

گزارش اولین مورد آپلازی کوتیس در ایران: آتروفی پوستی موضعی پری اوریکولار یک طرفه

دکتر صدراله معتمد^۱، دکتر سید نجات حسینی^۲

نویسنده مسئول: زنجان، دانشگاه علوم پزشکی زنجان، گروه جراحی nejat.hosini@zums.ac.ir

دریافت: ۸۷/۲/۱۹ پذیرش: ۸۷/۱۱/۱۲

چکیده

آپلازی کوتیس یک بیماری نادر مادرزادی است که به نقص لوکال پوست اطلاق می‌شود. شایع‌ترین محل درگیری Scalp می‌باشد. نوع پری‌اوریکولار آپلازی کوتیس فرم بسیار نادر آن می‌باشد. بیمار این گزارش از بدو تولد، آتروفی و Skin Tag در ناحیه پری اوریکولار چپ داشته است که بعد از بیوپسی دچار عدم بهبودی زخم جراحی شده است. در بررسی دقیق و انجام بیوپسی عمقی از ناحیه ضایعه و با توجه به وجود پوست آتروفیک تشخیص آپلازی کوتیس پری‌اوریکولار لوکال داده شد. برای هر بیمار با ضایعه پوستی آتروفیک تشخیص آپلازی کوتیس می‌تواند مطرح باشد. درمان اولیه شامل مراقبت و برداشتن اسکار یا فلاپ می‌باشد. **واژگان کلیدی:** آپلازی کوتیس، آتروفی پوست پری اوریکولار، بیماری مادرزادی

مقدمه

آپلازی کوتیس یک بیماری مادرزادی لوکال به علت عدم وجود اپی‌درم، درم و در بعضی بیماران بافت‌های زیر جلدی می‌باشد. اولین بار در سال ۱۷۷۶ و تاکنون ۵۰۰ مورد گزارش شده است که ۸۰ درصد از موارد آن در Scalp می‌باشد و بقیه در تنه و اندام‌ها و صورت بروز می‌کند. معمولاً به صورت یک پوست شبیه اسکار و یا اسکار تازه تشکیل شده می‌باشد. در بسیاری از اوقات در دوره نوزادی این پوست به‌طور تدریجی جدا می‌گردد. در کودکان بزرگتر به‌صورت Patch های بدون مو (Cicatricial Alopecia)

در سرمشخص می‌شود. از محل‌های خیلی نادر، درگیری در صورت می‌باشد که در ناحیه پری اوریکولار، اکثراً دو طرفه می‌باشد (۱-۳). علت بیماری نامعلوم است. هیپوتز آن به علت اختلال در نورال تیوپ و یا جداشدگی پوست در داخل رحم و یا اختلال در شکاف‌های مادرزادی (Cleft) می‌باشد. معمولاً به‌صورت اسپورادیک است، اگر چه موارد فامیلی نیز گزارش شده است. مصرف داروها و بیماری‌های ویروسی، واریسلا، مصرف مروبین، و الکل می‌تواند محرک ایجاد این بیماری باشد (۲و۳). نوع آپلازی

۱- فوق تخصص جراحی پلاستیک، دانشیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

۲- دستیار فوق تخصص جراحی پلاستیک، استادیار دانشگاه علوم پزشکی زنجان

گزارش مورد:

بیمار خانم ۲۳ ساله‌ای با آتروفی پوست در ناحیه‌ی پری اوریکولار (طرف چپ صورت) همراه با Skin Tag، Pit و موهای بلند بی‌رنگ از دوران کودکی بود. بیمار مکرراً به متخصصین جراح عمومی و پوست مراجعه داشته است که با برداشتن موضعی Skin Tag تحت درمان قرار گرفته (شکل ۱)، با دوره‌ی طولانی بهبودی زخم ناحیه همراه بود.

کوتیس پری اوریکولار یک فرم خیلی نادر می‌باشد که به تعداد محدود گزارش شده است (کمتر از ۳۰ مورد). معمولاً این بیماری دو طرفه است (۲). این گزارش در مورد خانم ۲۳ ساله‌ای بود که از دوران کودکی در ناحیه‌ی پری اوریکولار چپ دارای پوست آتروفیک با Skin Tag، با موهای بلند بی‌رنگ و Pit بود. و با توجه به جواب پاتولوژی و نوع لوکال آن با تشخیص آپلازی کوتیس پری اوریکولار لوکال تحت درمان قرار گرفت.



