

گزارش منتشر نرمولیبیدمیک در بیمار مبتلا به Adult T-cell Lymphoma/Leukemia: گزارش یک مورد

دکتر عباس شیردل^۱، دکتر محمد سلیمانی صالح آبادی^۲، دکتر محمد جواد یزدان پناه^۳، دکتر فخرالزمان پزشکی پور^۴، دکتر محمود رضا کلانتری^۴

۱-استادیار، گروه داخلی؛ ۲-دستیار، ۳-استادیار، گروه پوست؛ ۴-استادیار، گروه آسیب شناسی؛ دانشگاه علوم پزشکی مشهد

Human T Cell Leukemia Virus type I
(HTLV₁) تشخیص

Lymphoma/Leukemia برای وی مطرح گردید که با نمونه برداری از ضایعات دست تایید شد. نمونه برداری از لک‌های زرد رنگ نیز مؤید گزارتوم منتشر بود.

واژه‌های کلیدی: گزارتوم منتشر، لوکمی، لنفوم، HTLV₁

گزارتوم منتشر نرمولیبیدمیک بیماری نادری است که اغلب بصورت تظاهر پارائتوپلازیک همراه با گاموپاتی‌ها و یا اختلالات خونی دیده می‌شود. در این گزارش مرد ۴۴ ساله‌ای معرفی می‌گردد که با شکایت بروز پاپولهای اریتماتو روی دستها و بدنبال آن لک‌های وسیع زرد رنگ در نواحی مختلف بدن مراجعه نموده است. با توجه به فرمول شمارش خون و گستره خون محیطی و مثبت بودن پادتن ضد

مقدمه

اطراف عروق قرار دارند. نکروبیوز فوکال و سلولهای ژانت Touton در بعضی موارد مشاهده شده است. نمای آسیب‌شناسی بیماری به حضور یا فقدان بیماری زمینه‌ای ارتباطی ندارد (۲). اگر چه مکانیسم پاتوژنیک واحدی برای توصیف تمام موارد گزارتوم منتشر وجود ندارد، ولی بدلیل همراهی آن با گاموپاتی‌ها، لیوپروتئین‌ها با پاراپروتئین غیرطبیعی تشکیل کمپلکس می‌دهند و در اطراف عروق جلدی رسوب می‌کنند (۲). درمان این اختلالات به درمان بیماری زمینه‌ای بستگی دارد (۳).

معرفی بیمار

بیمار مردی ۴۴ ساله، اهل و ساکن مشهد است که شروع بیماری وی بصورت بروز ضایعات جلدی از ۸ ماه قبل از مراجعه بوده است. در معاینه این ضایعات بصورت

گزارتوم منتشر نرمولیبیدمیک شایعترین نوع گزارتوم‌های پارائتوپلازیک می‌باشد (۱) که اغلب با گاموپاتی‌ها بویژه میلوم مولتیپل و بدخیمی‌های خونی از قبیل CLL، AML، CML، لنفوم، سندرم سزاروی و بیماری Castleman's مرتبط است (۲). تظاهرات بیماری بصورت پلاکهای وسیع گزارتومایی در پلک، گردن، تنه و نواحی فلکسور اندام‌ها می‌باشد. اکثر بیماران پاراپروتئین در گردش خون و بعضی نیز اختلالاتی در سیستم کمپلمان سرم دارند. لیپیدهای سرم معمولاً طبیعی هستند (۳). مشخصه آسیب‌شناسی بیماری، حضور سلولهای کف آلود (foamy) می‌باشد که بصورت تجمعات وسیع یا پراکنده در درم و با تمرکز بیشتر، به همراه سلول‌های التهابی در

مؤلف مسئول: دکتر عباس شیردل - مشهد، دانشگاه علوم پزشکی، بیمارستان قائم، گروه داخلی

