

پیدایش پوروکراتوز میبلی بر اسکار به جامانده از لیشمانیوز جلدی

دکتر پوران لایق^۱، دکتر محمدابراهیمی راد^۲، دکتر کامران غفارزادگان^۳

۱- استادیار، ۲- دستیار، گروه پوست، ۳- استادیار، گروه آسیب شناسی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد

پوروکراتوز میبلی (Mibelli) اختلال کراتینیزاسیون ناشی از کلون‌های سلولی است که درجه‌های مختلفی از دیسپلازی را نشان می‌دهد. گاهی در محل ایجاد ضایعه پوروکراتوز سابقه قبلی آسیب به پوست یا زخم سوختگی وجود دارد. در این مقاله خانم ۲۴ ساله‌ای معرفی می‌شود که به علت پدید آمدن سه ضایعه جلدی روی گونه راست در زمینه اسکار قبلی ناشی از بیماری سالک به درمانگاه پوست مراجعه کرده بود. ضایعه‌ی بزرگ‌تر به شکل یک پلاک اریتماتوی پوسته‌دار با حاشیه برجسته هیپرکراتوتیک بود که مرکزی آتروفیک داشت. دو ضایعه‌ی کوچک‌تر که به شکل پاپول‌های اریتماتوی پوسته‌دار بودند در ۱/۵ سانتی‌متری آن وجود داشتند.

در بررسی آسیب‌شناسی به عمل آمده از نمونه بیوپسی پوست بیمار، هیپرکراتوز، آکانتوز نامنظم و نمای مشخصه ستونی از پاراکراتوز (کرونوئید لاملا) مشهود بود. با توجه به نمای بالینی و یافته‌های آسیب‌شناسی، پیدایش پوروکراتوز میبلی روی اسکار به جا مانده از بیماری سالک، مسلم شد. با توجه به این که پیش از این چنین موردی گزارش نشده است نسبت به گزارش این بیمار اقدام شد.

واژگان کلیدی: پوروکراتوز، اختلال‌های کراتینیزاسیون، سالک

فصلنامه بیماری‌های پوست ۱۳۸۴؛ دوره ۸ (۵) ضمیمه ۱: ۵-۹

وصول مقاله: ۸۳/۱۱/۹ پذیرش: ۸۴/۲/۱

معرفی بیمار

بیمار خانم ۲۴ ساله، اهل افغانستان، ساکن مشهد و خانه‌دار بود که به علت بروز ۳ ضایعه کوچک روی گونه راست به درمانگاه پوست مراجعه کرد. در معاینه بالینی ضایعه به شکل یک پلاک با حاشیه برجسته مشخص هیپرکراتوتیک و مرکز آتروفیک اریتماتوی پوسته‌دار بود. ۲ پاپول اریتماتوی پوسته‌دار نیز با فاصله ۱/۵ سانتی‌متر از پلاک مزبور وجود داشت (تصویر شماره ۱). آغاز بیماری به یک سال قبل از مراجعه بازمی‌گشت. بیمار وجود خارش متوسط در ضایعه‌ها را ذکر می‌کرد. ضایعه‌ها روی زمینه اسکار قدیمی سالک

ایجاد شده بودند. بیمار در دوران کودکی دچار بیماری سالک شده بود که بدون هیچ درمانی، با ایجاد اسکار بهبود یافت. در معاینه نکته خاص دیگری دیده نشد. بیمار سابقه بیماری خاصی یا سابقه مصرف داروی خاصی را نداشت و سابقه بیماری مشابه‌ای را در بستگان نمی‌داد. در معاینه بالینی در پوست صورت و دیگر نواحی در معرض نور آفتاب، آسیب ناشی از آفتاب دیده نشد. نمونه‌برداری از پوست ضایعه پلاک صورت، نشانگر وجود هیپرکراتوز و آکانتوز نامنظم بود و در یک ناحیه انواژیناسیونی پر شده از کراتین را نشان می‌داد که در مرکز آن ستونی از پاراکراتوز

مؤلف مسؤل: دکتر پوران لایق - مشهد، خیابان احمدآباد، بیمارستان قائم، دفتر گروه پوست

