

گزارش یک مورد بیماری ایکتیوژیس (ICHTHYOSIS)

مجله نظام پزشکی

سال سوم ، شماره ۳ ، صفحه ۲۵۴ ، ۱۳۵۲

دکتر رضامعظمی * دکتر فریدون مجتهدزاده *



داشت . روی قرنیه چشم‌های بیمار در هر دو طرف قرحة وجود داشت بهمین جهت معاینه ته چشم امکان پذیر نبود . رفلکس نور در چشمها طبیعی بود، رفلکس‌های ورو (Moro) و مکیدن وجود داشت. رفلکس‌های تاندینو و پوستی شکمی طبیعی بود . در معاینه سایر دستگاهها نکته مثبت دیگری وجود نداشت . بیمار بمدت ۱۷ روز در این بیمارستان بستری بود. در این مدت تحت درمانهای لازم شامل شستشوی بدن با سرم فیزیولوژیک و پمادتر امایسین

بیمار نوزاد پسری است ۲۴ روزه بنام غلامرضا - ح - که بعلت پوسته پوسته بودن پوست تمام نواحی بدن در تاریخ ۴۹/۸/۲۴ از همدان بدرمانگاه مرکز طبی کودکان آورده شد و در بخش ۳ بستری گردید .

سابقه بیمار

بنابراین مادر طفل عارضه فوق از یکروز بعد از تولد شروع شد. ابتدا پوست صورت و سپس تنه و اندامها گرفتار گردید .

از نظر زایمان طفل بهنگام بدنیا آمده، زایمان در منزل و طبیعت صورت گرفته و تنفسیه بیمار باشیر گاو بوده است. طفل فرزند هفتمن خانواده است و دو فرزند دیگر این خانواده نیز قبل از چهار عوارض پوستی شبیه همین بیمار بوده اند که یکی پسر، در چهار ماهگی فوت شده و دیگری دختر، در یک سالگی در گذشته است . بقیه فرزندان خانواده و پدر و مادر نوزاد سالم اند و باهم نسبتی ندارند و در افراد خانواده سابقه چنین بیماری را ذکر نمیکنند .

معاینات بالینی

هنگام بستری شدن درجه حرارت بیمار ۳۷/۳، نبض ۱۴۷ در دقیقه، فشار خون $\frac{8}{5}$ ، طول قد ۴۸ سانتیمتر، دور سر ۳۵ سانتیمتر وزن ۲ کیلو و ۷۰۰ گرم بود .

در معاینه بالینی، پوست تمام نواحی بدن بصورت پوسته پوسته بود که این پوسته‌ها بوسیله فیسورهای از هم جدا شده بود. پوسته‌ها بشکل صفحات چند ضلعی بودند . پوست کف پا ضخیم‌تر از حد معمول و رنگ پریده بود . کف دست‌ها نیز پوسته پوسته و ناخنها رنگ پریده ولی رشدشان عادی بود . پلکه‌ای هردو چشم

* مرکز طبی کودکان

** تهران - بیمارستان کودکان شهر آزاد.

بخصوص در سطح خارجی بازوها و پاها وجود دارد، در نواحی مفاصل پوست ضخیم می‌باشد. پوست صورت کم و بیش برآقاست. این بیماران معمولاً در ماههای تابستان به حالت طبیعی بر می‌گردند، اغلب در بین خوشان و نزدیکان بیماران مفترهای مشابه بیماری دیده می‌شود. در شکل شدید بیماری در مناطق وسیع بدن و انتهای پوسته‌های دیده می‌شوند. در این شکل پوسته‌ها سفید، خاکستری و یا تقریباً سیاه و بوسیله ترکهای از هم مجزا می‌باشند. پوسته‌ها از قسمت مرکزی به پوست چسبیده و کناره‌های آنها شل و اغلب بخارج برگشته است. شکل آنها بصورت چهار ضلعی است و در نواحی آر旌 وزانو، پوست ضخیم شده است. پوست صورت معمولاً پوسته پوسته دارد.

در *Ichthyosis simplex* اصولاً پوست نواحی زنداسفل و رکبی و زیر بغل و کشاله ران و ناحیه مقدام و تناسلی دست نخوده مانده صاف و نرمی خود را حفظ می‌کند. پوست کف دست و پا خشک، صاف و کمی ضخیم است. موی سرخشک و پوستدار و ناخنها خشک و شکننده می‌باشد. مخاطها هیچگاه کرفتار نمی‌شوند. عدد عرق و چربی در نواحی دچار شده، کم شود ولی در کف دست و پا و نواحی خم شونده اندامها طبیعی است.

حال عمومی بیمار خوب واز نظر عقلانی و جسمانی، اکثر این بیماران طبیعی هستند.

در بعضی از اشکال استثنائی این دسته، پوست بصورت پوست مار (alligator men) (I-serpentina) و یا پوست تماسح و بالاک پشت (xerodermic idiocy) در آمده است. اگرماهی پوست و آستم معمولاً "از شایع ترین بیماریهای هستند که با این بیماری همراه می‌شوند.

در بعضی از خانواده‌ها عقب افتادگی دماغی نیز گزارش شده است. از ظریف انتقال ارثی *Ichthyosis simplex* (xerodermic idiocy) از نظر انتقال ارثی *I-simplex* بصورت غالب یامغلوب وابسته بجنس منتقل می‌گردد.

از ظریف تشخیصی بیماری ایکتیوژیساده را باید از بیماریهای هیپر-کر آتوپیک دیگر تمیز داد.

