

خال لکه شرابی (پورت واین) اکتسابی: گزارش دو مورد

دکتر محمدرضا مرتضوی^۱، دکتر زهرا صفایی نراقی^۲

۱- متخصص پوست، ۲- دانشیار آسیب‌شناسی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

خال لکه شرابی (پورت واین) اکتسابی، ضایعه عروقی نادر است که نمای بالینی و آسیب‌شناسی آن به پورت واین مادرزادی شبیه است. اما از بدو تولد وجود نداشته و در سال‌های بعدی عمر به وجود می‌آید. کنکاش در بیش از ۶۰ مورد گزارش شده نشان می‌دهد که بسیاری از موارد، ایدیوپاتیک هستند، اما در برخی از موارد تروماهای فیزیکی و مکانیکی یا کم‌تر از آن‌ها تغییرهای هورمونی (حاملگی یا بلوغ)، آثار طولانی مدت آفتاب و داروها OCP، ایزوترتینوئین و به عنوان عامل شروع کننده مطرح شده‌اند. پاتوژنز پورت واین اکتسابی، همانند پورت واین مادرزادی مشخص نیست. به نظر می‌رسد اختلال فونکسیونل اعصاب سمپاتیک عروقی پوستی به دلیل نقص در maturation عصب (در پورت وایت مادرزادی) یا به دنبال تروما یا علل ناشناخته دیگر (در پورت واین اکتسابی) سبب بی‌نظمی در جریان خون عروق پوستی و در نهایت اکتازی (ectasia) عروق و ایجاد ضایعه می‌شود.

لیزر هم در پورت واین مادرزادی و هم در پورت واین اکتسابی درمان انتخابی است و به نظر می‌رسد در ضایعه‌های اکتسابی مؤثرتر باشد. در این جا دو مورد نادر پورت واین اکتسابی، یکی ایدیوپاتیک و دیگری به دنبال سوختگی ناشی از برق گرفتگی خفیف معرفی شده‌اند. ضایعه‌های هر دوی این بیماران در سن ۱۵ سالگی برای نخستین بار شروع به تظاهر بالینی کردند و یافته‌های آسیب‌شناسی آن‌ها نیز با تشخیص خال پورت وایت مطابقت داشت.

واژه‌های کلیدی: ناهنجاری عروقی، اکتسابی، خال لکه شرابی

وصول مقاله: ۱۴/۱۱/۹ پذیرش: ۱۴/۱۲/۹

فصلنامه بیماری‌های پوست ۱۳۸۵؛ دوره ۹ (۳): ۲۸۹-۲۹۳

معرفی بیماران

بیمار اول:

دختری ۱۷ ساله با شکایت ضایعه‌های قرمز رنگ انگشتان در کف دست چپ که از دو سال قبل ایجاد شده بود مراجعه نمود. این ضایعه‌ها از حدود دو سال قبل، چند هفته بعد از بهبودی تاول‌های سطحی ناشی از سوختگی خفیف الکتریکی با اتوی برقی به تدریج در کف دست چپ و انگشتان مجاور آن به وجود آمدند. در معاینه بالینی، یک پاچ اریتماتو با حاشیه نسبتاً مشخص و بدون پوسته با ابعاد حدود ۲ سانتی‌متر در ناحیه کف دست چپ و بین

انگشتان سوم و چهارم (تصویر شماره ۱) مشاهده شد که به صورت ماکول‌های نامنظم و به هم پیوسته چند میلی‌متری به سطح پشتی آن انگشتان نیز کشیده می‌شد. از ضایعه مزبور بیوپسی به عمل آمد که تعداد فراوانی کانال‌های عروقی گشاده شده‌ی (dilated and ectatic) مفروش با یک لایه سلول اندوتلیال در درم پایپلری و رتیکولر فوقانی را نشان داد (تصویر شماره ۲). این تغییرها با تشخیص پورت واین اکتسابی مطابقت داشت.

