinu upalnih bolesti koje se klinički iskazuju prisutnošću svrbećih, slabo ograničenih crvenih plakova s malo dokaza o mikrovezikulaciji i/ili češće, popratnoj disrupciji površine. Histološki, ekcematozne bolesti obilježene su „spongiotičnim izgledom“. Kronični oblici dovode do ljuskanja i/ili lihenifikacije. Pojam dermatitis koristi se kao istoznačnica za ekcem (npr. atopijski dermatitis i atopijski ekcem) ili se često pogrešno koristi kao nespecifični pojam za opis bilo koje upalne bolesti kože.

### **Prekid površine**

Očigledni prekid kontinuiteta površine kože (disrupcija epidermisa) uključuje jednu ili više promjena: vlaženje, stvaranje kraste, mikrovezikulacija, stvaranje fisura i erozije kao rezultat grebanja (ekskorijacija).

### **Lihenifikacija**

Lihenifikacija nastaje kao rezultat kroničnog svrbeža i/ili trljanja (ciklus svrbež-grebanje) i većinom zahvaća kutani dio vulve. Klinički je obilježena palpabilnim, uzdignutim zadebljanjem tkiva i pojačanim crtežom kože. Ljuskanje se u slučaju lihenifikacije vulve ne mora zamijetiti. Lihenifikacija može biti svijetlo crvene boje, tamno crvena, bijela ili u boji kože. Bijela boja nastaje kao rezultat zadržavanja tekućine u zadebljanom vanjskom sloju epidermisa. Ekskorijacije mogu i ne moraju biti prisutne.

Histološki, lihenifikacija je obilježena „akantotičkom slikom“. Lihenifikacija se može javiti na koži normalnog izgleda („lichen simplex chronicus“) ili se superponirati na neku od postojećih kožnih bolesti kakve su psorijaza, lichen sclerosus, lichen planus itd.

## **Lichen simplex chronicus**

Pojam se koristi kada se lihenifikacija razvije na koži koja je prethodno bila normalnog izgleda i gdje su isključene podležee kožne bolesti. Obilježena je ciklusom svrbež-grebanje kada se pacijentica grebe ili trlja svjesno, nesvjesno ili tijekom sna. Osobito se javlja u osoba koje su atopičari i/ili imaju atopijski dermatitis drugdje na tijelu.

## **Atopijski dermatitis (sinonim atopijski ekcem)**

To je pruritička, kronična upalna bolest koja se javlja na prethodno normalnoj koži. Klinički je obilježena crvenim plakovima s prekidom kontinuiteta površine kože (osobito zamjetne ekskoriacije) koje se javljaju kao dio ciklusa svrbež-grebanje. Morfološki fenotip atopijskog dermatitisa javlja se većinom, ali ne i isključivo, u osoba koje su atopičari, odnosno imaju obiteljsku anamnezu alergijskog rinitisa, alergijskog konjunktivitisa i/ili astme. Patofiziologija atopijskog dermatitisa uključuje genetski poremećaj u funkciji epidermalne barijere, smanjenoj količini antimikrobnih peptida na površini kože, abnormalnom imunom odgovoru kao što je razvoj alergena-specifičnih antitijela IgE, Th2 limfocitni odgovor i povećana razina različitih citokina i kemokina.

## ISSVD klasifikacija 2011.

I LEZIJE U BOJI KOŽE	
	<b>A/ Papule i noduli u boji kože</b>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Papilomatoza vestibuluma i medijalnog dijela malih usana (normalan nalaz, a ne bolest)</li> <li>2. Molluscum contagiosum</li> <li>3. Bradavice (HPV infekcija)</li> <li>4. Ožiljak</li> <li>5. Vulvarna intraepitelijalna neoplazija</li> <li>6. Kožni privjesci (acrochordon, fibroepitelni polip)</li> <li>7. Nevus (intradermalni tip)</li> <li>8. Mucinozna cista vestibuluma i medijalnog dijela malih usana (može imati žutu nijansu)</li> <li>9. Epidermalna cista (sinonim epidermoidna cista, epitelijalna cista)</li> <li>10. Mammary-like gland tumor (hidradenoma papilliferum)</li> <li>11. Cista Bartholinove žlijezde i tumor</li> <li>12. Syringoma</li> <li>13. Basal cell carcinoma</li> </ol>
II CRVENE LEZIJE: MRLJE I PLOČE	<b>B/ Plakovi u boji kože</b>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Lichen simplex chronicus i druge bolesti s lihenifikacijom</li> <li>2. VIN</li> </ol>
III CRVENE LEZIJE: PAPULE I NODULI	<b>A/ Ekcematozne i lihenifikacijske bolesti</b>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Alergijski kontaktni dermatitis</li> <li>2. Iritativni kontaktni dermatitis</li> <li>3. Atopijski dermatitis</li> <li>4. Ekcematozne promjene superponirane na druge bolesti vulve</li> <li>5. Bolesti koje klinički oponašaju ekcematozne bolesti (kandidijaza, Hailey-Hailey bolest i ekstramamarna Pagetova bolest)</li> <li>6. Lichen simplex chronicus (lihenifikacija bez prethodne kožne lezije)</li> <li>7. Lihenifikacija superponirana na postojeću pruritičnu bolest</li> </ol>
	<b>B/ Crvene mrlje i plakovi (bez disrupcije epitela)</b>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Kandidijaza</li> <li>2. Psorijaza</li> <li>3. VIN</li> <li>4. Lichen planus</li> <li>5. Plasma cell (Zoon) vulvitis</li> <li>6. Bakterijske infekcije mekih tkiva (celulitis i rani nekrotizirajući fasciitis)</li> <li>7. Ekstramamarna Pagetova bolest</li> </ol>
	<b>A/ Crvene papule</b>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Folliculitis</li> <li>2. Bradavice (HPV infekcija)</li> <li>3. Angiokeratoma</li> <li>4. M. contagiosum (upaljeni)</li> <li>5. Hidradenitis suppurativa (rane lezije)</li> <li>6. Hailey-Hailey disease</li> </ol>
	<b>B/ Crveni noduli</b>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Furunkuli</li> <li>2. Bradavice (HPV infekcija)</li> <li>3. Prurigo nodularis</li> <li>4. VIN</li> <li>5. M. contagiosum (upaljeni)</li> <li>6. Uretralne karunkule i prolaps</li> <li>7. Hidradenitis suppurativa</li> <li>8. Mammary-like gland adenoma (hidradenoma papilliferum)</li> <li>9. Upala u epidermalnoj cisti</li> <li>10. Apsces Bartholinove žlijezde</li> <li>11. Karcinom pločastog epitela</li> <li>12. Melanoma (amelanotični tip)IV</li> </ol>