پاپولهای اریتماتو در نواحی منحنی و پشت هر دو دست مشهود بودند. علاوه بر این، لکه‌هایی بصورت نوار زرد متمایل به نارنجی در اطراف گردن، زیربغل، نواحی فلکسور آرنج، زانو، سینه و پلک دیده می‌شدند (تصویر شماره ۱) که بیمار بروز آنها را از چهل روز قبل از مراجعه ذکر می‌کرد. این ضایعات با هیچگونه شکایتی از طرف بیمار همراه نبودند. در تاریخچه قلبی پزشکی و تاریخچه فامیلی وی نکته خاصی به چشم نمی‌خورد. معاینه مخاط دهان و ناخن‌ها طبیعی بود. در معاینه سایر اعضا نیز نکته‌ای یافت نشد. در بررسی فرمول شمارش و گستره خون محیطی بیمار، لنفوسیتوز آتیپیک با لنفوسیت‌های دارای هسته چند لوبه با نمای بزرگ شبدری مشاهده شد. در مطالعه آسیب‌شناسی نمونه‌برداری‌های بعمل آمده از پاپول‌های اریتماتو، کانون‌های متعددی از تجمعات متراکم لنفوسیت‌های دارای هسته‌های پیچ خورده و نامنظم با اندازه متوسط، همراه با لنفوسیت‌هایی با هسته‌های بزرگتر و وزیکولر همراه با اپیدرموتروپیسیم دیده شد (تصاویر شماره ۲، ۳).

پادتن Anti HTLV₁ بیمار با روش ELISA مثبت بود که با روش Western blot تایید گردید. با توجه به این موارد تشخیص Adult T-Cell Lymphoma-Leukemia (ATLL) گذاشته شد. در نمونه‌برداری از لکه زرد رنگ ناحیه سینه، تجمعات کروفازهای کف آلود در زیر اپیدرم و اطراف ضمانت مشهود بود (تصویر شماره ۴)، که مؤید گزانتوم منتشر می‌باشد. سطح سرمی تری گلیسرید، کلسترول، HDL، LDL، تست‌های کلیوی و کبدی، سونوگرافی شکم و لگن و همچنین کلیشه رادیوگرافی قفسه سینه طبیعی بودند. الکتروفورز پروتئین‌های سرم و سنجش ایمونوگلوبولین‌ها مؤید هیوگاما گلوبولینمی بود.