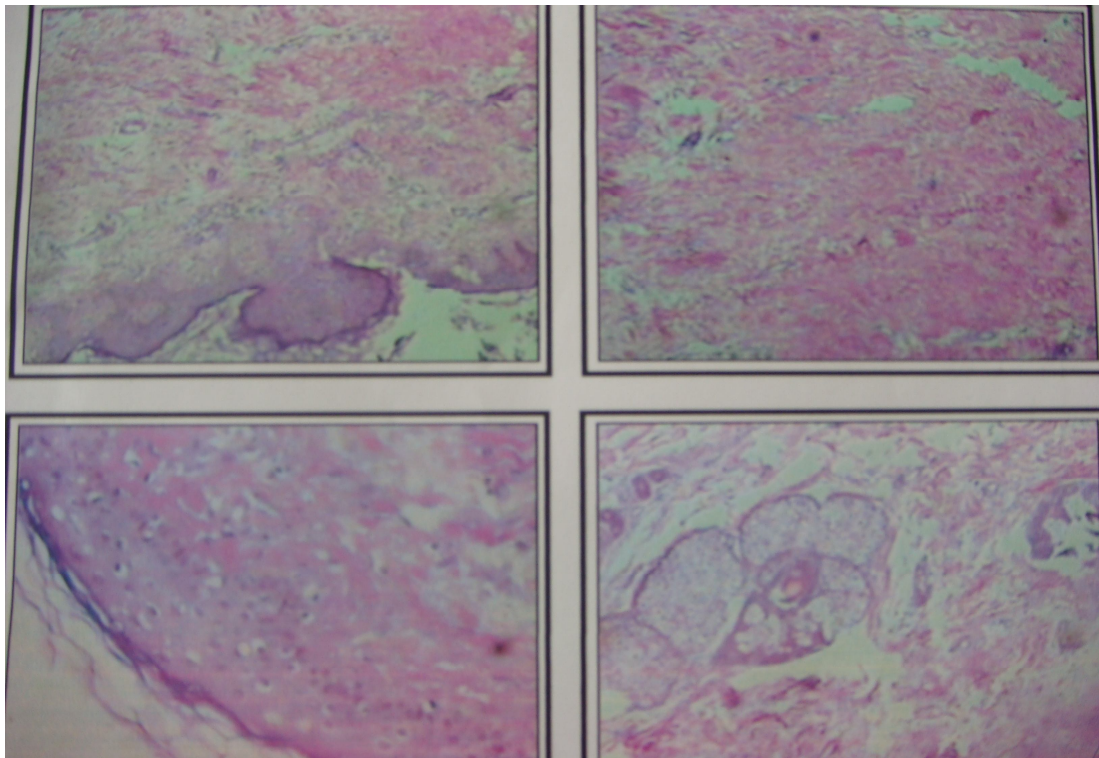
شکل ۱؛ آتروفی پوست در ناحیه‌ی پری اوریکولار (طرف چپ صورت) به همراه Skin Tag، Pit و موهای بلند بی‌رنگ

نداشت. با توجه به وسعت درگیری و همراه بودن آتروفی پوست به صورت لوکال، بیمار از گروه بیماری‌های Skin Tag و آنومالی‌های مادرزادی دیگر جدا شد و با توجه به وجود آتروفی پوست در یک محل از علل دیگر آتروفی پوست که متعدد و منتشر می‌باشد، مجزا گردید، لذا بیمار کاندید بیوپسی عمقی شد. در نمونه‌ی بافتی (شکل ۲) آتروفی پوست در اپی‌درم و درم که به وسیله‌ی سلول‌های التهابی نوع

وی جهت تکمیل درمان به کلینیک پوست مرکز مراجعه کرده بود. در معاینه‌ی دقیق آتروفی پوست در حدود ۲/۵ تا ۴ سانتی‌متر در ناحیه‌ی پری اوریکولار و به صورت مایل به طرف گوشه‌ی دهان که حاوی Skin Tag، Pit و مو بود، دیده شد. پوست با نمای چرمی حالت آتروفیک با کاهش خاصیت ارتجاعی داشت. در معاینه‌ی صورت، بیمار اختلال در گونه‌ها، بینی، کام، لب‌ها و اعصاب محیطی

اوریکولار کاندید جراحی شد.

مزمن و بافت الاستیک و کلاژن جایگزین شده بود، وجود داشت. لذا بیمار با تشخیص آپلازی کوتیس از نوع پری



شکل ۲: آتروفی پوست در اپی‌درم و درم که به وسیله سلول‌های التهابی نوع مزمن و بافت الاستیک و کلاژن جایگزین شده است

موهای کم رنگ اطراف آن در ناحیه‌ی بین ماگزیلا و مندیبل در جلوی گوش (گونه) مشخص می‌گردد (۳ و ۲). ضایعات آپلازی کوتیس در سر معمولاً به صورت Patch های ۵/۱ تا ۱۰ سانتی‌متری است که می‌تواند به ۱۰ سانتی‌متر هم برسد. این نوع آپلازی کوتیس می‌تواند همراه با سندرم‌های Johanson Bilzzard, Bartssyn, Adams-Oliver Syn و آنومالی کروموزمی همراه شود. ولی معمولاً آپلازی کوتیس پری اوریکولار، آنومالی همراه ندارد و علت آن عدم بسته شدن ناودان اکتودرمال بین برجستگی صورت مندیبل و ماگزیلا در دوره‌ی جنینی می‌باشد. درمان در این نوع از آپلازی کوتیس، اکسیژون و ترمیم اولیه، سریال اکسیژون،