مؤلف مسول: دکتر محمدرضا مرتضوی - تهران، شهرک قدس (غرب)، خیابان شهید دامن، تقاطع خیابان شهید درختی و سپهر، ساختمان پزشکان

سپهر، طبقه اول

پست الکترونیک: mortazavir@yahoo.com

بیمار دوم:

پسری ۱۶ ساله با شکایت ضایعه‌های قرمز رنگ اندام فوقانی راست که از حدود یک سال قبل به وجود آمده بود مراجعه کرد. این ضایعه‌ها خود به خود و بدون سابقه هر گونه ترومای خاص از کف دست شروع شد و سپس در سایر نقاط این اندام گسترش یافت. در معاینه پاچ‌ها و ماکول‌های اریتماتو منتشر، پراکنده و در برخی نقاط به هم پیوسته در سطوح مختلف کف دست راست، پشت دست،

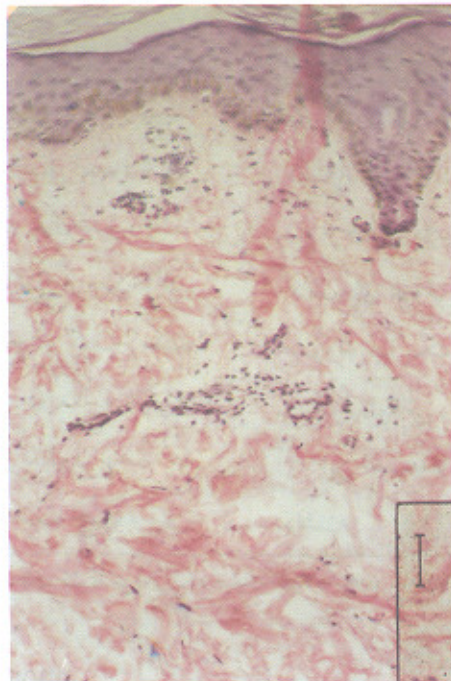
ساعد (تصویر شماره ۳)، چین آرنج و بازوی راست مشاهده می‌شد.

در بیوپسی به عمل آمده از ضایعه‌ها همان تغییرهای هیستوپاتولوژیک مورد اول دیده شد که با تشخیص خال لکه شرابی (پورت واین) انطباق داشت.

به هر دو بیمار درمان با لیزر پیشنهاد شد، اما بیماران مزبور پس از حصول اطمینان از خوش خیم بودن ضایعه‌ها تمایلی برای درمان آن‌ها نداشتند.



تصویر شماره ۱ - ضایعه‌های اکتسابی اریتماتوی پشت انگشتان دست چپ





تصویر شماره ۳- پاچها و ماکولهای اریتماتوی منتشر در سطوح مختلف اندام فوقانی راست

بحث

ضایعه‌های عروقی در نوزادان نسبتاً شایع هستند و در حدود ۴۴ درصد آنان دیده می‌شوند (۱). تقریباً ۱/۴ درصد این ضایعه‌ها پورت واین مادرزادی هستند که در ۰/۳ تا یک درصد نوزادان دیده می‌شوند (۱). ضایعه‌های پورت واین مادرزادی در اثر اکتازی پیش‌رونده عروق خونی در شبکه عروق سطحی درم فوقانی به وجود می‌آیند (۲) و خلاف همانژیوم‌ها، در آن‌ها هیپرپرولیفراسیون سلول‌های اندوتلیال عروقی دیده نمی‌شود (۱).

ضایعه‌های پورت واین اکتسابی نسبت به ضایعه‌های مادرزادی نادر هستند و تاکنون حدود ۶۰ مورد آن گزارش شده‌اند. مورفولوژی و هیستوپاتولوژی ضایعه‌های اکتسابی و مادرزادی به هم شباهت دارند (۳). گزارش‌های متعددی در مورد وقوع ضایعه‌های پورت واین اکتسابی به دنبال ترومای فیزیکی و مکانیکی وجود دارد (۴ و ۵ و ۶ و ۷).

ضایعه‌های پورت واین اکتسابی، از نظر بالینی و هیستوپاتولوژی شبیه خال‌های عروقی پورت واین مادرزادی هستند با این تفاوت که در بدو تولد وجود نداشته‌اند و در سنین بالاتر به وجود آمده‌اند.

