

بررسی بیماران مبتلا به بیماری پوروکراتوز میبلی در بخش پوست مرکز پزشکی شهید مدرس

دکتر محمد جعفر موعید*

خلاصه

از سال ۱۳۶۰ تا سال ۱۳۶۶ جمعا ۴ بیمار مبتلا به پوروکراتوز میبلی (Porokeratosis of Mibelli) در بخش پوست مورد بررسی قرار گرفتند . این ۴ بیمار به اشکال گوناگون بالینی بیماری مبتلا بودند و در بررسیهای آسیب شناسی در دو بیمار، تغییر آسیب شناسی جدید ، استحاله آبگونه ای (Liquefaction degeneration) طبقه بازال دیده شد که تاکنون در نوشتارهای پزشکی گزارش نشده است .

مقدمه

شاخی می باشد ، ثانیاً ، از نظر آسیب شناسی دارای ستونی از یاخته های طبقه شاخی است که عمل شاخی شدن ناقص انجام گردیده و به آن تیغه شاخی (Coronoid lamella) گفته می شود . در زیر این ستون شاخی شده لایه دانسه دار (granular layer) از بین رفته است .

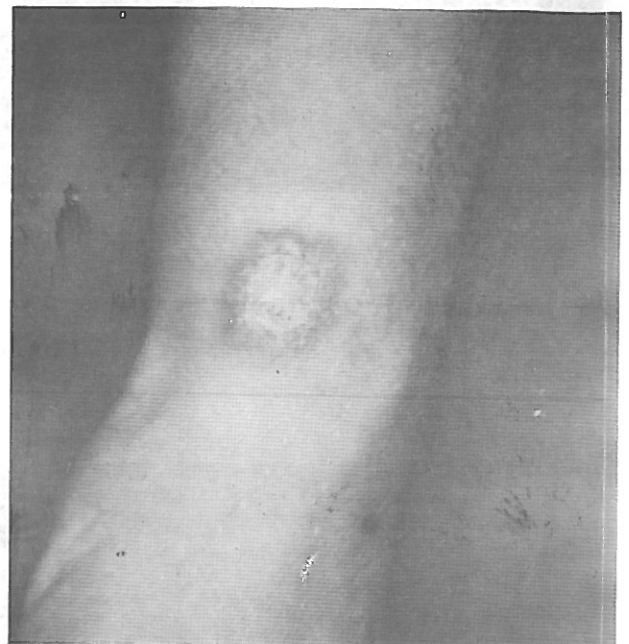
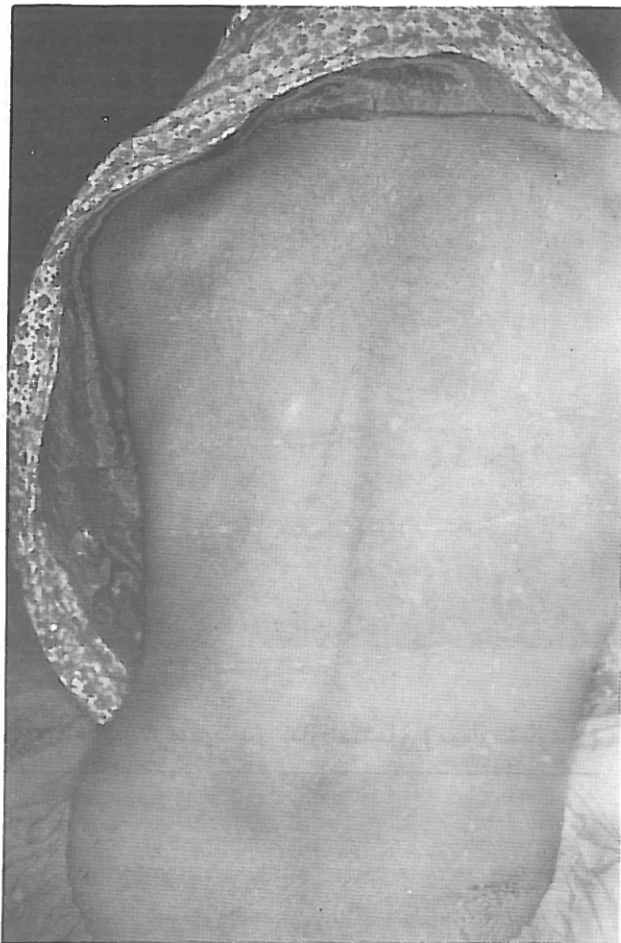
روش تحقیق

چهار بیمار مبتلا به پوروکراتوز در بخش پوست مرکز پزشکی

بیماری پوروکراتوز ، یک بیماری مزمن ارشی پوست با سیر پیشرونده می باشد که به علت اختلال در ساخت کراتین اپیدرم عارض می شود . از نظر شکل بالینی به اشکال متنوعی چون پلاک (plaque) آتروفیک منتشر سطحی Disseminated Superficial atrophil type منقوط (Punctate) ، و بالاخره خطی دیده می شود . با وجود تنوع اشکال بالینی ، همگی دارای دو ویژگی مشترک می باشد : اول اینکه از نظر بالینی دارای حاشیه ای برجسته و واضح بوده که از نظر قوام ،

شهید مدرس مورد تحقیق و بررسی قرار گرفتند.