در کمسیون پزشکی مرکز، بیمار کاندید جراحی سریال اکسیژون از مارژین سالم تا مرکز ضایعه (۶۰ درصد) گردید. ضایعه به‌طور کامل در دو مرحله برداشته شد. بیماری محدود به ناحیه‌ی پوست بود و پاسخ پاتولوژی نهایتاً تشخیص اولیه آپلازی کوتیس لوکال پری اوریکولار را تاکید نمود.

بحث

نوع آپلازی کوتیس پری اوریکولار یک فرم بسیار نادر می‌باشد که تاکنون تعداد محدودی از آن گزارش شده است. این آپلازی معمولاً دو طرفه می‌باشد و با پوست آتروفیک که اکثراً هیپوپیگمانته و همراه با Skin Tag و

می‌باشد، درمان کنسرواتو را می‌توان مد نظر قرار داشت (۵ و ۷). پیشنهاد می‌شود شیرخوار مبتلا به آپلازی کوتیس توسط متخصص پوست، جراح مغز و اعصاب و جراح پلاستیک ویزیت گردد و اقدامات درمانی مناسب برای بیمار در دوران شیرخوارگی شامل برداشت و گرفت و یا در صورت نیاز بازسازی مجسمه و انجام فلپ صورت گیرد تا از عوارض آن پیشگیری شود.

References

- 1- da Silva JC, de Almeida JP, Serra S, Faquini I, S. Magalhaes FN, Azevedo-Filho H. Aplasia cutis congenital of the scalp. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008; 66: 752-4.
- 2- Drolet BA, Baselga E, Gosain AK, Levy ML, Esterly NB. Preauricular skin defects. A consequence of a persistent ectodermal groove. *Arch Dermatol*. 1997; 133: 1551-4.
- 3- Krathen MS, Rosenbach M, Yan AC, Crawford GH. Focal preauricular dermal dysplasia: report of two cases and a review of literature. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25 (3): 344-8.
- 4- Caksen H, Kurtoglu S. Our experience with aplasia cutis congenital. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25: 344-8.
- 5- Suarez O, Lopez-Gutierrez JC, Andres A, et al. Aplasia cutis congenital: surgical treatment and results in 36 cases. *Cir Pediatr*. 2007; 20: 151-5.
- 6- Prescott T, Devriendt K, Hamel B et al. Focal preauricular dermal dysplasia: distinctive congenital lesions with a bilateral and symmetric distribution. *Eur J Med Genet*. 2006; 49: 135-9.
- 7- Wells JM, Weedon d. Focal facial dermal dysplasia or aplasia cutis congenita: a case with a hair collar. *Australas J Dermatol*. 2001; 42: 129-31.

استفاده از Tissue Expander می‌باشد (۶-۲،۴). در مواردی که دیفکت بزرگ باشد و یا در مواردی که استخوان وجود نداشته باشد (۲۰ درصد موارد ناحیه‌ی Scalp) احتمال ایجاد عفونت، مننژیت، ترومبوز و یا خونریزی سینوس ساژیتال وجود دارد. لذا در این موارد درمان اورژانس بیمار جهت کرانیو پلاستی، انجام فلاپ جلدی - فاشیا برای پوشاندن محل نقص ضروری است. در بقیه‌ی موارد نوع لوکال که به صورت آتروفیک و اسکار تازه تشکیل شده

The First Report of Aplasia Cutis in Iran: Unilateral Preauricular Localized Skin Atrophy

Motamed S¹, Hosseini SN²

¹Dept. of Plastic and reconstructive, Panzdah-e- Khardad Hospital, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

²Dept. of surgery, Zanjan University of Medical Sciences, Zanjan, Iran

Corresponding Author: Hosseini SN, Dept of surgery, Zanjan University of Medical Sciences, Zanjan, Iran

E-mail: nejat.hosini@zums.ac.ir

Received: 9 May 2009 **Accepted:** 1 Feb 2010

The term aplasia cutis is used to describe congenital localized defects of the skin. The most common site is scalp. The preauricular location is a rare form of aplasia cutis. The presented patient in this paper had skin tag and atrophy in preauricular region from after birth. Skin biopsy was performed, but surgical wound site was not healed. The results of precise investigation, deep biopsy and existence of localized skin atrophy guided to aplasia cutis diagnosis. Aplasia cutis could be recommended in every patient with skin atrophy. The treatments include protection, excision and skin graft or flap.

Keyword: *Aplasia cutis, Skin atrophy of the preauricular, Congenital diseases*