

سرطان سلول سنگفرشی در محل‌های نادر در خانواده‌ای مبتلا به اپیدرمولیز تاویلی

دکتر علی اخوان

دکتر مسعود شبانی

مرکز پرتودرمانی شهید رمضان‌زاده، دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی یزد، یزد، ایران

نویسنده‌ی مسئول:

دکتر علی اخوان

یزد، خیابان شهید مطهری، روبروی پمپ بنزین روحانیون، مرکز پرتودرمانی شهید رمضان‌زاده، پست الکترونیک:

Ali52akhavan@yahoo.com

تعارض منافع: اعلام نشده است.

اپیدرمولیز تاویلی گروهی از بیماری‌های پوستی هستند که با تاول و زخم به دنبال ضربه‌های کوچک مشخص می‌شود. از مهم‌ترین عوارض آن بروز سرطان سلول سنگفرشی در بیماران است. گرچه بروز سرطان سلول سنگفرشی در پوست یافته‌ی شایعی است اما بروز آن در مخاطها بسیار نادر است. در این مقاله ما دو عضو یک خانواده با سرطان سلول سنگفرشی در مری و زبان را معرفی می‌کنیم.

کلیدواژه‌ها: اپیدرمولیز تاویلی، سرطان پوست، سرطان سلول سنگفرشی

دریافت مقاله: ۹۰/۰۸/۱۰ پذیرش مقاله: ۹۰/۰۸/۲۹

پوست و زیبایی؛ پاییز ۱۳۹۰، دوره‌ی ۲ (۳): ۱۹۱-۱۸۸

مقدمه

اپیدرمولیز تاویلی (Epidermolysis bullosa) شامل گروهی از بیماری‌های ناهمگون ارثی است که با افزایش شکنندگی پوست و مخاط، ایجاد تاول و زخم به دنبال ضربه‌های خفیف مشخص می‌شود. سه دسته‌ی عمده‌ی بیماری برحسب منطقه‌ای که تاول از آن منشأ می‌گیرد شامل انواع سیمپلکس، جانکشنال و دیستروفیک است.^۱ نقص اساسی در تولید کلاژن ۷ است.^۲ شدت و تظاهرات بالینی بیماری در نوع دیستروفیک از بقیه‌ی انواع بیشتر است. این نوع می‌تواند به صورت اتوزومال غالب و یا مغلوب انتقال یابد.^۳ تظاهرات غیرجلدی بسیاری شامل زخم و تاول قرنیه و مخاطها، هیپوپلازی مینای دندان، تنگی در مجاری دستگاه گوارش، تنفس و ادرار، آترزی پیلور و دیستروفی عضلانی می‌تواند در انواع مختلف این بیماری رخ دهد.^۴ اما مهم‌ترین بیماری که زندگی این افراد را تحت تأثیر قرار می‌دهد سرطان است.^{۱-۳}

شایع‌ترین نوع، سرطان سلول سنگفرشی (Squamous Cell Carcinoma [SCC]) است که می‌تواند در پوست و مخاطها رخ دهد. سایر انواع سرطان شامل سرطان سلول پایه‌ای^۵ (Basal Cell Carcinoma [BCC])، سارکوم استئونژنیک^۱ و بدخیمی‌های دستگاه اعصاب مرکزی^۶ هستند. بروز سرطان سلول سنگفرشی در سایر بافتها به جز پوست بسیار نادر است.^۵

معرفی بیماران

بیمار اول

خانمی ۴۵ ساله بود که با سرطان سلول سنگفرشی مری به مرکز پرتودرمانی شهید رمضان‌زاده ارجاع شده بود. بیمار قبلاً به دلیل دیسفاژی تحت اندوسکوپی قرار گرفته بود و ضایعه‌ی گل کلمی وسیعی ابتدای مری گردنی را اشغال کرده بود. به نحوی که اجازه‌ی عبور اندوسکوپ را نمی‌داد. در تصاویر سی‌تی‌اسکن اثر



شکل ۲: تصویر زبان و دهان بیمار دوم دوهفته پس از پایان رادیوتراپی

هر دو بیمار زخم‌ها و تاول‌های متعدد پوستی، فیبروز و تغییر شکل دست‌ها، از دست دادن دندان‌ها، زخم‌های دهانی و جثه‌های لاغر داشتند.