بیمار شماره ۱. دختر پانزده ساله‌ای به علت یک ضایعه محدود بدون خارش که از چهار سال قبل وجود داشته است، به بیمارستان مراجعه می‌کند. این ضایعه به ابعاد 1×2 سانتیمتر در سطح داخلی مچ دست راست و به شکل پلاک با حاشیه برجسته و پوسته دار و مرکز آتروفیک (شکل ۱) بود.



شکل ۱. نمای بالینی ضایعه مچ دست (بیمار شماره ۱)

شکل ۲. ضایعات متعدد آتروفیک در ناحیه پشت (بیمار شماره ۱)

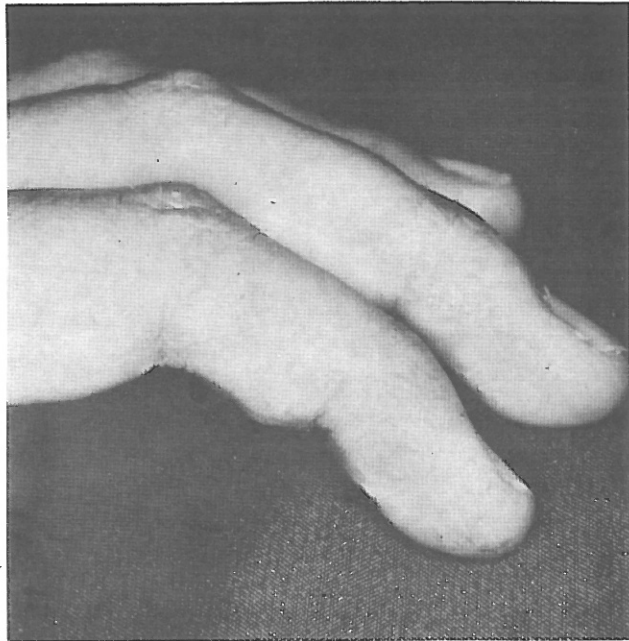
بیمار شماره ۲. خانم ۲۶ ساله‌ای به علت ضایعات منقوط، ناف دار، کراتوتیک در کنار و پشت انگشتان دو دست، به ابعاد 2×3 میلی‌متر و جدا از هم مراجعه نمود. بیمار، شروع ضایعات را از چهار سال قبل ذکر می‌کرد. از نظر سابقه خانوادگی و یا ضربه‌های مکرر در محل ضایعات نکته مثبتی وجود نداشت (شکل ۳).

نتیجه آزمایشهای معمول در حد طبیعی بود و امتحان آسیب شناسی تغییراتی مشابه بیمار شماره ۱ همراه با یاخته‌های دیسکراتوتیک مشاهده گردید (شکل‌های ۴ و ۵).

بیمار شماره ۳. بیمار خانمی ۷۵ ساله است که به علت ضایعه هیپرکراتوتیک، سرخ شده و پوسته دار بالبه مشخص و حاشیه دار در اطراف و مختصری آتروفی در وسط، به ابعاد 10×8

همراه با ضایعه مچ دست ضایعات متعدد آتروفیک با رنگ روشنتر از پوست طبیعی و حاشیه‌ای مشخص، به ابعاد 2×5 میلی‌متر، در قسمت پشت و سینه و پهلوها دیده می‌شد (شکل ۲). از نظر پیشینه خانوادگی، برادر بیمار نیز ضایعات مشابهی بر روی تنه خود داشت.

نتیجه آزمایشهای معمول در حد طبیعی بود. در آزمون آسیب شناسی که از ضایعه به عمل آمد از دیاد طبقه شاخی و خاردار، و در قسمتی از اپیدرم ستونی از یاخته‌های پاراکرا-توزیک تیغه شاخی (Cornoid lamella) همراه با از بین رفتن لایه دانه دار زیر آن و از بین رفتن لایه قاعده، به صورت استحاله آگونه‌ای همراه با تجمع شدید یاخته‌های التهابی مزمن (لنفو هیستوسیت) در درم فوقانی مشاهده گردید. نشانه‌های فوق بیانگر بیماری پوروکراتوز میلی می‌باشد.



