

بیماری Darier محدود یا خال اپیدرمال آکانتولیتیک دیس کراتوتیک :

گزارش یک مورد

دکتر امیر هوشنگ احسانی^۱، دکتر زهرا صفایی نراقی^۲، دکتر رضا محمود رباطی^۳، دکتر سیاوش طوسی^۴

۱- متخصص پوست، ۲- استادیار، گروه آسیب‌شناسی، ۳- دستیار، گروه پوست؛ دانشگاه علوم پزشکی تهران

ساله از پاپول‌های هیپرکراتوتیک به رنگ پوست و بدون علامت در پشت دست و ساعد چپ، مراجعه کرده است. در بررسی آسیب‌شناسی ضایعه، آکانتولیز و دیسکراتوز مشهود بود.

تناقضات موجود در طبقه‌بندی صحیح این گونه بیماران در این متن مورد بحث قرار گرفته است.

واژه‌های کلیدی: بیماری Darier، اپی‌درمال نووس، آکانتولیز دیسکراتوتیک

فصلنامه بیماری‌های پوست، پاییز ۱۳۸۳؛ ۲۹: ضمیمه ۱، ۳۸-۳۵

تاکنون مواردی از بیمارانی که با ضایعات کراتوتیک با گسترش یک طرفه، خطی، زوسترiform یا محدود مراجعه می‌کنند گزارش شده است که در بررسی هیستوپاتولوژیک ضایعه نمای آکانتولیز دیس کراتوتیک مشاهده می‌شود. در حال حاضر در طبقه‌بندی این بیماران اختلاف نظر وجود دارد. برخی از مؤلفان آن را یک نوع بیماری محدود در نظر می‌گیرند حال آن‌که عده‌ای دیگر بر این باورند که این وضعیت یک نوع خال اپیدرمی است. بیماری که در این‌جا معرفی می‌شود دختری ۱۹ ساله است که با سابقه ۱۴

معرفی بیمار

بیمار دختری ۱۹ ساله اهل و ساکن تهران است که با ضایعات پاپولر با توزیع خطی در سطح خلفی اندام فوقانی چپ مراجعه کرده است. ضایعات از انتهای انگشت سبابه تا حدود آرنج امتداد داشته، در مواجهه با عوامل تحریک کننده مانند نور آفتاب، گرما یا تعریق تغییر نکرده و خارش نداشته است. بیمار سابقه خانوادگی ضایعه مشابه را در سایر اعضای خانواده خود ذکر نمی‌کرد. این ضایعه از حدود سن ۵ سالگی از سطح خلفی دست چپ شروع شده و به تدریج به سمت بالا تا حدود آرنج گسترش یافته است. در معاینه پاپول‌های متعدد و گروهی، با نمای براق و به رنگ پوست با توزیع خطی در امتداد خطوط بلاشکو در

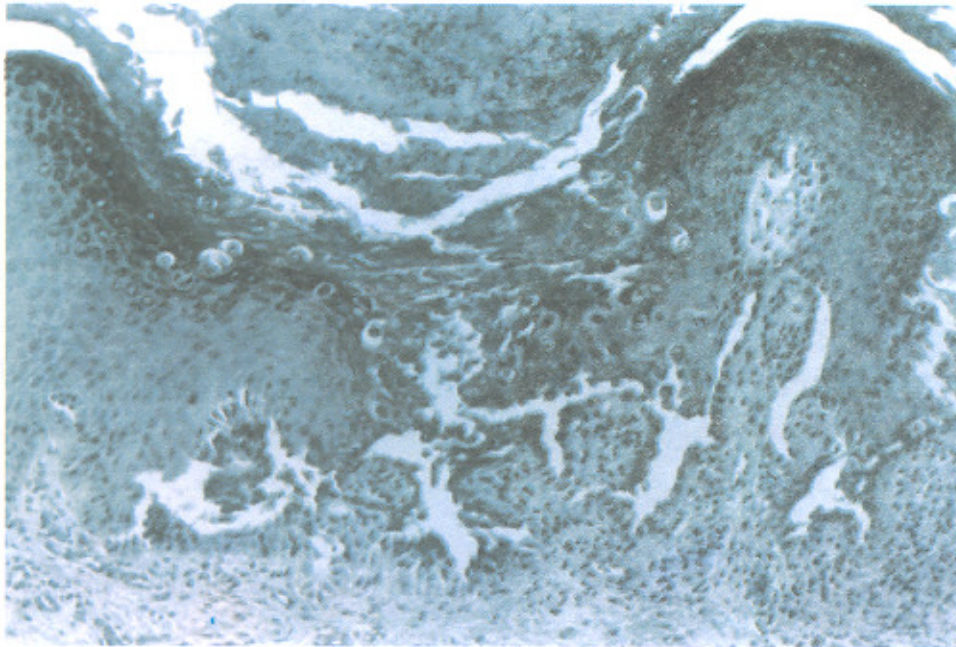
سطح خلفی دست چپ، از انتهای انگشت سبابه با انتشار به سمت بالا تا حدود آرنج مشاهده می‌شد (تصویر شماره ۱). ضایعات فاقد پوسته‌ریزی سطحی بودند. تعدادی پاپول مسطح، براق و به رنگ پوست در کف دست چپ دیده می‌شد. در معاینه مخاط، موه‌ها، ناخن‌ها و پوست سایر نواحی بدن، ضایعه‌ای مشاهده نشد. از ضایعات بیمار نمونه‌برداری انجام شد که در بررسی آسیب‌شناسی آکانتوز، پاپیلوماتوز، هیپرکراتوز و نواحی کانونی از شکاف‌های سوپرابازال به همراه آکانتولیز مشاهده شد. علاوه بر آن سلول‌های دیس کراتوتیک منفرد نیز در لایه‌های فوقانی اپیدرم (corps ronds and grains) دیده شد (تصویر شماره ۲).

