

همراهی آنژیوکراتوما و خال اپیدرمال: گزارش یک بیمار

دکتر علیرضا خاتمی^۱، دکتر علیرضا فیروز^۲، دکتر ذهرا قربانی^۳، دکتر فرزام گروهی^۴، دکتر علی کمیلی^۵

۱- متخصص پوست، ۲- دانشیار پوست، ۳- پاتولوژیست، ۴- پزشک عمومی؛ مرکز آموزش و پژوهش بیماری‌های پوست و جذام، دانشگاه علوم پزشکی تهران، ۵- استادیار پوست، دانشگاه آزاد اسلامی، واحد پزشکی تهران

تاکنون، رخداد ضایعه‌های جلدی متعددی بر خال‌های اپیدرمال گزارش شده است ولی به نظر می‌رسد که وقوع توأم یک ضایعه عروقی و یک خال اپیدرمال پدیده بسیار نادری است. در این جا، دختر خاتم ۱۷ ساله‌ای با سابقه وجود ضایعه‌های جلدی روی ران از ۴ سال قبل، گزارش شده است. ضایعه‌ها از دو پلاک ییضی شکل شامل پاپول‌های هیپرکراتوتیک متعدد با رنگ مایل به قهوه‌ای تشکیل شده‌اند که تعدادی پاپول قرمز تیره را احاطه کرده‌اند. یکی از ضایعه‌ها به طور کامل برداشته و برای بررسی آسیب‌شناسی ارسال شد. در بررسی روئین با میکروسکوب نوری نماهای آسیب‌شناسی خال اپیدرمال و آنژیوکراتوما به طور توأم مشاهده شد. نمای بالینی این مورد، مطرح کننده‌ی وقوع توأم خال اپیدرمال و آنژیوکراتوما بود که با بررسی آسیب‌شناسی تایید شد.

واژه‌های کلیدی: آنژیوکراتوما، خال اپیدرمال، هامارتوما

فصلنامه بیماری‌های پوست ۱۳۹۶؛ دوره ۸ (۵) ضمیمه ۱

وصول مقاله: ۱۴/۱۲/۵ پذیرش: ۱۴/۱۲/۵

معرفی بیمار

آزمایشگاه ارسال شد. نمونه با فرمالین ۱۰٪ ثابت شده، در پارافین قرار گرفت و با هماتوکسیلین - اثوزین رنگ آمیزی شد. در بررسی روئین اسلایدها با میکروسکوب نوری (تصویر شماره ۲)، مناطقی از هایپرکراتوز، پاپیلوماتوز و آکانتوز بارز با افزایش طول رت ریچ‌ها و مویرگ‌های محتقن گشاد شده با دیواره نازک یافت شد که بیشتر در درم پاپیلر بودند.

شایان ذکر است که اپیدرم پوشاننده اجزای عروقی نیز هیپرکراتوتیک بود و درجه‌های متفاوتی از آکانتوز را نشان می‌داد. مجموع این یافته‌ها همراهی دو ضایعه آنژیوکراتوما و خال اپیدرمال را نشان داد.

بحث

براساس گزارش‌های مختلف، خال اپیدرمال، ضایعه‌ای

بیمار، خاتم ۱۷ ساله‌ای بود که از حدود ۴ سال پیش روی قسمت فوقانی ران راستش ضایعه‌هایی به وجود آمده بود. این ضایعه‌ها، شامل ۲ پلاک ییضی شکل به ابعاد $2\text{cm} \times 2\text{cm}$ سانتی‌متر و $2\text{cm} \times 3\text{cm}$ سانتی‌متر بود که از پاپول‌های هیپرکراتوتیک قهوه‌ای رنگی تشکیل شده بود که چندین پاپول قرمز تیره را محصور کرده بودند (تصویر شماره ۱). ضایعه‌ها بدون علامت بودند و اثر اسکار قدیمی بالای ضایعه فوقانی مشهود بود که به عمل جراحی اکسیزیونالی مربوط می‌شد که به منظور درمان ضایعه‌ای مشابه در دوران کودکی به روی بیمار انجام شد.

در شرح حال و معاینه بالینی عمومی، نکته غیرطبیعی دیگری یافت نشد. پس از بررسی‌های اولیه، یکی از ضایعه‌ها به طور کامل برداشته و نمونه برای بررسی آسیب‌شناسی به

مؤلف مسؤول: دکتر علیرضا خاتمی - تهران، خیابان طالقانی، پلاک ۵۷۹ مرکز آموزش و پژوهش بیماری‌های پوست و جذام

پست الکترونیک: akhatami@razi.tums.ac.ir

در صورت گسترش آن به تمامی نواحی، به آن خال اپیدرمال سیستماتیک گویند. در خال اپیدرمال زگیلی شکل خطی التهابی Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus (ILVEN) ، التهاب Verrucous Epidermal Nevus (ILVEN) نیز به تابلوی بیماری افزوده می‌شود.

