

سندرم خال اپیدرمال: گزارش یک مورد خال اپیدرمال خطی غول پیکر

دکتر علی اصیلیان^۱، دکتر محمود عمرانی فرد^۲، دکتر مرتضی ادبی^۳

۱-استاد گروه پوست، ۲-استادیار گروه جراحی پلاستیک، ۳-دستیار گروه پوست؛ دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

چهارسالگی مبتلا به ضایعه زگیلی غول پیکر روی اندام تحتانی چپ می باشد. سن استخوانی بیمار معادل ۶ سال بوده و پای مبتلا نسبت به پای راست ۴ سانتی متر بلندتر بود. ضایعه بیمار طی چند مرحله برداشت و گرافت شد اما مجدداً در برخی نقاط رشد نمود.

واژه‌های کلیدی: سندرم خال اپیدرمال، خال

اپیدرمال غول پیکر، ILVEN

خال اپیدرمال خطی عمدتاً در راستای خطوط Blaschko's سیر می کند به همین دلیل با Incontinentia Pigmenti مرحله زگیلی اشتباه می شود. معمولاً نوع التهابی آن بصورت پاپول‌های خطی به رنگ صورتی یا قرمز روی اندام تحتانی (ناحیه باسن و ران) ظاهر می گردد که از نظر بالینی شبیه پسوریازیس یا اگزماست اما نمای آسیب شناسی آن با این دو بیماری متفاوت است. بیماری که گزارش می شود، دختر خاتم ۱۲ ساله‌ای است که از

معرفی بیمار

(شکل ۱). پای مبتلا نسبت به پای راست ۴ سانتی متر بلندتر بود.

تنها یافته مثبت در آزمایشهای روتین بیمار آنمی هیپوکروم میکروسیتیر بود. تست جلدی PPD و بررسی PCR از نظر ویروس پاپیلوما‌ی انسانی منفی بود. آزمایش ضایعه از نظر قارچ‌های عمقی چه در رنگ آمیزی با PAS و چه کشت منفی بود. از کشت ترشحات ضایعه سودومونا رشد کرد که بعد از درمان با آنتی بیوتیک پاک شد و بوی تعفن نیز از بین رفت.

سن استخوانی بیمار حدود ۶ سال بود (در مقابل سن تقویمی ۱۲ سال) و صفات ثانویه جنسی نیز ظاهر نشده بود. مشاوره با متخصصین اطفال انجام گردید که آزمایشات تیروئید، هورمون رشد، FSH و LH برای ایشان درخواست گردید که در حد طبیعی بود. متأسفانه علت تفاوت سن استخوانی و تقویمی با بررسی‌های انجام شده مشخص نگردید.

بیمار دختر خانم ۱۲ ساله‌ای اهل استان لرستان است که به علت وجود یک ضایعه غول پیکر خطی در اندام تحتانی چپ مراجعه کرد. در حدود ۶ ماهگی ابتدا ضایعه بصورت خط قرمز در ناحیه باسن چپ شروع شد که همراه با خارش و مختصر پوسته ریزی بود. بعد از ۴ سالگی ضایعه از ناحیه باسن به طرف انتهای اندام تحتانی گسترش یافته و همزمان سطح آن حالت گل کلمی پیدا کرد. در سن ۴ سالگی ضایعه مشابه، در ناحیه ساق پای چپ نیز ظاهر گردید.

بیمار فرزند اول خانواده و دارای یک برادر و یک خواهر می باشد و والدین نسبت فامیلی با یکدیگر ندارند.

در معاینه پوست، ضایعه بصورت خطی از ناحیه باسن تا ناحیه پشت پا ادامه یافته و سطح آن حالت گل کلمی صورتی رنگ، خونریزی دهنده، شکننده و متعفن داشت

مؤلف مسئول: دکتر مرتضی ادبی - اصفهان، صندوق پستی ۸۷۹

نمونه برداری پوست از ضایعه بیمار انجام شد که ضایعه حالت شکننده و خونریزی زیادی داشت و بدون اینکه محل نمونه برداری بخیه گردد در عرض سه روز جای آن کاملاً توسط بافت گل کلمی شبیه ضایعه پرگردید. در بررسی ریزینی ضایعه آکانتوز، پایلوماتوز، هایپرکراتوز، طویل شدن Rete Ridges همراه با ارتشاح سلولهای تک هسته‌ای در درم وجود داشت.