بر اساس شواهد مزبور برای بیمار، تشخیص بیماری Darier محدود یا خال اپیدرمال با نمای آکانتولیتیک دیس کراتوتیک مطرح شد.

مؤلف مسؤل: دکتر امیر هوشنگ احسانی - تهران، خیابان وحدت اسلامی، بیمارستان رازی



تصویر شماره ۱- ضایعات پاپولر به صورت خطی در پشت دست چپ بیمار



تصویر شماره ۲- آکانتولیز دیسکراتوتیک و Corps ronds et grains در لایه‌های فوقانی اپیدرم (رنگ آمیزی هماتوکسیلین و انوزین ، بزرگنمایی ۱۰۰ برابر)

که به صورت یک پلاک زگیلی و پوسته دار و اغلب به صورت خطی تظاهر می‌یابد. این ضایعه نماهای بافت‌شناسی متفاوتی پیدا می‌کند. در یک بررسی که از ۱۶۰ بیمار مبتلا به این خال به عمل آمد، در ۲ مورد (۱/۲٪) نمای هیستولوژیک آکانتولیز دیس کراتوتیک مشاهده شد (۲). اپی‌درمال نووس آکانتولیتیک دیس کراتوتیک یا نووس Starink شکلی از خال اپی‌درمال خطی، یک طرفه و معمولاً در امتداد خطوط بلاشکو است که نمای آسیب‌شناسی آکانتولیز دیس کراتوتیک دارد ولی فاقد سایر علائم بیماری Darier است (۵).

به طور کلی عدم وجود سابقه خانوادگی مثبت و سایر علائم بالینی بیماری Darier و نیز شروع بیماری به هنگام تولد و سنین کودکی به نفع طبقه بندی ضایعات بعنوان خال اپیدرمال است (۶).

بیمار مورد نظر ما با ضایعات پوستی یک طرفه خطی مراجعه کرد که در بررسی آسیب‌شناسی آن نمای دیس کراتوز آکانتولیتیک و corps ronds and grains گزارش شده است. شکل محدود بیماری Darier که نمای بالینی بیماری را تقلید می‌کند ولی به صورت خطی یا یک طرفه دیده می‌شود و دارای نمای آسیب‌شناسی آکانتولیتیک دیس کراتوز است، گاهی به عنوان نوعی خال اپیدرمال در نظر گرفته می‌شود. طبقه بندی این موارد به عنوان یک شکل Darier یا به عنوان یک خال اپی‌درمال موضوعی است که مورد اختلاف است. به نظر می‌رسد موزائیسم ژنتیکی در ایجاد ضایعات خطی خال اپی‌درمال دارای نقش باشد (۲).

گزارش‌های متعددی از ضایعات خطی و زوستریفرم با نمای بافت‌شناسی آکانتولیز دیس کراتوتیک ارائه شده است، ولی تا امروز همچنان در طبقه بندی این ضایعات اختلاف نظر وجود دارد. گروهی این ضایعات را نوعی خال اپیدرمال و گروهی دیگر آن را یک نوع بیماری Darier محدود به حساب می‌آورند (۱). کراتوز فولیکولار کلاسیک یا بیماری Darier یک وضعیت شناخته شده بالینی است که از نظر بافت‌شناسی با نمای آکانتولیز دیس کراتوتیک مشخص می‌شود. این بیماری یک نوع ژنودرماتوز با انتقال به صورت اتوزومال غالب است. ضایعات به صورت پلاک‌های قرمز قهوه‌ای، در نواحی سپورتیک و به شکل قرینه تظاهر می‌یابد که اغلب در سنین ۲۰-۶ سالگی شروع می‌شود. چندین شکل از بیماری شامل هیپرتروفیک، تاوولی و خطی یا زوستریفرم وجود دارد. توزیع ضایعات در شکل خطی به طور تیبیک زوستریفرم و یک طرفه است و در امتداد خطوط بلاشکو قرار دارد (۴-۲). ضایعات با گرما، تعریق و نورخورشید تشدید می‌شود. ژن مسوول بیماری ATP2A2 بر روی کروموزوم 12g23-24.1 واقع است. یک نوع محدود بیماری Darier نیز گزارش شده که ضایعات به صورت یک طرفه، محدود و اغلب در مسیر خطوط بلاشکو ایجاد می‌شود (۲). بر اساس نظر Ackerman نمای بافتی آکانتولیز دیس کراتوتیک برای این بیماری پاتوگنومونیک نیست و ممکن است در وضعیت‌های دیگری نیز دیده شود (۵).

خال اپیدرمال ناهنجاری مادرزادی اپی‌درم است

منابع

1-Starnoik TM. Unilateral systematized keratosis follicularis, a variant of Darier's

disease or an epidermal nevus. Br J Dermatol 1981; 105 : 207-14.

- 2-Mazereau J, Thibout I, Bonafe JL. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus, a rare histopathologic feature. *J Cutan Pathol* 2002; 29: 52-57.
- 3-Bergua P, Puig L, Fernandez MT. Congenital acantholytic dyskeratotic dermatosis: Localized darier's disease or disseminated benign papular acantholytic dermatosis. *Pediat Dermatol* 2003; 20: 262-66.
- 4-Gottlieb SK, Lutzer MA. Darier's disease. *Arch Dermatol* 1973; 107: 225-30.
- 5-Ackerman AB. Focal acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol* 1972; 106: 702-08.
- 6-Demetree JW, Lang P, Castclair JT. Unilateral, linear zosteriform epidermal nevus with acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol* 1979; 115: 875-80.