شکل ۳. ضایعات منقوط در کنار انگشتان (بیمار شماره ۲)



شکل ۵. نمای آسیب شناسی با درشت نمایی بزرگتر (بیمار شماره ۲)



شکل ۴. ضایعات آسیب شناختی با درشت نمایی کوچک، استحاله آبگونه‌ای، وجود کورنوئید لاملا در وسط (بیمار شماره ۲)



شکل ۶. نمای بالینی (بیمار شماره ۳)

انواع بیماری گزارش شده است (۳). در تفاوت با آمار ارائه شده در نوشته های کلاسیک تمام بیماران مورد مطالعه ما زن بودند (۱۰۰ درصد). ۲۰٪ از طرفی بجز یک بیمار، در بقیه بیماران موفق به یافتن سابقه خانوادگی برای بیماری نشدیم. از چهار بیمار مورد مطالعه در یکی شکل منقوطی بیماری، که تاکنون ۵ مورد آن گزارش شده است (۱)، و در دیگری شکل خطی، که هفت مورد از آن گزارش شده است (۳)، دیده می شود. در یکی از بیماران (بیمار شماره ۱) نیز همراه با ضایعه کلاسیک پوروکراتوز میبلی، شکل آتروفیک منتشر سطحی نیز وجود داشت، همراهی این دو شکل کلینیکی در یک بیمار تاکنون گزارش نشده است.

در یک بیمار با سابقه ۱۵ سال بیماری (بیمار شماره ۳) هیچگونه علائمی دال بر سرطانهای پوستی مشاهده نشد، حال آنکه بر طبق گزارشهای مختلف، ۷ درصد بیماران مبتلا به این درماتوز، به یکی از سرطانهای پوستی Basalcell carcinoma و Squamouscell Carcinoma مبتلا می شوند (۱، ۳، ۴ و ۷).

در بررسیهای سیستمیک بیماران نشانه ای دال بر دیابت، آدنوکارسینومای دستگاه گوارش (۶) مشاهده نشد. از نظر آسیب شناسی در دو بیمار تغییرات جدیدی به صورت دژنراسانس میعانی در طبقه بازال یافت شد (بیمار شماره ۱ و ۲)، این تغییرات آسیب شناسی تاکنون گزارش نشده است. (۲ و ۵).

سانتیمتر بر روی آرنج دست چپ مراجعه می کند. بیمار، شروع ضایعه را از ۱۵ سال قبل ذکر می نماید. ضایعه پوستی بدون خارش، سوزش و درد بود (شکل ۶). نتیجه آزمایشات معمول در حد طبیعی بود و در نمونه آسیب شناسی تهیه شده، ستون هیپرکراتوز پاراکراتوتیک و فقدان لایه دانه دار در زیر آن همراه با ازدیاد لایه های اپیدرم در سایر قسمتها و تجمع یاخته های التهابی مزمن در درم فوقانی مشاهده گردید. در نمونه آسیب شناسی این بیمار تغییرات طبقه بازال، مشابه دو بیمار قبلی، مشاهده نگردید.

بیمار شماره ۴. خانم ۱۸ ساله ای است با یک ضایعه خطی، که از چهار سالگی از پشت ساق پای راست شروع شده و به تدریج به سمت خلفی ران و پشت پیشروی کرده است. ضایعه به رنگ ارغوانی با کناره های مشخص و هیپرکراتوتیک و بدون خارش، سوزش و درد بود. نتیجه آزمایشهای معمول در حد طبیعی گزارش شد و در نمونه آسیب شناسی مشخصات پوروکراتوز مشابه بیمار شماره ۳ مشاهده گردید.

بحث

بیماری پوروکراتوز میبلی درماتوزی است ارثی که توسط ژن غالب اتوزومال منتقل می شود. نسبت ابتلای مرد به زن ۳/۱ می باشد (۴ و ۶). در بررسیهای انجام شده توسط آقای مهرگان تا سال ۱۹۷۴ میلادی در مجموع ۲۵۰ مورد از تمام

مراجع

- Glickman FS: Porokeratosis associated with Basalcell carcinoma. *Cutis*, 1982, 29, 446-9
- Lever WF, Schaumburg-Lever G: *Histopathology of the skin*. 6th ed Philadelphia, JB Lippincott Co. 1983
- Lozinski A Z et al: Metastatic squamous cell carcinoma in Linear Porokeratosis of Mibelli. *J AM. Acad Dermatol* 16:448-51, 1987
- Machino H et al: Cytogenetic Studies in a patient with Porokeratosis of Mibelli. Multiple cancers and a form fruste of werner's syndrome. *British-Journal of Dermatology*, 111, 579-586, 1984
- Moayed J et al: Punctate Porokeratosis. *Clin Der, The C M D Case Collection*, 230-231, 1987
- Robert Degos: *Dermatologie flammation*. Medecine Sciences, Paris 1987
- Robin himmelstein M.D et al: Punctate porokeratosis *Arch. Dermatol* 120: 263-264
- Williame, Beer and Neil P. Smith: Hyperkeratotic Porokeratosis with Psoriasis response to an aromatic retinoid. *Clinical and Exprimental Dermatology*. 1984, 9, 509-513