حال سباسه: این خال‌ها معمولاً به صورت ضایعه‌ها منفرد فاقد مو روی سر و در هنگام تولد یا سینین پایین دیده می‌شود ولی به ندرت می‌تواند صورت، سر، گردن یا حفره دهانی را درگیر کند(۱).

حال کومدونی: به صورت پاپول‌های درکتار هم قرار گرفته است که دروسط، سوراخ‌های فولیکولر گشاد شده دارند و به خاطر بسته شدن شان با مواد کراتوتیکی به کومدون شبیه‌اند.

سندرم خال اپیدرمال: این سندرم طبق تعریف، به ارتباط یک خال اپیدرمال با اختلالات تکاملی مختلفی چون پوست، چشم، دستگاه‌های عصبی، اسکلتی، قلبی - عروقی و ادراری - تناسلی گفته می‌شود. اگر چه میزان بروز دقیق این سندرم مشخص نیست اما در مطالعه راجرز و همکاران وی، در حدود ۳۳٪ خال‌های اپیدرمال، حداقل یک اختلال تکاملی خارج پوستی داشته و در تعریف این سندرم جای می‌گرفتند(۶).

آژیوکراتوما، شامل پاپول‌های عروقی صورتی رنگ تا قرمز - بنفش است که معمولاً در انواع زیرطبقه‌بندی می‌شود(۸).

در آژیوکراتومای corporis diffusum ، دسته‌های متعددی از پاپول‌های قرمز وجود دارد که به طور متقارن در ناحیه bathing trunk منتشر شده‌اند، که نوع و راشی آن بیماری فابری نام دارد. در آژیوکراتومای Mibelli، پاپول‌های قرمز تیره متعدد حدود ۳ تا ۵ میلی‌متر با نمای زگیلی شکل روی انگشتان قرار دارند. این آژیوکراتوما، طی دوران کودکی و نوجوانی به وجود می‌آید.

محسوب می‌شود که می‌تواند با ضایعه‌های متعددی همراهی داشته باشد از جمله این ضایعات می‌توان به خال سباسه Jadassohn (۱)، کارسینوم بازال سل (۲)، کارسینوم اسکواموس سل (۳) اشاره کرد. به نظر می‌رسد که همراهی ضایعه عروقی به تنها یکی و خال اپیدرمال پدیده‌ای بسیار نادر باشد.

خال‌های اپیدرمال، پرولیفراسیون‌های هامارتوماتویی هستند که از اکتودرم جنینی منشأ می‌گیرند. اکتودرم جنینی نهایتاً اجزای مختلفی از پوست را به وجود می‌آورد که این اجزا شامل: کراتینوسيت‌ها، غدد آپوکرین، غدد اکرین، فولیکول‌های مو و غدد سباسه است. در نتیجه، خال‌های اپیدرمال بسته به نمای بالینی و سطح درگیری ساختار غالب اپیدرمال در ضایعه، به انواع مختلفی تقسیم می‌شوند(۴). بروز این خال‌ها، در حدود یک در هر هزار تولد زنده تخمین زده می‌شود(۵). اکثر موارد خال اپیدرمال در زمان تولد یا شیرخوارگی به وجود آمده است اما پدیدآمدن آن‌ها به ندرت می‌تواند تا دوران بلوغ به تأخیر یافتد. در مطالعه‌ای که روی ۱۳۱ مورد از این بیماری صورت گرفته است(۶)، بیماری ۸۰٪ بیماران در سال اول زندگی شان شروع شد و بقیه به جز یک مورد که در ۱۴ سالگی ایجاد شده بود تا سن ۷ سالگی ظاهر شد. البته موارد نادری از آغاز بیماری در سینین بالاتر گزارش شده است که مسن ترین آن‌ها خانمی ۶۰ ساله بوده است(۷). خال‌های اپیدرمال، انواع مختلفی دارند که به طور خلاصه عبارت هستند از:

