

* POROKERATOSIS

โดย

** พ.ญ. เรณู โคตรจรัส พ.บ.



รายงานผู้บว้ย 1 ราย

Mibelli เป็นผู้ให้ชื่อโรคนี้ว่า Porokeratosis เพราะจากการตรวจพยาธิสภาพด้วยกล้องจุลทรรศน์ เขาคิดว่า Cornoid Lamella นั้น Originate มาจาก Sweat duct แต่ภายหลัง Ducrey, Respighi 1898, Matsumota 1918 และคนอื่น ๆ คิดกันความผิดนี้ เพราะเขาพบ Cornoid Lamella ที่ Hair follicles และที่อื่น ๆ ซึ่งไม่มี Granular structures

Mibelli ชาวอิตาลีเป็นคนแรกที่รายงานผู้บว้ยในปี 1893 จากนั้นมีผู้รายงานผู้บว้ยเรื่อย ๆ ในประเทศจีน ญี่ปุ่น ฝรั่งเศส เยอรมัน อังกฤษ โปแลนด์ รัสเซีย อาเจนตินา สวีตเซอร์แลนด์ และ อเมริกา

เป็นที่ทราบกันดีแล้วว่า Porokeratosis มีลักษณะของผื่นตามการตรวจหลายชนิด

1. ชนิดที่เห็นได้ชัดเห็นได้แก่ชนิดกลม Round oval or Irregular gyrate plaque, ตรงกลาง smooth หรือ depressed และมี raised keratotic wall รอบ ๆ ที่ขอบ ๆ จะมี fine groove ซึ่งมี Horny comb like Lamella โผล่ขึ้นมา

2. F- Fulde (1934) ได้พูดถึง Keratotic wart like Papules เด็ก ๆ อาจเป็น Annular like Lesion เส้นผ่าศูนย์กลางหลาย มม. มี Raised horny wall รอบ ๆ และมี Central horny plug หรือ Depression. Lesions เหล่านี้มักจะรวมกันเป็น Lesion ใหญ่ ซึ่งเป็นลักษณะของชนิดที่ 3

3. Linear streaks ลักษณะจากการตรวจเหมือน Linear Naevus Porokeratosis มักจะกระจายออกไปแบบ Centrifugally ซ้ำ ๆ เหลือ Atrophic area ซึ่งไม่มี hair หรือ glandular structure เลย Lesions เหล่านี้ อาจจะรวมกันเป็น Plaque หรือแบนเรียบเช่นผื่นหลาย ๆ บ้าง บางครั้ง Patch นี้จะหายไป และเหลือ Slight scar หรือเกือบจะ Normal skin ทั่วไป (Rare มาก) (Vigne P., Lagarde M. & Lombard R. 1938)

การตรวจพยาธิสภาพด้วยกล้องจุลทรรศน์ พบว่ามี Incomplete, A typical cornification ซึ่ง Mibelli เรียกว่า Cornoid Lamella บางครั้งพบ Corps Ronds หรือ Grains ค่อนข้าง ๆ ใน Dariers disease (Gilchrist 1898)

* อำนวยการประชุมวิชาการทางโรคผิวหนัง ณ โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ วันที่ ๕ พฤศจิกายน ๒๕๕๕
** แพทย์โรคผิวหนังแห่งแผนกโสตศอนาสิกวิทยา โรงพยาบาลหญิง พระนคร



Round keratotic wart like papules
(ด้านหน้า)



Porokeratosis
(ด้านหลัง)



Round or oval gyrate plaque 2.5 cm. in diameter with smooth depressed center and raised horny border.



Microscopic picture of Porokeratosis (This case)

Granular layer ไม่พบ Malpighian layer มาก แต่ในบริเวณใกล้เคียงจะพบมี Acanthosis

ใน Area ที่มี Cornoid Lamella จะพบมี Pyknosis หรือ Absence ของ Nuclei ซึ่งแสดงว่ามี Disturbance ของ Function ของ Epidermal cell

ในชนิดที่เป็น Wart like papules, Cornoid lamella มักจะไม่มี แต่มี Depression ของ Epidermis ซึ่งมี Horny material ประกอบด้วย Parakeratotic nuclei.

Hereditary aspects.

Porokeratosis เป็นโรคกรรมพันธุ์ แต่มีบางรายไม่ปรากฏว่าเป็นกรรมพันธุ์ E. Fulde (1923) พบว่า 14 ใน 13 รายเท่านั้น ที่มีประวัติในครอบครัว แต่อาจจะเนื่องจากบางกรณี Porokeratosis ชนิดที่ 2 ซึ่งมีลักษณะคล้าย Wart ทำให้การวินิจฉัยผิดพลาดเกิดขึ้นไป

Porokeratosis ชนิดต่าง ๆ นั้น อาจจะพบในคนๆ เดียวกัน หรือใน Family เดียวกัน ฉะนั้น ชนิดของ Porokeratosis ไม่ได้กรรมพันธุ์ พออาจจะเป็นชนิด 1 ลูกอาจจะเป็นชนิด 2 ได้