بحث

اپیدرمولیز تاولی با تاول‌ها و زخم‌های متعدد پوستی و مخاطی مشخص می‌شود. بعد از پوست دست‌گاه گوارش شایع‌ترین محل درگیری است.^{۵۷} تاول و زخم‌های دردناک می‌توانند در حفره‌ی دهان، مری، روده‌ها، راست‌روده و مقعد ایجاد شوند. وقتی زخم‌ها شدید و مزمن شوند می‌توانند تنگی ایجاد کنند.^۶ در بین تمام انواع این بیماری نوع دیستروفیک از شدت بیشتری برخوردار است. این نوع می‌تواند اتوزومال غالب و یا مغلوب باشد. نوع اتوزومال مغلوب خود به دو دسته تقسیم می‌شود: Hallopeau-Siemens و non-Hallopeau-Siemens که علائم در زیرگروه Hallopeau-Siemens شدیدتر است.^۳ در ۷۶/۵٪ این افراد تا سن شصت‌سالگی SCC در پوست ایجاد می‌شود، در حالی که این میزان در آمریکا برای مردان جامعه ۹ تا ۱۴٪ و برای زنان ۴ تا ۹٪ است.^۱ خطر بروز SCC در پوست در نوع دیستروفیک اتوزومال مغلوب در بیست‌وپنج سالگی و سی‌وپنج سالگی به ترتیب ۲۱/۷٪ و ۵۳٪ است.^۳



شکل ۱: تظاهرات پوستی بیمار دوم

فشاری توده روی تراشه مشخص بود. در آزمایش‌های به عمل آمده ESR و CRP افزایش یافته بود. بیمار در بیمارستان شهید صدوقی با رژیم حاوی کربوپلاتین شش نوبت شیمی‌درمانی شده بود. رادیوتراپی برای بیمار انجام شد و بیمار آن‌را به خوبی تحمل کرد اما مدت کوتاهی بعد به دلیل درد کمر مجدداً مراجعه کرد که برای بیمار اسکن رادیویزوتوپ انجام شد که متاستاز به مهره‌های کمری و پشتی را نشان می‌داد. رادیوتراپی تسکینی برای بیمار انجام شد و از شدت درد بیمار کاسته شد. چهار ماه بعد و در حالی که یک‌سال از تشخیص بیماری می‌گذشت با تشدید بیماری، بیمار فوت کرد.

بیمار دوم

آقای ۴۹ ساله که برادر بیمار اول بود و به دلیل بروز سرطان سلول سنگفرشی زبان پس از انجام نمونه‌برداری ارجاع شده بود. تظاهرات پوستی و ضایعه‌ی زبانی این بیمار به ترتیب در شکل‌های ۱ و ۲ نشان داده شده است. اندازه‌ی نمونه برداشته شده ۲×۲×۱ سانتی‌متر بود. چون حاشیه‌ی جراحی کافی نبود و غدد لنفاوی فوقانی گردن نیز برداشته نشده بود بیمار تحت رادیوتراپی قرار گرفت. خوشبختانه عوارض بیمار در حد خفیف تا متوسط بود و نیازی به کاهش دوز و وقفه‌ی درمان نشد.

برای درمان SCC در بیماران دچار اپیدرمولیز تاولی (به‌ویژه در گرفتاری پوستی) جراحی درمان اصلی است. پرتودرمانی و شیمی‌درمانی هم در این بیماران کاربرد دارد^{۱،۲}. گرچه به‌دلیل بروز تاول و زخم به‌دنبال تروما این نگرانی وجود داشته است که پرتوهای یونیزان مورد استفاده‌ی هر پرتودرمانی ممکن است موجب بروز صدمه به پوست و مخاط شود^۱ ولی مطالعات متعدد نشان داده است که می‌توان از پرتودرمانی با روش‌های نوین در این بیماران استفاده کرد. گرچه میزان عوارض ممکن است قدری بیشتر باشد، اما درحدی نیست که برای بیمار قابل‌تحمل نباشد^{۱-۳،۵،۶،۹}. اما با توجه به اختلاف کم بین دوز درمانی و دوز تحمل بافت سالم باید دقت شود هرچه بتوانیم بافت‌های سالم در معرض اشعه قرار نگیرند^۱.

