

تشخیص شما چیست؟

دکتر افشار رمضانپور^۱، دکتر شیوا گلشاهی راد^۲

۱- استادیار پوست، دانشگاه علوم پزشکی زنجان، ۲- پزشک عمومی

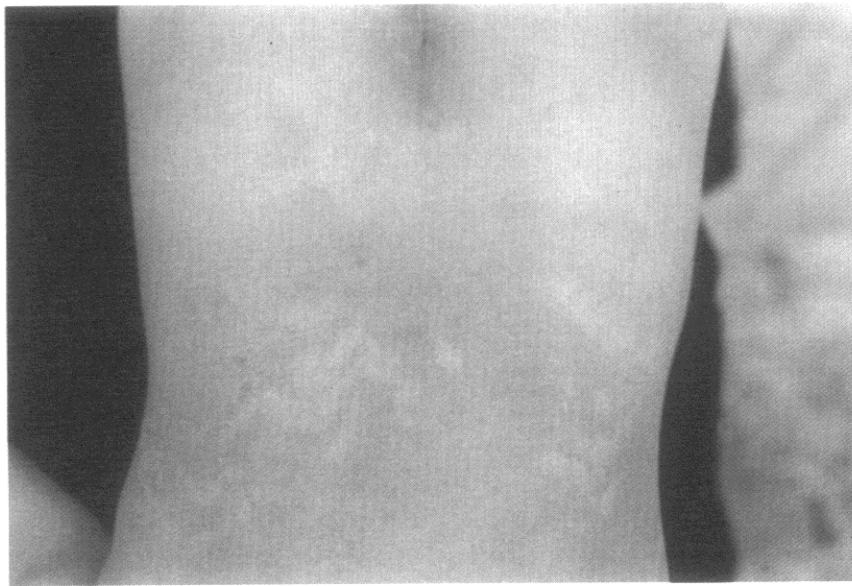
معاینه مو و ناخن طبیعی بود. در معاینه مخاط دهان، بیمار دندانهای شیری غیرطبیعی همراه با قوس کام بلند داشت. در معاینه سرو گردن گوشها پایین تر از حد طبیعی بودند. قفسه سینه بیمار نمای قفسه سینه کبوتری داشت، سمع قلب و ریه و معاینه شکم طبیعی بود. در معاینه اندامها هیپراکستنشن آرنج در هر دو اندام فوقانی همراه با هیپوتونی عضلات تمام اندامها مشاهده می شد. از نظر گفتاری بیمار فقط قادر به گفتن مامان و بابا بود. سی تی اسکن مغز طبیعی بود.

تشخیص شما چیست؟

معرفی بیمار

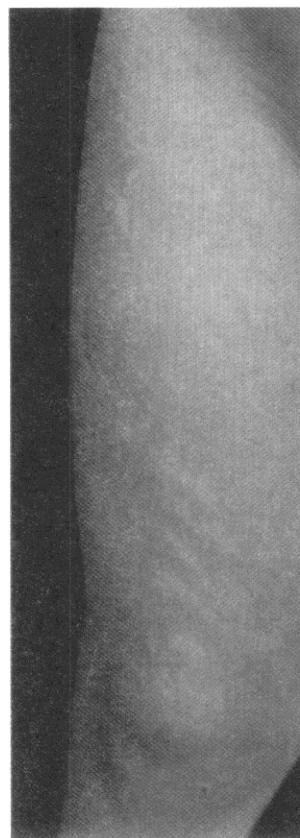
بیمار یک کودک ۲/۵ ساله پسر اهل و ساکن شهر زنجان است که از یک پدر و مادر غیرفامیل متولد شده است و فرزند سوم خانواده می باشد. دو فرزند دیگر خانواده سالم بوده و مشکلی ندارند. مشکل پوستی بیمار از یک سالگی به صورت لکه های هیپوپیگماته ابتدا از تنہ شروع شد و به تدریج به اندام فوقانی و تحتانی گسترش یافت. بیمار سابقه بستری در بیمارستان به دلیل پنومونی در سن سه ماهگی را ذکر می کرد. در معاینه بالینی خطوط هیپوپیگماته پوستی در مناطقی از شکم، پشت، بازو، پشت هر دو دست و ران راست در طول خطوط بلاشکو وجود داشت (تصاویر شماره ۱ و ۲)

فصلنامه بیماری های پوست، پاییز ۱۳۹۳؛ ۲۹: خصیمه، ۶۱-۶۶



تصویر شماره ۱- خطوط هیپوپیگماته در پشت بیمار

مؤلف مسؤول: دکتر افشار رمضانپور- زنجان، بیمارستان ولی عصر، بخش پوست



تصویر شماره ۲- خطوط هیپوپیگماتنه پوستی در امتداد خطوط بلاشکو در ران راست بیمار

عضلانی معیارهای مازور بیماری و دو یا بیشتر از دو علامت از ناهنجاری‌های مادرزادی غیراز عصبی و اسکلتی عضلانی یا ناهنجاری‌های کروموزومی معیارهای مینور تشخیص بیماری را تشکیل می‌دهند.