اولین مورد پورت واین اکتسابی توسط Traub در سال ۱۹۳۹ گزارش شد (۷). بیمار مردی ۲۸ ساله بود که از سن ۲۳ سالگی ضایعه تیبیک پورت واین اکتسابی روی گونه‌اش ایجاد شده بود. از آن پس بیش از ۶۰ مورد دیگر پورت واین اکتسابی گزارش شده است. مرور شرح حال موارد گزارش شده نشان می‌دهد که میانگین سن بیماران 24 ± 16 سال با تفوق نسبت تعداد زنان به مردان بوده است. اتیولوژی پورت واین اکتسابی کاملاً مشخص نشده است. برخی از گزارش‌ها عوامل شروع کننده و زمینه‌سازی هم چون تروما (۴ و ۵)، تغییرهای هورمونی (حاملگی و بلوغ) (۸)، داروها (OCP و ایزوترتینوئین خوراکی) (۹ و ۱۰) و تماس طولانی با نور آفتاب (۱۱) را مطرح کرده‌اند. تروما یکی از عواملی است که در بسیاری از گزارش‌ها به عنوان عامل موجد ضایعه پیشنهاد شده است: ضربه توپ کریکت، تصادم رانندگی، سوختگی با بخار آب و ساییدگی پوست با کاغذ سمباده از جمله عوامل انواع تروما هستند که در بزرگ‌ترین گزارش پورت واین اکتسابی (۱۹ بیمار) توسط Lanigan مطرح شده‌اند (۶).

اختلال‌های عصبی خودمختار (Autonomic) است. در توجیه نقش تروما در پاتوژنز پورت و این اکتسابی، آتروفی بافت اطراف عروق به دنبال تروما یا ترمیم غیرطبیعی این بافت و در نتیجه کاهش قدرت انقباض دیواره عروق را عامل اتساع عروق موجود در ضایعه دانسته‌اند (۱۵).

یک مورد همراهی گلوکوم با پورت و این اکتسابی نیز گزارش شده است (۱۸). این بیمار به مدت ۱۰ سال (از سن ۲۹ سالگی) یک ضایعه پورت و این در ناحیه گونه و پلک‌های چشم راست داشته و اخیراً با علایم افزایش فشار داخل چشم مراجعه کرد.

در درمان ضایعه‌های پورت و این اکتسابی، لیزر بیش از هر روش درمانی به کار رفته است. پیش‌رفت‌های اخیر در تکنولوژی لیزر امکان درمان موفقیت‌آمیز پورت و این را فراهم کرده است. هم لیزر copper vapor و هم Pulsed dye laser (PDL) در درمان به کار رفته‌اند (۲۶ و ۴۶). درصد بیماران درمان شده با PDL کاملاً بهبود یافتند و تعدادی از بیماران بهبودی نسبی نشان دادند (۶). با مقایسه بیماران درمان شده با لیزر به نظر می‌رسد، ضایعه‌های پورت و این اکتسابی زودتر و به‌تر از پورت و این مادرزادی به درمان با لیزر جواب می‌دهند (۶).

نتیجه آن که در مواجهه با ضایعه‌های ارثی‌ماتوی پایدار و بدون علایم دیگر که در سال‌های پس از تولد به وجود آمده باشند، باید در تشخیص افتراقی، پورت و این اکتسابی را هم در نظر داشت.

در بسیاری از گزارش‌ها نیز در مورد برخی بیماران به عاملی به عنوان شروع کننده اشاره نشده است و ضایعه‌ها ایدیوپاتیک بوده‌اند (۱۳ و ۱۲ و ۹ و ۷ و ۲).

