

گزارش یک مورد بیماری نادر پسودوگزانتوماتوس ماستوسیتوزیس

دکتر محمود فرشیان*، دکتر عباس زمانیان**، دکتر علیرضا منصف***

چکیده:

ماستوسیتوزیس منتشر پوست (Diffuse Cutaneous Mastocytosis) یکی از انواع بسیار نادر بیماری ماستوسیتوزیس می باشد که اصطلاحاً به آن پسودوگزانتوماتوس ماستوسیتوزیس گفته می شود. بیماری که شرح داده می شود مرد ۱۸ ساله ای می باشد که با شکایت پاپولهای زردرنگ در نواحی گردن، اندامها، زیر بغل و کشاله ران مراجعه نمود در معاینه پوست با قوام خمیری و شل توأم با افزایش ضخامت مشاهده گردید. با توجه به علائم بالینی و گزارش بیوپسی پوست برای بیمار تشخیص نهائی پسودوگزانتوماتوس ماستوسیتوزیس مطرح گردید.

کلیدواژه ها: کپیر رنگ دانه دار-آسیب شناسی / کپیر رنگ دانه دار- تشخیص

مقدمه:

ماستوسیتوزیس حالتی است که با هیپرپلازی ماست سلها در پوست، مغز، استخوان، کبد، طحال، غدد لنفاوی، مجاری گوارشی مشخص می گردد. از نظر کلینیکی بیماری اغلب همراه فعالیت ماست سلها بوده و علائمی شامل خارش، فلاشینگ، ضایعات کهمیری، درد شکمی، تهوع، استفراغ، اسهال، درد استخوانی، بی ثباتی عرق، سردرد و مشکلات عصبی را ممکن است ایجاد نماید. از نظر پوستی پنج شکل بالینی برای آن تعریف شده که یک نوع نادر آن ماستوسیتوزیس منتشر پوستی می باشد که در این بیماری بعلت انفیلتراسیون منتشر ماست سلها در پوست، پوست حالت ضخیم و متمایل به زرد با قوام خمیری و شل پیدا

می کند که این نمای تی پیک بیماری اصطلاحاً به نام پسودوگزانتوماتوس ماستوسیتوزیس نامیده می شود (۱).

معرفی بیمار:

در تاریخ ۷۸/۸/۹ آقای ۱۸ ساله به نام الف - الف با شکایت پوستی بصورت پاپولهای زردرنگ منتشر در روی تنه، گردن و اندامها به بخش پوست بیمارستان سینا همدان مراجعه نمود. در معاینه تراکم این پاپولها بیشتر در نواحی گردن، زیر بغل، اندامها و کشاله ران بود. سابقه بروز این ضایعات را از سن ۳ ماهگی ذکر نموده که گاهی در روی آن وزیکول یا تاوهایبی بطور خودبخودی یا در اثر ضربه ایجاد می شده است. پوست بیمار ضخیم و رنگی متمایل به زرد پیدا نموده و قوام آن حالتی خمیری و شل داشت، (تصویر ۱، ۲).

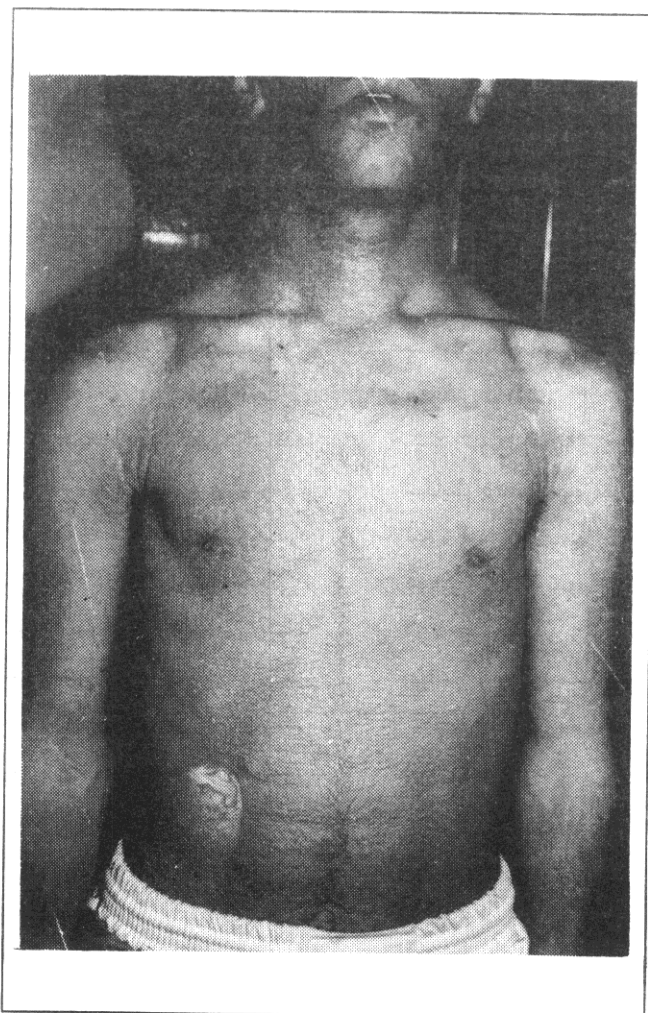
* دانشیار گروه پوست دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان

** استادیار گروه پوست دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان

*** استادیار گروه پاتولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان



تصویر ۱



تصویر ۲



تصویر ۴: رنگ آمیزی گیمسا

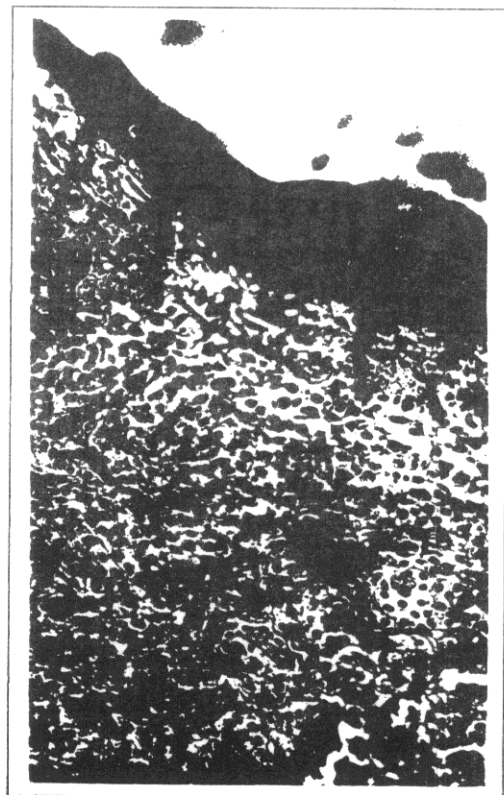
بحث:

اگرچه بیماری ماستوسیتوزیس منتشر پوستی (Diffuse Cutaneous Mastocytosis) در هر سنی دیده می شود در بچه ها شایع بوده و ضایعات پوستی ۱-۲ ماه بعد از تولد ظاهر می گردند (۲) که در بیمار ما نیز سن شروع ضایعات پوستی از ۳ ماهگی بوده است. درگیری سر و گردن و اندامها یک یافته شایع است که در بیمار ما نیز بیشتر گردن، زیر بغل، کشاله ران و اندامها گرفتاری داشت. همچنین ایجاد وزیکول و تاول که مکانیزم آن نامعلوم است بطور خودبخودی یا در اثر ضربه در ۷۰٪-۳۰٪ بیماران گزارش شده (۳) در بیمار حاضر نیز سابقه ضایعات تاولی در گذشته وجود داشت. پوست متمایل به زرد و ضخیم با قوام خمیری و شل که اصطلاحاً پseudogranulomatous ماستوسیتوزیس نامیده می شود، اولین بار توسط Griffiths در بیماران خود شرح داده شده (۴) که خصوصیات بیمار ما نیز با خصوصیات بیمار ایشان منطبق بود. از نظر علائم سیستمیک در این بیماران برابر نظر Butgoun گرفتاری سیستمیک همیشه اتفاق نمی افتد (۵). این بیمار نیز فاقد هرگونه گرفتاری سیستمیک بود اگرچه ممکن است

بیمار از خارش شکایت چندانی نداشت و فاقد هرگونه علائم سیستمیک بود. در معاینه، اندازه غدد لنفاوی و کبد و طحال در حد طبیعی بود و بیمار سابقه علائم گوارشی را نمی داد.

از ضایعات پوستی نامبرده بیوپسی پوست بعمل آمد که مشاهدات میکروسکوپی آن شامل وجود سلولهای مکعبی بصورت گروهی در درم سطحی بود که این سلولها حاوی گرانولهای فراوان در سیتوپلاسم بودند. بیشتر این سلولها در اطراف ضائم دیده می شدند. در رنگ آمیزی که با رنگ گیمسا بعمل آمد سلولها حاوی تعداد زیادی گرانولهای متاکروماتیک بودند که این گرانولها وجود ماست سل را تأیید می کرد. ایفای کلاژن و غدد عرق فاقد تغییرات عمده پاتولوژیک بود.

مشاهدات پاتولوژی وجود ماستوسیتوزیس را مطرح نمود که با عنایت به علائم بالینی تشخیص نوع بسیار نادر آن یعنی پseudogranulomatous ماستوسیتوزیس بعنوان تشخیص نهائی مطرح گردید (شکل ۳، ۴).



در آینده این مشکل را پیدا نماید. همچنین برابر مطالعه Demis بیش از ۵۰٪ بیماران مبتلا به ماستوسیتوزیس فاقد علائم بوده و حدود ۳۰٪ دارای علائم خفیف هستند و تنها ۱۵٪ موارد دارای علائم شدید مانند استفراغ و سنکوپ یا شوک می گردند(۳). بهرحال آن دسته از بیماران که فاقد علائم سیستمیک می باشند در کل مبتلایان پوستی دارای پیش آگهی خوبی هستند(۶).

منابع:

1. Chamion RH, Burton JL, Burns DA, et al. Textbook of dermatology . 6th ed. Vol3. London: Black Well, 1998: 2339-46.
2. Demis DJ. The mastocytosis syndrome: clinical and biological studies. Ann Intern Med 1963;59: 194-206.
3. Demis DJ. Clinical dermatology. New York: Lippincott- Raven, 1998(vol 1); 4-11:1-28.
4. Griffiths WAD, Deneshbod K. Pseudoxanthomatous mastocytosis. Br J Dermatol 1975; 93: 91-5.
5. Burgoon CF, Graham JH, Mc Caffree DL. Mast cell diease. A cutaneous variant with multisystem involvement. Arch Dermatol 1968; 98: 590-605.
6. Irwin M, Freedberg AZ, Eisen KWK, et al. Dermatolgy in general medicine. 5th ed. Vol 2. New York: Mc Graw - Hill , 1999: 1902-7.