پست الکترونیک: prn_layegh@mums.ac.ir

شوند (۵) اما ضایعه‌ها بیش‌تر روی اندام‌ها است ولی صورت، ناحیه تناسلی، مخاط دهان و قرینه هم می‌توانند درگیر شوند. ضایعه اولیه کوچک است و به گسترش خارج از مرکز تمایل دارد (۲) و می‌تواند طی چند سال به اندازه ۱۰ سانتی‌متر گسترش یابد (۵). اکثر ضایعه‌ها در دهه اول زندگی ایجاد می‌شوند (۵). بیماری ممکن است خانوادگی، موروثی یا توارث اتوزومی غالب و یا اسپورادیک باشد که در صورت اسپورادیک بودن، سن شروع بیماری بالاتر خواهد بود، در حالی که در نوع فAMILIAL و ارثی بیماری در دوران کودکی شروع می‌شود (۲). گاهی بیماران سابقه وجود آسیب قلبی به محل ضایعه یا زخم سوختگی را ذکر می‌کنند. PM ممکن است به دنبال پرتودرمانی و در محل فیستول همودیالیز نیز ایجاد شود (۸). مهم‌ترین عارضه بیماری، ایجاد سرطان‌های پوستی و بعد از آن اختلال عملکرد است. ریسک ایجاد کانسر ۷/۵٪ تا ۱۱٪ است (۹) و از بدخیمی‌ها، بروز (SCC) کارسینوم اسکوآموس سل، (BCC) کارسینوم بازال سل یا بیماری Bowen محتمل خواهد بود (۱۱ و ۹ و ۴). ناپایداری کروموزومی، ضعف سیستم ایمنی و افزایش بیان P53 در ایجاد کانسر روی ضایعه‌های پوروکراتوز نقش دارند (۱۲). اختلال در کروموزوم ۳، به افزایش استعداد به بدخیمی منجر می‌شود (۱۴ و ۱۳). همچنین با کاهش ایمنی، خطر بروز SCC روی ضایعه‌های پوروکراتوز، افزایش می‌یابد (۹). یک مورد بیمار مبتلا به PM در همراهی با ویتیلیگو سریعاً منتشر شونده و هپاتیت مزمن فعال طولانی گزارش شده است (۱۵).

پیش‌آگهی بیماری خوب است و بررسی آزمایشگاهی به جز بیماری‌یابی برای بیماری‌های ایجادکننده کاهش ایمنی (HIV، سرطان خونی و...) مورد نیاز نیست. بیماران باید از نظر پدید آمدن سرطان‌های پوستی تحت نظر باشند. آموزش بیماران برای دوری از آفتاب و استفاده از ضد

(کورتونوئید لاملا) مشهود بود. در اپیدرم زیر ستون پاراکراتوتیک، کراتینوسیت‌ها، هسته‌های پیکنوتیک با ادم دور هسته‌ای داشتند (تصویرهای شماره ۳ و ۲). درم حاوی مویرگ‌های پرخون، به همراه تعداد معدود سلول‌های التهابی پراکنده و ضمایم پوست بود. پس از تأیید هیستوپاتولوژیک ضایعات، بیمار تحت درمان کرایوتراپی و کورت قرار گرفت و به اجتناب از آفتاب و استفاده از مرطوب‌کننده و ضد آفتاب توصیه شد.

بحث

پوروکراتوز، نوعی اختلال کراتینیزاسیون ناشی از کلون‌های سلولی است که درجه‌های مختلفی از دیسپلازی را نشان می‌دهد و می‌تواند به سمت یک نئوپلاسم، پیش‌رفت داشته باشد (۱). این بیماری دارای چندین شکل بالینی است که عبارتند از: پوروکراتوز Mibelli کلاسیک (PM)، پوروکراتوز giant، هیپرکراتوتیک خطی، منتشر سطحی، آکتینیک منتشر سطحی و پالموپلانتار (۲). عوامل خطر ساز ایجاد بیماری شامل: زمینه ژنتیکی، اشعه ماوراء بنفش و ضعف ایمنی می‌باشند (۳). نوع پوروکراتوز آکتینیک منتشر سطحی شایع‌ترین فرم بیماری می‌باشد و بقیه انواع، نادر می‌باشند (۴). ممکن است به طور همزمان چندین شکل بالینی در یک بیمار ایجاد شود (۵ و ۴ و ۲).