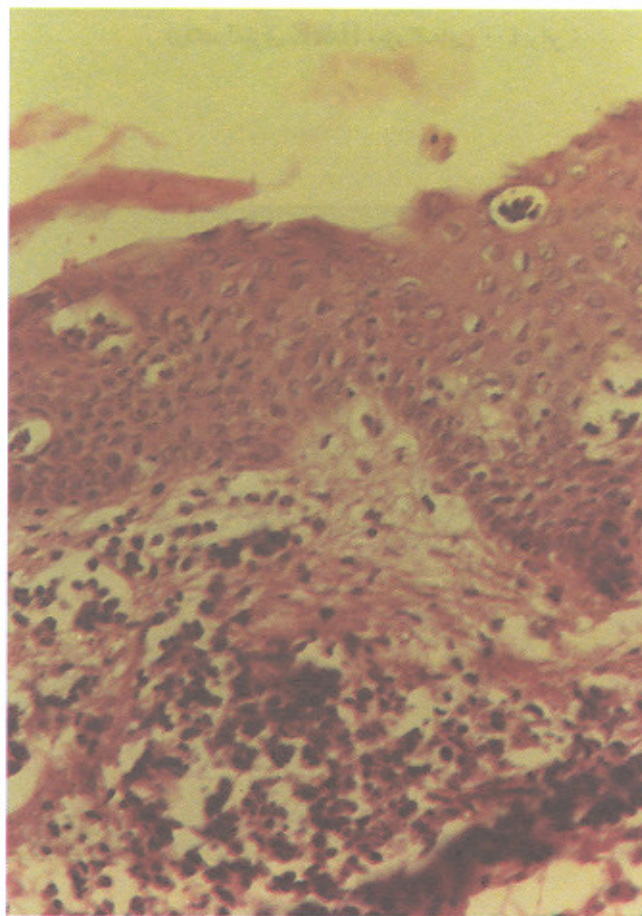
بحث

گزانتوم منتشر نرمولیبیدمیک بصورت ضایعات پوستی

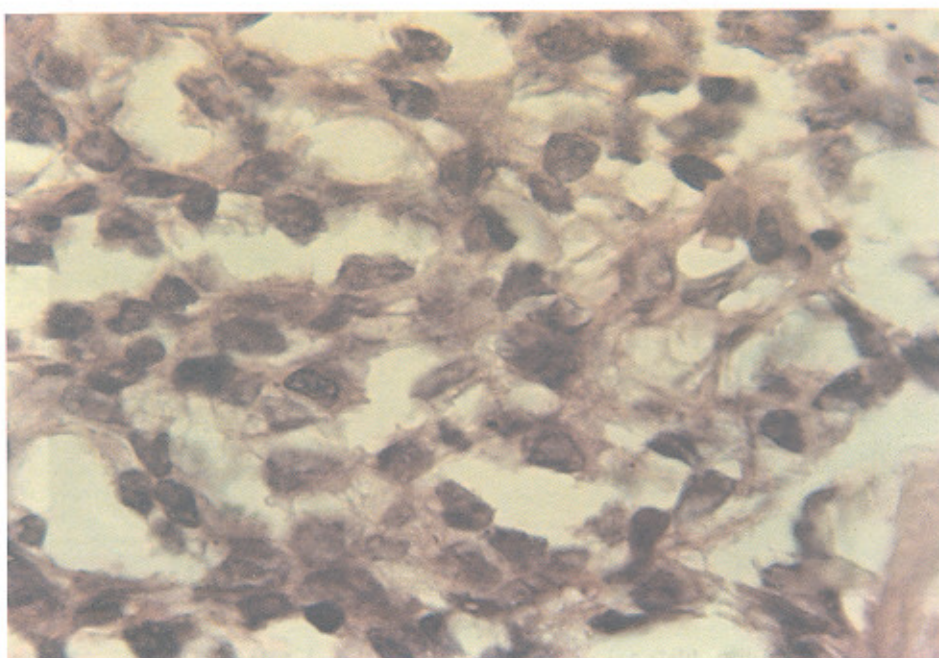
گزانتومایی بزرگ و پهن بروز می‌نماید که در ناحیه صورت و بخصوص در نواحی اطراف چشم‌ها و تنه شایعتر می‌باشد (۲). در این بیماری سوخت و ساز چربی اغلب طبیعی است. ضایعات پوستی ممکن است سالها قبل از اختلال خونی بروز نمایند. لوسمی لنفوم سلول T بالغین (ATLL) یک اختلال لنفوپرولیفراتیو است که ارتباط علت شناسی با HTLV₁ دارد و بطور شایع در مناطق اندمیک مانند جنوب ژاپن و کارائیب دیده می‌شود. پوست در بیش از ۵۰٪ موارد درگیر است که بصورت پاپول‌ها و ندول‌های اریتماتو و ضایعات شبیه لوپوس اریتماتو یا اریترودرمی می‌باشد (۱). خشکی پوست (۴)، عفونتهای فرصت طلب (۵) و گال نروژی (۶) نیز از تظاهرات گزارش شده بیماری می‌باشند. این بیماری معمولاً بین دهه‌های چهارم تا ششم زندگی شروع می‌شود و بطور شایع مردان را گرفتار می‌کند. شایعترین یافته بیماری، لنفادنوپاتی منتشر است، اگر چه هپاتومگالی، اسپلنومگالی، درگیری مغز استخوان و نمای لوسمیک خون نیز در بیش از ۵۰٪ موارد وجود دارد. تشخیص بیماری بر اساس یافته‌های بالینی، حضور پادتن ضد HTLV₁ در سرم و یافته‌های آسیب‌شناسی می‌باشد (۲). HTLV₁ از خانواده رتروویروس‌هاست که در سال ۱۹۷۸ کشف گردید. تاکنون ارتباط این ویروس با ATLL و پاراپلازما اسپاستیک تروپیکال قطعی شده است. در سال ۱۹۸۶ اولین مورد ATLL از ایران با معرفی دو بیمار از شهر مشهد گزارش گردید (۷). طبق مطالعات انجام شده، استان خراسان با شیوع ۲/۳ درصد جزء مناطق آندمیک از نظر HTLV₁ است (۸). تظاهرات شبیه سندرم شوگرن (۹)، درماتیت infective (۱۰) و پلی میوزیت (۱۱) نیز در ناقلین این ویروس گزارش شده است. نکته جالب در مورد بیمار معرفی شده مراجعه وی با حال عمومی خوب و فقط بدلیل نواحی زرد رنگ پوست بدنش بود. بنابر اطلاع ما تاکنون موردی از گزانتوم منتشر نرمولیبیدمیک در بیمار مبتلا به ATLL گزارش نشده است.