از آنجایی که ضایعه سطح وسیعی از پای چپ را در بر گرفته بود برای درمان با جراح پلاستیک مشاوره شد که بعد از آمادگی‌های اولیه طی چندین مرحله ضایعه برداشته شد و Mesh Split Thickness Graft انجام گردید. اما متأسفانه ضایعه در بعضی از نقاط در حاشیه شروع به رشد مجدد نمود که عمل بعدی بعد از ترخیص و استراحت چند ماهه برای بیمار در نظر گرفته شد.

بحث

خال اپیدرمال زگیلی خطی التهابی (ILVEN) Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus عمدتاً بصورت خطی در راستای خطوط Blaschko's رشد می‌کند (۱). منشأ آنها از سلولهای جنینی درم که خاصیت pleuri-potential دارند می‌باشد به همین دلیل به اشکال مختلف و با اندازه‌های متنوع تظاهر می‌کند. این خال ممکن است قسمت عمده یک اندام، تنه و سر را مبتلا ساخته و باعث بدنما شدن عضو مبتلا شود (۲-۴). مرد و زن به یک میزان مبتلا می‌شوند و برتری نژاد خاصی از نظر ابتلا به این بیماری وجود ندارد (۴). ممکن است ابتدا ضایعه شبیه آگرم یا پورپوریزیس باشد ولی از نظر آسیب‌شناسی با این دو بیماری متفاوت می‌باشد (۲).

گاهی اوقات خالهای اپیدرمال به صورت نشانگان (سندرم) همراه با ابتلاء اعضای دیگر بدن تظاهر می‌کند که در این حالت اصطلاح « Epidermal Nevus Syndrome » بکار می‌رود. بیشترین اعضای درگیر در این سندرم چشم، سیستم عصبی و اسکلتی می‌باشند. اما اختلالات گوناگون دیگر نیز گزارش گردیده است. بطور کلی ILVEN روی سر و صورت با درگیری چشمی و عصبی و انواع روی تنه و اندام با تغییرات اسکلتی همراه می‌باشد. Happle معتقد است که خود سندرم خال اپیدرمال نیز از تنوع برخوردار است و در برخی موارد همراه با سندرم‌های دیگر مثل Child و Proteus خواهد بود (۵، ۶).

بنظر می‌رسد این بیمار باتوجه به اختلاف طول اندامهای تحتانی به میزان ۴ سانتی‌متر و اختلاف سن تقویمی و استخوانی به میزان ۶ سال و خال زگیلی غول‌پیکر روی اندام چپ (درازتر) مبتلا به سندرم خال اپیدرمال باشد.

همچنانکه در تصویر مشاهده می‌شود ضایعه بیمار بسیار حجیم‌تر از ضایعات معمولی ILVEN می‌باشد. لذا درمانهایی که عمدتاً برای ILVEN بکار برده می‌شود در این مورد کارساز نخواهد بود. به همین دلیل در این بیمار طی چند مرحله گرافت پوست انجام شد که متأسفانه در بعضی از نقاط ضایعه در حاشیه مجدداً رشد کرد. بر اساس تجربه این مرکز، اگر ضایعه ILVEN حجیم نباشد، بهترین روش برداشتن آن با تیغ ریش تراشی معمولی است که دارای عود کمتری نسبت به سایر روش‌هاست. علت آن را می‌توان تسلط بهتر جراح پوست هنگام کار با این نوع تیغ دانست. همچنین سطح بیشتری از ضایعه در یک زمان برداشته می‌شود.



تصویر شماره ۱ - خال اپیدرمال بزرگ، گل کلمی و مترشح با نمای خطی در اندام تحتانی چپ

منابع

1. Solomon LM, Esterly NB. Epidermal and other organoid nevi. *Curr Probl Pediatr* 1975;6:1-56.
2. Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 476-88.
3. Horn MS, Sausker WF, Pierson DL. Basal cell epithelioma arising in a linear epidermal nevus. *Arch Dermatol* 1981;117:247.
4. Harre J, Milikan LE. Linear and whorled pigmentation. *J Dermatol* 1994; 33, 8: 529-37.
5. Happle R. How many epidermal nevus syndromes exist? *J Am Acad Dermatol* 1991;25:550-56.
6. Happle R. Various epidermal nevus syndromes. *Semin Dermatol* 1995; 14:111-21.



تصویر شماره ۱ - خال اپیدرمال بزرگ، گل کلمی و مترشح با نمای خطی در اندام تحتانی چپ

رجوع شونده صفحه ۲۸ (شکل ۱)