Sex Incidence

Fulde และ Cockayne (1933) พบในชายมากกว่าหญิง 3:1

ผู้ป่วยที่จะรายงานต่อไปนี้มี ลักษณะของ Lesion ชนิดที่ 1 และ 2 ดังรูป

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทย คู่ อายุ 48 ปี รับไว้ในโรงพยาบาล I พฤศจิกายน 2499

อาการสำคัญ เป็นผื่นที่ขาซ้ายมา 20 ปี

ประวัติครอบครัว

ผู้ป่วยเริ่มมีผื่นที่ขาซ้าย เมื่ออายุ 20 ปี มารดาป่วยเป็นหิดเหมือนกัน และเป็นเมื่ออายุ 20 ปี มารดามีลูก 3 คน ทั้ง 3 คนมีผื่นเช่นผู้ป่วย ผู้ป่วยมีลูก 6 คน คนโตอายุ 20 ปี และเพิ่งเป็นอีก 5 คนยังไม่มีผื่น

ประวัติปัจจุบัน

ที่แรกเป็นเม็ดเล็กๆ แข็งๆ ไม่เจ็บ ไม่คัน ค่อยๆ เป็นหลาย ๆ อันและใหญ่ขึ้นทุกที อันที่หายเป็นรอยแผลเป็นตามไปทั่วตัว แต่ไม่ได้ทำความเดือดร้อนอะไรแก่ผู้ป่วย

การตรวจทางผิวหนัง

พบมี Round oval และ Gyrate plaque ขนาดเส้นผ่าศูนย์กลางประมาณ 2.5 ซม. มีลักษณะ lesion ส่วนหนึ่งเป็น Hyperkeratosis บางส่วน smooth, depressed Center มี Raised horny border Lesion เหลืองปนเทา เทา ตัว แขน หน้าและศีรษะ

ที่ขาและมือ พบมี Rounded Keratotic wart like papules ด้วย ไม่พบ Lesion ที่ Mucous membrane เดย

การตรวจร่างกายทั่วไปปกติ

การตรวจทางห้องปฏิบัติ

บัสต์ด่าง ปรกติ

เลือด—เม็ดเลือดแดง ขาว และ Differential count ปรกติ

— W. R. ปรกติ

การตรวจพยาธิสภาพด้วยกล้องจุลทรรศน์

1. จากชั้นผิวหนังที่ Lesion ที่ขอเข้าพบ มี Hyperkeratosis และ Parakeratosis ตรง area ที่มี Parakeratosis มีลักษณะคล้ายๆ Plugging

2. ไม่พบชั้น Granular layer ตรง area ที่มี Parakeratosis

3. มี Acanthosis ของชั้น Prickle cell layer แต่ตรงที่มี Plugging เห็นไม่ชัดเจนเท่าที่อื่น

4. มี Cellular infiltration โดยเฉพาะตรงที่ area ที่มี Plugging

5. ไม่พบ Sweat gland ตรงที่มี Cornoid lamella

สรุป

1. ได้รายงานผู้ป่วย Porokeratosis of Mibelli 1 ราย ผู้ป่วยมี lesion เป็นชนิดที่ 1 และ 2 รวมกัน ตามที่ Fulde และ Cockayne ได้รายงานไว้ว่า lesion 2 ชนิด อาจพบในคนๆเดียวกันได้

2. ผู้ป่วยมีประวัติเป็นในครอบครัว เท่าที่ถามได้เป็นถึง 3 Generations และทราบเท่าที่ถามได้ เป็นหลัง Puberty แต่ทั้งหมด

lesion progressive ไปเรื่อยๆ จนตาย และไม่ทำความเดือดร้อนอะไรให้กับผู้ป่วย

3. เท่าที่อ่านพบ ไม่พบรายงานจากประเทศไทย

4. ผู้ป่วยเป็นหญิงซึ่ง Fulde พบว่ามีน้อยกว่าชาย 1:3

ผู้รายงานขอขอบพระคุณ นายแพทย์เต็ม พ่วงพวงแก้ว ที่อนุญาตและสนับสนุนให้รายงานผู้ป่วยรายนี้ นายแพทย์กมด ดินชวานนท์ และนายแพทย์สันตย์ เจริญธรรม ผู้ให้ความช่วยเหลือและสนับสนุนเป็นอย่างดี นายแพทย์สัมมาตรี มาดยมา ณ ที่อนุญาตให้ศึกษา Slide และนายแพทย์ทองน่าน วิภาตคณิต ที่ช่วยถ่ายรูป Photomicrography ให้.

References

1. Archives of Dermatology & Syphilology 1943.
2. Ormsby and Montgomery textbook of Diseases of the Skin.
3. Lever textbook of Histopathology of Diseases of the Skin.

Summary of the preceding articles

A case report of Porokeratosis in a forty eight year, old Thai female. The familial history has been traced up to three generations. Every member of the family has suffered from the disease after puberty. The lesions are of mixed types, slowly progressive and do not bother the patients at all.

Histologic study is of the same as Mibelli report. But no sweat gland can be found at the Cornoid lamella.