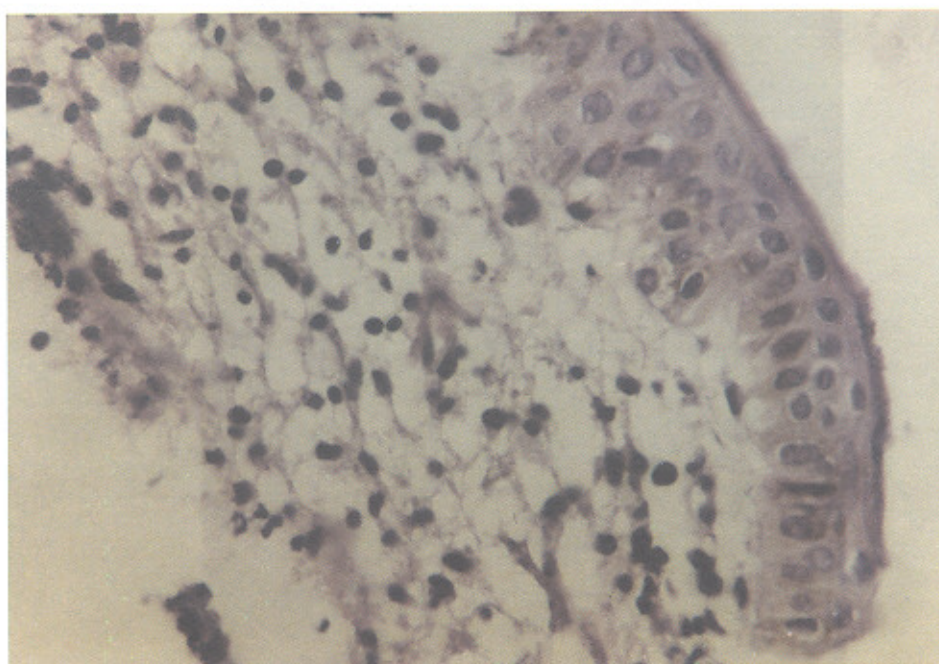
تصویر شماره ۱ - ضایعات لکه‌ای بصورت نوار زرد متمایل به نارنجی در سینه



تصویر شماره ۲ - تجمعات متراکم لنفوسیت‌های آتیپیک با ایدرموتروپسم و میکرو آبه Pautrier
(رنگ آمیزی H&E، بزرگنمایی ۱۰۰ برابر)



تصویر شماره ۳- لنفوسیتها با هسته‌های پیچ خورده نامنظم و زیگوتر
(رنگ آمیزی H&E، بزرگنمایی ۴۰۰ برابر)



تصویر شماره ۴- تجمع ماکروفاژهای کف آلود در درم سطحی
(رنگ آمیزی H&E، بزرگنمایی ۱۶۰ برابر)

- 1-McClean DI, Harvey L. Paraneoplastic syndromes. In: Arndt KA, Leboit PE, Robinson JK, et al (eds). Cutaneous medicine and surgery. Philadelphia: Saunders, 1996: 1843-52.
- 2-Marcoval J, Moreno A, Peyri Y, et al. Diffuse plane xanthoma. J Am Acad Dermatol 1998; 39: 439-42.
- 3- Chu AC. Diffuse plane xanthomatosis. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al (eds). Rook/Wilkinson/Ebling text book of dermatology. Oxford: Blackwell Science, 1998: 2327.
- 4-Thariat J. Cutaneous manifestations of the leukemia – lymphoma of HTLV₁. Med Trop 2001; 61: 173-76.
- 5-Yasunaga JI, Sakai T, Matsuoka M, et al. Impaired production of naive T lymphocytes in human T – cell leukemia virus type I – infected individuals. Blood 2001; 97: 3177-83.
- 6-Takeshita TH. Crusted (Norwegian) scabies in a patient with smoldering adult T cell leukemia. J Dermatol 2000; 27: 677-79.
- 7-Tabiei SZ, Rajabian R, Shirdel A, et al. Adult T-Cell leukemia lymphoma in the northeastern province of Iran. Iran J Med Sci 1989; 13: 85-86.
- 8-ثمره محمدیان، ف. ATLL و HTLV-1: تحقیقی بر بیماران با درگیری پوستی. پایان نامه دکتری تخصصی پوست. دانشگاه علوم پزشکی مشهد؛ ۱۳۷۶: ۱۱.
- 9-Fox RI, Stem M, Michelson P. Update in Sjogren syndrome. Curr Opin Rheumatol 2000; 12: 391-98.
- 10-Mahe A, et al. HTLV₁ associated infective dermatitis. The Lancet 1999; 354: 1386.
- 11-Gilbert D T, et al. HTLV₁ associated polymyositis in Jamaica. Acta Neurol Scand 2001 ; 104: 101-04.