

سندرم خال اپیدرمی ،
خال اپیدرمی یا خال خطی سیبستما تیزه ،
خال SOLOMON
گزارش يك مورد

مجله نظام پزشکی

سال هشتم ، شماره ۶ ، صفحه ۴۲۱ ، ۱۳۶۱

دکتر مهین ولیخانی * دکتر پرویز طوسی **

مقدمه :

پسر بچه ۶ ساله ای ، که ضایعات زگیلی هیپرکراتوزی در طرف راست پیشانی ، گونه راست ، طرف راست چانه ، گردن ، تنه و پای راست و همچنین ضایعات مشابه در طرف راست دهان با استثنای زبان از موقیع تولد داشت ، برای بررسی در بیمارستان بستری شد ، این بچه دچار حالت فراموشی متوسطی بود ، ولی سابقه تشنج نداشت .

در معاینه :

چشمها ، گوشها ، دندانها طبیعی بودند ، معاینه قفسه سینه و شکم بجز ضایعات پوستی طبیعی بود . بهنگام ایستادن مشاهده شد که سرین راست پائین تر از سرین چپ است .

سابقه خانوادگی :

بیماری مشابهی در خانواده بیمار وجود نداشت .

هیستولوژی :

برشهای تهیه شده از ضایعات پوست و مخاط دهان تغییراتی منطبق با نووسارگانوئید نشان دادند .

الکتروآنسفالوگرافی :

دگرگوئی نهائی موید صرع ثانوی که در لب گیجگاهی راست آشکارتر بود ، نشان داد .

پرتونگاری لگن :

در بخش فوقانی حفره حقه ای (Acetabulum) قسمت ایسکیون و سراسخوان ران فضاهای روشنی دیده میشد که موید انحلال

استخوان بود . دیافیز استخوان ران راست و کورتکس آن ضخیمتر از طبیعی بود .

بحث :

همراه بودن خالهای اپیدرمی زگیل گونه با اختلالات رشد دستگاه عصبی مرکزی و چشمها در گزارشهای متعددی از این بیماری ذکر شده است . در سال ۱۹۵۷ پی شناسی بنام Schimmelpenning توأم بودن خالهای چربی (سباسه) را با صرع ، عقب ماندگی روانی و نقائص چشمی تعریف نمود . ضایعات پوستی بصورت خالهای زگیل گونه با چربی کم و بیش وسیعی هستند که روی صورت و سر دیده میشوند . خال ممکن است خیلی بزرگ باشد و ممکنست همانند بیمار ما مخاط دهان را نیز گرفتار نماید . در مواردی نیز کاملا کوچک هستند .

ممکنست آسیبهایی در جمجمه زیر خال موجود باشد ولی در بیمار ما تغییری در جمجمه مشاهده نشد . صرع و عقب ماندگی روانی در خالهای چربی نسبتاً شایعتر بنظر میرسد اما افتراق هیستولوژیک اغلب قبل از بلوغ مشکل است .

در بیمار ما نقائص اسکلتی در استخوان فمور و قسمت ایسکیاتیک لگن وجود داشت . صرع که در سال اول زندگی ظاهر میشود ، ممکنست با فلج نسبی نیمه بدن (Hemiparesis) توأم باشد . بیمار ما تشنج نداشت اما در E. E. G تغییراتی در جهت اپیلپسی زیر قشری (Subcortical) ثانویه نشان داد . عقب ماندگی روانی در

* بیمارستان رازی ، دانشگاه تهران .

** مرکز پزشکی ، آموزشی و درمانی لیمان الدوله ادهم ، دانشگاه ملی ایران .

خلاصه :

يك پسر بچه ۶ ساله ضایعات زگیلی هیپرکراتوزی در طرف راست بدن همراه با لنکیدن متناوب ، فراموشی متوسط ، علائم انحلال در پرتونگاری استخوان ران راست دگرگونیهای مؤید صرع ثانوی در لب کیجگاهی راست در الکتروانسفالوگرافی و هیستولوژی منطبق با ارگانوئید نووس نشان داد .

درجات مختلف دیده میشود و بیشتر گرایش به پیشرفت دارد . بیمار ما عقب ماندگی روانی نشان نداد ، ولی کم حافظگی متوسطی داشت .

نقائص چشمی در طرف ضایعه شامل چسبیدگی پلکها - (Symble) (pharon) و نبودن بخشی از عنبیه (Coloboma) میباشد . بیمار ما هیچگونه ناراحتی چشمی نداشت .

REFERENCES :

- 1- Van Baerensprung, F.: Naevus unius lateralis, Ann. char krankenh, Berlin 11: 91-95, 1863.
- 2- Brown, H.M., And Gorlin, R.J.: Oral mucosal involvement in nevus unius lateris (ichthyosis hystrix), Arch Derm 81: 509-515, 1960.
- 3- Levan, N. E. : Widespread epidermal nevus (incontinentia pigmentilike), Arch Derm 81: 296- 297, 1960.
- 4- Solomon, L.M., Fretzin, D.F., and Dewald, R. L.: The epidermal nevus syndrome, Arch Derm 97 : 272-285, 1968.
- 5- Garb, J: Nevus verrucosis unilateris cured with podophyuin ointment: ointment applied as occlusive dressings, Arch Derm 81: 606-609, 1960.
- 6- Altman, J., and Mehregan, A.H.: Inflammatory linear verrucose epidermal nevus, Arch Derm, 104,385 389, 1971.



ضایعات زگیلی شکل خال اپیدرمی در قسمت های مختلف پوست و مخاط بیمار دیده میشود