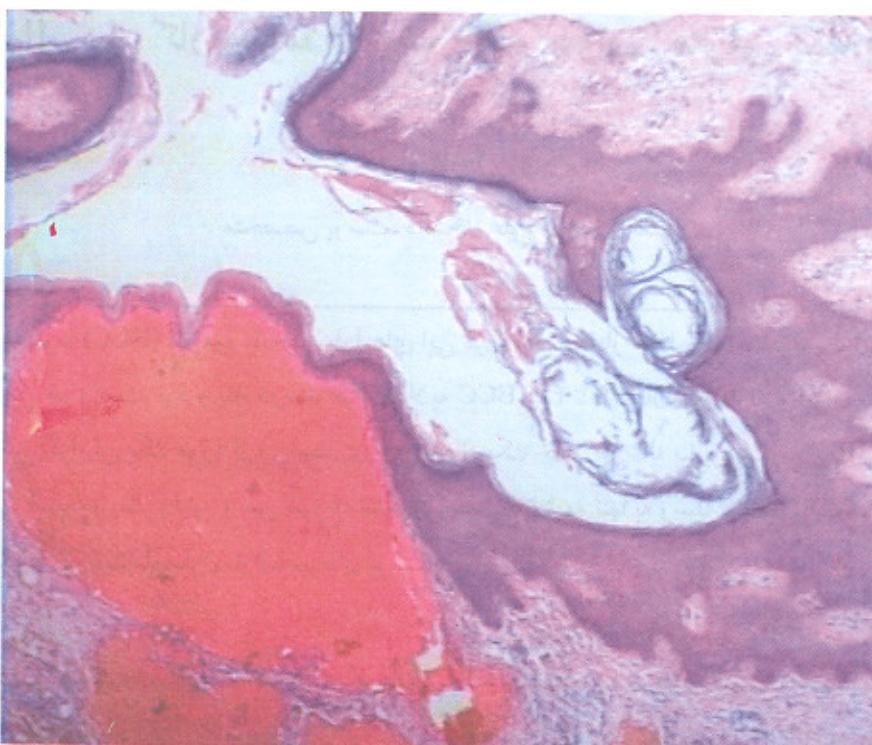
خال اپیدرمال زگیلی شکل: این خال‌ها به صورت مجموعه نزدیک به همی از پاپول‌های زگیلی شکل قهوه‌ای رنگ است که امکان دارد به هم پیوندند و پلاک‌های پاپیلوماتوز را با حدود مشخص تشکیل دهند. این ضایعه‌ها معمولاً و به خصوص در اندام‌ها به صورت خطی قرار می‌گیرند. اگر ضایعه‌های زگیلی به صورت گستره و لی در یک سمت بدن قرار گیرد به آن nevus unius lateris و

ممکن است خال‌های اپیدرمال با ضایعه‌های پوستی دیگری مانند: کارسینوم سلول بازال (۲) و کارسینوم سلولی اسکرواموس (۳) همزمانی و ارتباط داشته باشند، اما نمای بالینی بیمار فوق الذکر، پیشنهاد کننده همراهی یک خال اپیدرمال از نوع زگیلی شکل و یک آنژیوکراتوما آسیب‌شناسی، مورد تأیید قرار گرفت. شایان ذکر است که بر اساس دانسته‌های موجود، این بیمار اولین مورد گزارش این همراهی در متون پزشکی است.

آنژیوکراتومای Fordyce، بیشتر ناحیه اسکروتوم و وولوا را به صورت پاپولهای عروقی متعدد به اندازه ۲ تا ۴ میلی‌متر و در سنین میان سالی و بالاتر درگیر می‌کند. در آنژیوکراتومای منفرد یا متعدد، یک یا چند پاپول به اندازه ۲ تا ۴ میلی‌متر خصوصاً در اندام تحتانی جوانان بالغ دیده می‌شود. این پاپول‌ها در مراحل اولیه، نرم و به رنگ قرمز روشن و در مراحل انتهایی، سفت و به رنگ آبی-سیاه است. آنژیوکراتوما circumscriptum، واریانت نسبتاً نادری است که پاپول‌های قرمز-بنفشی را شامل می‌شود و به طور غالب در اندام تحتانی و تنه دختران دیده می‌شود (۹).



تصویر شماره ۱ - نمای بالینی همراهی آنژیوکراتوما و خال اپیدرمال



تصویر شماره ۲ - نمای هیستوپاتولوژیک هراهی آنژیوکراتوما و خال اپیدرمال
(رنگ آمیزی هماتوکسیلین - انوزین، بزرگنمایی ۱۰۰ برابر)

References

- 1-Morency R, Labelle H. Nevus sebaceus of Jadassohn: a rare oral presentation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987; 64: 460-62.
- 2-Ceylan C, Ozdemir F, Ozturk G, Akalin T. A case of basal cell carcinoma arising in epidermal nevus. *Int J Dermatol* 2002; 41: 926-27.
- 3-Ichikawa T, Saiki M, Kaneko M, Saida T. Squamous cell carcinoma arising in a verrucous epidermal nevus. *Dermatology* 1996; 193: 135-38.
- 4-Silve SG, Ho VCY. Benign epithelial tumors. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K et al (eds). *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. New York: Mc Graw-Hill; 2003: 1056-57.
- 5-Solomon LM, Esterly NB. Epidermal and other congenital organoid nevi. *Curr Probl Pediatr* 1975; 6: 1-56.
- 6-Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. A review of 131 cases. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 476-88.
- 7-Adams BB, Mutazim DF. Adult onset verrucous epidermal nevus. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 824-26.
- 8-Imperial R, Helwig EB. Angiokeratoma. A clinicopathological study. *Arch Dermatol* 1967; 95: 166-75.
- 9-Calonje E, Wilson-Johns E. Vascular tumors: tumors and tumor-like conditions of blood vessels and lymphatics. In: Elder D, Elenitsas R, Javorsky C, Johnson B (eds). *Lever's histopathology of the skin*. New York: Lippincott-Raven; 1997: 889-93.