وجود معیار ۱ همراه با حداقل یکی از معیارهای مازور برای تشخیص قطعی ضروری است. معیار ۱ به تنها یک همراه با یک علامت مینور باعث تشخیص فرضی اختلال فوق می‌شود(۲). تغییرات سیستم عصبی شایع‌ترین ناهنجاری غیرجلدی در بیماران می‌باشد(۳و۴). کندی ذهنی یا حرکتی شایع‌ترین علایم و بدنبال آن تشنج، میکروسفالی، هیدروسفالی، نقص تکلم، هیپوتونی و ... سایر علایم می‌باشند(۴-۶).

علایم پوستی این اختلال پیچ‌ها و خطوط هیپوپیگماتنه می‌باشد که در آسیب‌شناسی کاهش ملانوزوم و افزایش تعداد سلولهای لانگرهانس را نشان می‌دهند اما این علایم

تشخیص : Hypomelanosis of Ito هیپوملانوزیس ایتو

بحث

هیپوملانوزیس ایتو (HI) یک اختلال جلدی - عصبی مولتی سیستمیک می‌باشد که معمولاً بوسیله لکه‌های هیپوپیگماتنه پوستی مشخص می‌شود. بدلیل اینکه ضایعات پوستی تصویر مخفی اختلال دیگری بنام incontinentia pigmenti می‌باشد به غلط achromians نیز گفته می‌شود(۱). این بیماری بوسیله معیارهای بالینی تشخیص داده می‌شود(۲). خطوط مارپیچ یا پیچ‌های هیپوپیگماتنه پوستی مادرزادی یا اکتسابی زودرس که بیش از ۲ سگمان بدن را درگیر کرده باشد معیار اصلی تشخیص این اختلال می‌باشد(معیار ۱).

یک یا چند علامت عصبی یا ناهنجاری اسکلتی

طبيعي در لنفوسيتها ديده می شود و لفوسيدن ايسام
کروموزومي در فيروblastهاي درم و لنفوسيتهاي خون
محيطي در بعضی موارد ديده می شود. اين حالت توضیح
دهنده علت احتمالي ضایعات پوستي هیپوپیگماته بدليل
وجود دو جمعیت سلولهای ملانوسیتی با توان تولیدی
مختلف می باشد(۴).

از آنجائیکه این اختلال در خانمهای به نسبت ۲/۵ به ۱
شایعتر از آقایان است، این احتمال مطرح می باشد که
خانمهای مبتلا دارای توارث اتوزومال غالب همراه با
غیرفعال شدن تصادفی کروموزوم X باشند(۷). به هر حال
تا زمانی که پاتوژن و اساس ژنتیکی این اختلال روشن شود
هر کودک با ضایعات پوستی هیپوپیگماته در اوایل سنین
نیازمند توجه دقیق و ارزیابی سیستمیک می باشد.

غیراختصاصی بوده و ارزش تشخیصی ندارند(۶).
تشخیص افتراقی این اختلال با سایر اختلالات پوستی
لوکالیزه هیپوپیگماته می باشد که مهمترین آنها خال
دیگماته است اما این ضایعه بدليل فقدان علائم غیرپوستی
از HI افارق داده می شود(۷).

در بیمار معرفی شده خطوط و پچهای هیپوپیگماته
پوستی در ناحیه تن و اندامها (معیار ۱) وجود بیش از یک
معیار ماذور (تأخر ذهنی، اختلال تکلم، هیپوتونی، قوس
کام بلند، اختلال دندانی و گوشهای پایین تر از حد طبیعی)
باعث اثبات تشخیص اختلال فوق حتی در غیاب مطالعات
آسیب‌شناسی بافتی و کروموزومی می شود.
در اکثر موارد این اختلال اسپورادیک و بدون تاریخچه
خانوادگی مثبت می باشد(۷). اگر چه اغلب کاریوتیپ

منابع

- 1-Sybert VP. Hypomelanosis of Ito: A description, not a diagnosis. *J Invest Dermatol* 1994; 103: 141-43.
- 2-Ruiz Maldonado R, Toussaint S, Tamayo L, et al. Hypomelanosis of Ito, diagnostic criteria and report of 41 cases. *Pediatric Dermatol* 1992; 9: 1-10.
- 3-Castroviejo I, Rodriguez L, Medina MC, et al. Hypomelanosis of Ito. Neurologic complications in 34 cases. *Canadian J Neurosci* 1998; 115: 124-29.
- 4-Monisha G, Vinay G. Hypomelanosis of Ito, a case report. *Indian J Psychi* 2002; 44: 305-08.
- 5-Rose DL, Liwnicz BH, Chun RW, et al. Hypomelanosis of Ito, clinicopathology study: macrocephaly and grey matter heterotropies. *Neurol* 1982; 32: 1013-16.
- 6-Schwartz MF, Esterly NB, Fretzim DF, et al. Hypomelanosis of Ito: A neurocutaneous syndrome. *J Pediatr* 1997; 90: 236-40.
- 7-Glover MT, Brett EM, Atherton DJ. Hypomelanosis of Ito: Spectrum of the disease. *J Pediatr* 1989; 11: 75-80.