پوروکراتوزها نمای هیستوپاتولوژیک ویژه و مشخص کورتونوئید لاملا دارند (۵). این بیماری بیش‌تر در افراد با پوست روشن اتفاق می‌افتد و در سیاه‌پوستان نادر است. در اشکال مختلف بالینی بیماری نسبت مرد به زن متفاوت ولی این نسبت در پوروکراتوز میلی کلاسیک ۲ به یک است (۶). نمای بالینی بیماری به صورت یک یا چند پلاک خشک آنولر با مرکز آتروفیک و لبه کراتوتیک برجسته است که در بعضی مواقع در وسط لبه یک شیار ایجاد می‌کند (۱۰). ممکن است ضایعه‌ها PM در هر جایی ایجاد

ندرت گزارش شده ولی روی اسکار سالک تاکنون

گزارش نشده است.

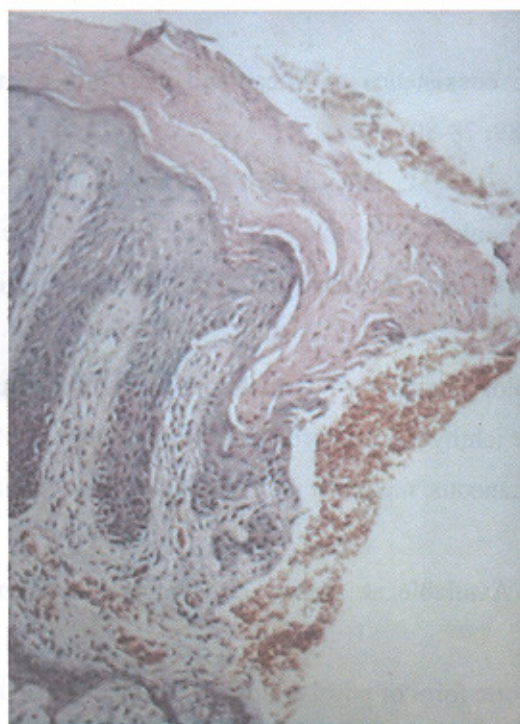
آفتاب اهمیت ویژه‌ای دارد(۶).

بنا بر شواهد موجود، ایجاد PM بر روی اسکار به



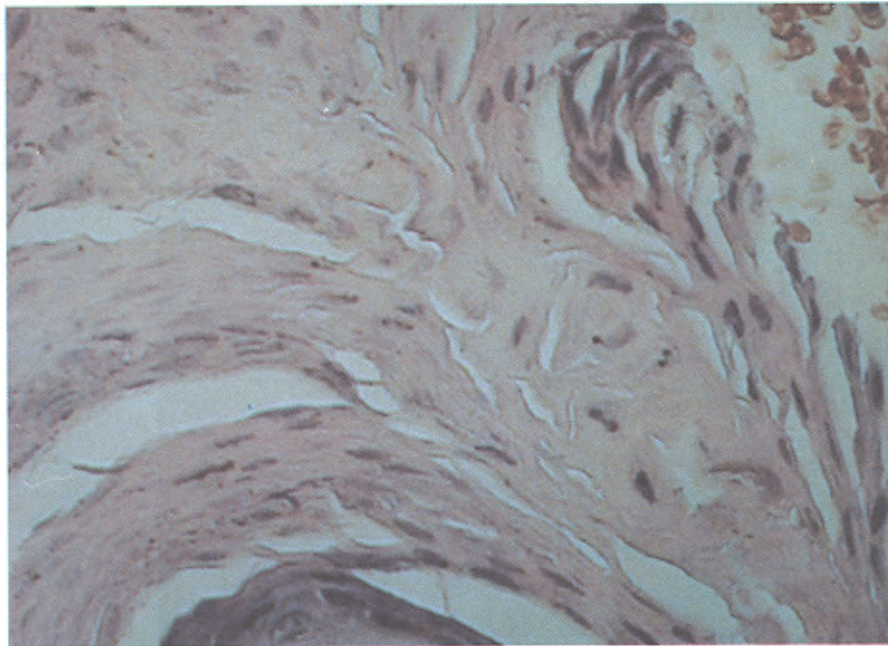
تصویر شماره ۱ - نمای بالینی ضایعه متشکل از یک پلاک اریتماتو پوسته‌دار با حاشیه مشخص هایپرکراتوتیک و