برخلاف نوع وابسته به اشعه‌ی فرابنفش که بیشتر موارد SCC در پروگزیمال اندام‌ها ایجاد می‌شود، در این بیماران بیشتر در دیستال اندام‌ها رخ می‌دهد^{۲،۳}. SCC در اپیدرمولیز تاولی معمولاً از نوع خوب تمایز یافته است^۴ اما غالباً رفتار تهاجمی‌تری دارد. متاستاز لنفاوی شایع‌تر است و احتمال بروز آن به‌صورت چندکانونی بیشتر است^۲. Martins و همکاران معتقدند علت آن اشکال در کلاژن ۷ است^۸.

بروز SCC در مری و زبان در این بیماری به نسبت پوست بسیار نادر است و بیشتر در نوع -Hallopeau Siemens دیده می‌شود. براساس گزارش Fine و همکاران از سال ۱۹۸۶ تا ۲۰۰۲ و با بررسی ۳۲۸۰ بیمار فقط یک مورد سرطان زبان دیده شد^۵. Ray و همکاران نیز یک بیمار با سرطان مری گزارش کردند^۹.

References

1. Mallipeddi R. Epidermolysis bullosa and cancer. *Clin Exp Dermatol* 2002; 27: 616-23.
2. Weber F, Bauer J W, Sepp N, et al. Squamous cell carcinoma in junctional and dystrophic epidermolysis bullosa. *Acta Derm Venereol* 2001; 81: 189-92.
3. Yamada M, Hatta N, Sogo K, et al. Management of squamous cell carcinoma in a patient with recessive-type epidermolysis bullosa dystrophica. *Dermatol Surg* 2004; 30: 1424-9.
4. Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61: 387-402.
5. Fine JD, Johnson LB, Li KE, Suchindran C. Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: The National EB Registry experience, 1986-2006. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60: 203-11.
6. Bavishi S, Wong K, Delgado T, et al. Successful radiation therapy for supratentorial primitive neuroectodermal tumor and epidermolysis bullosa simplex. *Pediatr Blood Cancer* 2010; 54: 170-2.
7. Santana Fantauzzi R, Oliveira Maia M, Flávia Coelho Cunha F, et al. Otorhinolaryngological and esophageal manifestations of epidermolysis bullosa. *Rev Bras Otorhinolaringol* 2008; 74: 657-61.
8. Martins V L, Vyas J J, Chen M, et al. Increased invasive behaviour in cutaneous squamous cell carcinoma with loss of basement-membrane type VII collagen. *J Cell Sci* 2009; 122: 1788-9.
9. Ray A, Bhattacharya S, Kumar A, Bhattacharya K. Rare occurrence of carcinoma esophagus in a case of epidermolysis bullosa. *Indian J Cancer* 2009; 46: 72-3.
10. Edland R.W. Dystrophic epidermolysis bullosa. Tolerance of the bed and response of multifocal squamous cell carcinoma to ionizing radiation: report of case. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1969; 105:644-7.

Squamous cell carcinoma on uncommon locations in a family with epidermolysis bullosa

Ali Akhavan, MD¹
Masoud Shabani, MD¹

1. Shahid Ramezanzadeh Radiotherapeutic
Center, Yazd Shahid Sadoughi University
of Medical Science, Yazd, Iran.

Epidermolysis bullosa (EB) is a group of dermatological conditions characterized by development of bullae and ulcers following trivial trauma. One of the most important complications of EB is squamous cell carcinoma. While occurrence of skin squamous cell carcinoma is common in epidermolysis bullosa, its occurrence on mucosal surface is rare. Herein, we report two members of a family who developed squamous cell carcinoma on their esophagus and tongue.

Keywords: epidermolysis bullosa, skin cancer, squamous cell carcinoma

Received: Nov 1, 2011 Accepted: Nov 20, 2011

Dermatology and Cosmetic 2011; 2 (3): 188-191

Corresponding Author:

Ali Akhavan, MD
Shahid Ramezanzadeh Radiotherapeutic
Center, Shahid Motahari Avenue, Yazd,
Iran.
E-mail: ali52akhavan@yahoo.com

Conflict of interest: None to declare