پاتوژنز پورت و این اکتسابی نیز مبهم و نامشخص است. در برخی مطالعه‌ها تغییرهای بافت حمایت کننده در اطراف عروق و نه خود دیواره عروق را به عنوان مکانیسم ایجاد ضایعه‌های پورت و این مطرح کرده‌اند (۱۴). برخی مؤلفان معتقدند که تغییرهای tone عصبی مویرگ‌ها در ایجاد این ضایعه‌های عروقی نقش دارند. Rosen و Smoller نشان دادند که تراکم اعصاب مرتبط با عروق خونی در ضایعه پورت و این به مراتب کم‌تر از پوست سالم است (۱۷ درصد عروق پورت و این و ۷۵ درصد عروق پوست سالم) و نتیجه گرفتند که این کمبود ارتباط‌های عصبی عروقی موجب تغییرهای Tone عروقی و اتساع آن‌ها در ضایعه پورت و این می‌شود (۱۵). آن‌ها سپس نظریه دادند که هم ضایعه‌های پورت و این اکتسابی و هم خال‌های پورت و این مادرزادی در نتیجه اختلال شکل‌گیری (malformation) اعصاب سمپاتیک ایجاد می‌شوند (۱۶). در ضایعه‌های مادرزادی، نقص در تکامل (maturation) اعصاب سمپاتیک موضعی و در ضایعه‌های اکتسابی، آسیب و از بین رفتن اعصاب سمپاتیک ناحیه (احتمالاً به دنبال تروما)، به ایجاد تغییرهای عروقی منجر می‌شود. هم چنین نتایج یک تحقیق نشان داد که ضایعه‌های پورت و این به طور طبیعی به تحریک‌های محرک عروق (Vasoactive stimuli) جواب نمی‌دهند (۱۷) و این تایید دیگری بر نظریه نقش

References

- 1-Osburn K, Schosser RH, Everette MA. Congenital pigmented and vascular lesions in newborn infants. J Am Acad Dermatol 1987; 16: 788-92.
- 2-Dinehart SM, Parker RK, Herzberg AJ, et al. Acquired port-wine stains. Int J Dermatol 1995; 34: 48-52.
- 3-Brian B, Adams MD, Lucky AW. Acquired port-wine stains and antecedent trauma. Arch Dermatol 2000; 136: 897-9.
- 4-Colver B, Ryan TJ. Acquired port-wine stain. Arch Dermatol 1986; 122: 1415-16.

- 5-Tsuji T, Sawabe M. A new type of telangiectasia following trauma. *J Cutan Pathol* 1988; 15: 22-26.
- 6-Lanigan SW. Acquired port-wine stains: Clinical and psychological assessment and response to pulsed dye laser therapy. *Br J Dermatol* 1977; 137: 86-90.
- 7-Traub EF. Naevus flammeus appearing at the age of twenty-three. *Arch Dermatol Syphilol* 1939; 39: 752-3.
- 8-Johnson SC, Hanke CW. Unilateral acquired nevus flammeus in women. *Cutis* 2001; 67: 225-9.
- 9-Goldman L. Oral contraceptives and vascular anomalies. *Lancet* 1970; ii: 108-9.
- 10-Hoque S, Holden C. Acquired port-wine stain following oral isotretinoin. *Clin Exp Dermatol* 2005; 30: 587.
- 11-Pasyk KA. Acquired lateral telangiectatic nevus: port-wine stain or nevus flammeus. *Cutis* 1993; 51: 281-3.
- 12-Cobb MW, Goldman L. Acquired port-wine stain. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 688-89.
- 13-Horiuchi Y. Acquired port-wine stain: A case report. *J Dermatol* 1996; 23: 716-18.
- 14-Finley JL, Clark AF, Colvin RB, et al. Immunofluorescent staining with antibodies to factor VIII, fibronectin, and collagenous basement membrane protein in normal human skin and port-wine stains. *Arch Dermatol* 1982; 118: 971-5.
- 15-Smoller BR, Rosen S. Port-wine stains. *Arch Dermatol* 1986; 122: 177-9.
- 16-Rosen S, Smoller BR. Port-wine stains: a new hypothesis. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17: 164-6.
- 17-Lanigan SW, Cotterill JA. Reduced vasoactive responses in port-wine stains. *Br J Dermatol* 1990; 122: 615-22.
- 18-Salim A, Kurwa H, Tumer R. Acquired port-wine stain associated with glaucoma. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 230.