مرکز آتروفیک و دوپاپول اریتماتو پوسته‌دار



تصویر شماره ۲ - هایپرکراتوز و آکانتوز نامنظم همراه با نمای کورنوئید لاملا

(رنگ آمیزی هماتوکسیلین - ائوزین، بزرگنمایی ۴۰ برابر)



تصویر شماره ۳ - نمای هیستوپاتولوژیک مشخصه پوروکراتوز (رنگ آمیزی هماتوکسیلین - ائوزین، بزرگنمایی ۱۶۰ برابر)

References

- 1-Lucker GP, Steiljen PM. The coexistence of linear and giant porokeratosis associated with Bowen's disease. *Dermatology* 1994; 189: 78-80.
- 2-Griffiths WAD, Judge MR, Leigh IM. Disorders of keratinization. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach M (eds). *Textbook of dermatology*. Oxford: Blackwell Science; 1998: 1483-1588.
- 3-Zenarola P, Mellilo L, Lomuto M, et al. Exacerbation of porokeratosis: a sign of immunodepression. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 1035.
- 4-Rycroft RJG, Robertson SJ. *Color handbook of dermatology*. London: Manson Publishing, 2002: 108-09.
- 5-Williams ML, LeBoit P. The ichthyoses: Disorders of cornification. In: Arndt KA, LeBoit PE, Robinson JK, Wintroub BU (eds). *Cutaneous medicine and surgery*. Philadelphia: W.B.Sunders company; 1996: 1681- 1712.
- 6-Spencer LV. Porokeratosis. Available at : www.emedicine.com/derm/topic_343.htm. Last accessed November 25, 2003.
- 7-Jacyk W, Esplin L. Hyperkeratotic form of porokeratosis of Mibelli. *Int J Dermatol* 1993; 32: 902-03.
- 8-Ninomiya Y, Urano Y, Yoshimoto K, et al. P 53 gene mutation analysis in porokeratosis and porokeratosis associated squamous cell carcinoma. *J Dermatol Sci* 1997; 14: 173-78.
- 9-Sasson M, Krain AD. Porokeratosis and cutaneous malignancy: A review. *Dermatol Surg* 1996; 22: 339-42.
- 10-Seishima M, Izumi T, Oyama Z, Maeda M. Squamous cell carcinoma arising from lesions of porokeratosis palmaris et plantaris disseminata. *Eur J Dermatol* 2000; 10: 478.

- 11-Weismann K, Graham RM. Systemic diseases and the skin. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM (eds). Textbook of dermatology. Oxford:Blackwell Science; 1998: 2703-59.
- 12-Nova MP, Goldberg LJ, Mattison T, Halperin A. Porokeratosis arising in a burn scar. J Am Acad Dermatol 1991; 25: 354-56.
- 13-Scappaticci S, Lambiase S, Orecchia G, et al. Clonal chromosome abnormalities with preferential involvement of chromosome 3 in patients with porokeratosis of Mibelli. Cancer Genet Cytogenet 1989; 43: 89.
- 14-Takemiya M, Shiraishi S, Teramoto T, et al. Bloom's syndrome with porokeratosis of Mibelli and multiple cancers of the skin, lung and colon. Clin Genet 1987; 31: 35-44.
- 15-Dipple E, Haas N, Czarnetzki BM. Porokeratosis of Mibelli associated with active chronic hepatitis and vitiligo. Acta Dermatol Venereol 1994; 74: 463-64