IV BIJELE LEZIJE	<b>A/ Bijeke papule i noduli</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Fordyceove točkice (normalan nalaz, ponekad sa žutom nijansom)</li> <li>2. M. contagiosum</li> <li>3. Bradavice</li> <li>4. Ožiljak</li> <li>5. VIN</li> <li>6. Karcinom pločastog epitela</li> <li>7. Miliom (pl. milia)</li> <li>8. Epidermalna cista</li> <li>9. Hailey-Hailey bolest</li> </ol>
	<b>B/ Bijeke mrlje i ploče</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Vitiligo</li> <li>2. Lichen sclerosus</li> <li>3. Postinflamatorna hipopigmentacija</li> <li>4. Bolesti s lihenifikacijom</li> <li>5. Lichen planus</li> <li>6. VIN</li> <li>7. Karcinom pločastog epitela</li> </ol>
V LEZIJE TAMNE BOJE (SMEĐE, PLAVE, ZELENE, CRNE)	<b>A/ Tamne mrlje</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Melanocitni nevus</li> <li>2. Vulvarna melanoza (vulvarna lentiginosa)</li> <li>3. Postinflamatorna hiperpigmentacija</li> <li>4. Lichen planus</li> <li>5. Acanthosis nigricans</li> <li>6. Melanoma in situ</li> </ol>
	<b>B/ Tamno obojene papule i noduli</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Melanocitni nevusi (uključivši one s kliničkom i/ili histološkom atipijom)</li> <li>2. Bradavice (HPV infekcija)</li> <li>3. VIN</li> <li>4. Seboroična keratoza</li> <li>5. Angiokeratoma (capillary angioma, cherry angioma)</li> <li>6. Mammary-like gland adenoma (hidradenoma papilliferum)</li> <li>7. Melanoma</li> </ol>
	<b>A/ Vezikule i bule</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Herpesvirusne infekcije (herpes simplex, herpes zoster)</li> <li>2. Akutni ekcem</li> <li>3. Bulozni lichen sclerosus</li> <li>4. Lymphangioma circumscriptum (lymphangiectasia)</li> <li>5. Imunološke bolesti sa stvaranjem mjehura (cicatricial pemphigoid, fixed drug eruption, Steven-Johnson syndrome, pemphigus)</li> </ol>
VI MJEHURI	<b>B/ Pustule</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Kandidijaza (candidosis)</li> <li>2. Folikulitis</li> </ol>
VII EROZIJE I ULKUS	<b>A/ Erozije</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ekskorijacije</li> <li>2. Erozivni lichen planus</li> <li>3. Fisure koje nastaju na normalnom tkivu (idiopatske, povezane sa spolnim odnosom)</li> <li>4. Fisure koje nastaju na abnormalnom tkivu (kandidijaza, lichen simplex chronicus, psorijaza, Crohnova bolest)</li> <li>5. VIN, oblik s erozijom</li> <li>6. Rupturirane vezikule, bule i pustule</li> <li>7. Ekstramamarna Pagetova bolest</li> </ol>
	<b>B/ Ulkusi</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ekskorijacije (povezane s ekcemom, lichen simplex chronicus)</li> <li>2. Aftozni ulkusi (sinonim minor afte), aphthous major, Lipschütz ulcer (javljaju se kao idiopatski proces ili sekundarno uz druge bolesti kao što su morbus Crohn, morbus Behçet, različite virusne infekcije)</li> <li>3. Crohnova bolest</li> <li>4. Herpesvirusne infekcije (osobito u imunosuprimiranih)</li> <li>5. Ulcerirani planocelularni karcinom</li> <li>6. Primarni sifilis (čankir)</li> </ol>

**VIII EDEM (DIFUZNO  
OTICANJE SPOLOVILA)**

**A/ Edem u boji kože**

1. Crohnova bolest
2. Idiopatska limfatična abnoormalnost (kongenitalna Milroyeva bolest)
3. Postradijacijska i poslijekirurška lifna opstrukcija
4. Postinfekcijski edem (osobito stafilokokni i streptokokni celulitis)
5. Postupalni edem (osobito supurativni hidradenitis)

**B/ Ružičasti ili crveni  
edem**

1. Venska opstrukcija (npr u trudnoći i porođaju)
2. Celulitis (primarni ili superponirani na postojeći edem)
3. Upala Bartholinove žlijezde/apsces
4. Crohnova bolest
5. Blagi edem vulve može se javiti uz bilo koju upalnu bolest vulve

*Tablica 1. Klinička klasifikacija dermatoloških bolesti vulve Međunarodnog udruženja za istraživanje vulvovaginalnih bolesti 2011.*