Ichthyosis simplex معمولاً در سال اول و دوم عمر پیدا شده تا سن ده سالگی بصورت ثابت درمی‌آید.

بافت شناسی

از ظریف بافت شناسی قسمت شاخی پوست کلفت شده و طبقه granulosum کاهش یافته یا بلکلی از بین رفته است. طبقه Prickle cell layer نازک شده و سلولها کوچکتر از معمول شده‌اند. تغییرات دژنراتیو در کلاههای غدد عرق و چربی پیدا می‌شود. فولیکولهای مودچاره بیپوپلازی و موها نازک، رنگ پریده و پیچ در پیچ شده‌اند.

چشمی، قرار گرفت. بعداز مرخص شدن حال عمومیش بدتر شد و میزده روز بعد مجدداً بدرمانگاه آورده شد و بستری گردید. رادیو گرافی سینه بیمار بر نکوپنوموئی دوطرفرا نشان داد. بیمار تحت درمان آنتی بیوتیک (کاتتر کس + پنی سبلین) قرار گرفت و نیز شستشوی بدن با سرم فیزیولوژیک ادامه یافت ولی درمانهای انجام شده نتیجه نبخشید و بیمار در تاریخ ۴۹/۹/۲۹ در ساعت ۶ صبح درگذشت.

در تاریخ ۴۹/۹/۱۷ از پوست ناحیه بازوی بیمار بیوپسی بعمل آمد، نتیجه بیوپسی (Ichthyosis Vulgaris dominant-type) گزارش گردید.

این بیماری شامل آن دسته از درماتوزهای ارثی هستند که بوسیله سه علامت زیر مشخص می‌شوند:

- ۱- پوسته پوسته شدن
- ۲- ذبری
- ۳- خشکی

این درماتوزها بسدسته هم تقسیم می‌شوند:

- ۱- ایکتیوژیساده
- ۲- ایکتیوژ مادرزادی همراه با قرمزی پوست ichtyosiforme erythroderma
- ۳- ایکتیوژ مادرزادی

بالاضافه شدن بعضی علامت بهر کدام از این سه نوع، سندروم‌های مختلفی وسیله مؤلفین نام گذاری شده است، بطوریکه در هر یک از این دسته‌ها چندین سندروم ممکنست وجود داشته باشد.

ذیلاً این سندرومها را در دسته‌های مختلف نام می‌بریم:

- ۱- ایکتیوژ ساده شامل:

-Refsum's syndrome

-Rud's syndrome

- ۲- ایکتیوژ مادرزادی همراه با قرمزی پوست شامل:

-Sjogren larsson syndrome

- Ichthyosis linearis circumflexa

۱- ایکتیوژ ساده

Ichthyosis Simplex

این عارضه بنامهای fish skin disease I-vulgaris (بیماری پوست ماهی) نیز خوانده می‌شود. شکل خفیف آنرا xeroderma مینامند که اغلب در کلینیکهای پوست دیده می‌شود. این دسته از بیماران اغلب در ماههای زمستان به پیشک مراجعه می‌کنند. پوست آنها خشک و دارای پوسته‌های نازک آردی شکل (branny) می‌باشد. این پوسته‌ها

درمان:

درمان موضعی با حمام نمک ۳ درصد نتیجه خوب داده است. متعاقب این حمام میتوان از محلول ده درصد نمک همراه با مقدار مساوی lanolin و نیز نورآفتاب استفاده کرد. در نیستان باید مصرف صابون را در این بیماران محدود کرد.

Refsum's syndrome

این سندروم نام دیگری نیز دارد: Heredopathia atactica
Polyneuritiformis

در این سندروم I-simplex ممکنست بار تینیت پیگمانتر و پلی نوریت مزمن و نیز ضعف پاها و اختلالات حسی و رخوت تدریجی عصب شناوی و زیادی پروتئین مایع نخاع همراه گردد.

این بیماری بسیار نادر است، اولین مورد آن در سال ۱۹۵۴ در نروژ گزارش گردید، دونوع از این بیماری را نام برده اند:

۱- نوع اطفال

۲- نوع بالغین

دسته اول بیمارانی هستند که علائم بیماری آنها از ۴ تا ۷ سالگی شروع میشود ولی علائم بیماری در نوع دوم از ۳۰ تا ۴۰ سالگی آغاز میگردد.

این بیماران همگی هنگام تولد سالمند و هیچگونه علائم بیماری ندارند. بیماری بطور ناگهانی بروز میکند، ابتدا اشتها و وزن بیمار بتدریج کم میشود. بعدها پوست نواحی بدن خشک شده علائم پوسته شدن ظاهر میگردد و سپس کری باین علائم افزوده میشود.

در امتحان بالینی، شب کوری و رتینیت پیگمانتر وجود دارد. بیمار تدریجاً دچار پلی نوریت می شود. عضلات لاغر شده و پارزی پیش رو نده در عضلات پا پیدا میشود. حس شناوی کم شده که معمولاً منشاء عصبی دارد و در بعضی نیز کری مطلق ایجاد میشود.

در امتحان مایع نخاع عدم تطابق بین آلبومین و سلول وجود دارد. آلبومین بالا سلول طبیعی است. هوش این بیماران معمولاً طبیعی میباشد، در بعضی از آنها اختلال اسفنجک ادرار دیده میشود. اختلال حس بصورت مختلف شدن حس درد و گرما در آنها وجود دارد.

۱- در این بیماران ممکنست خیلی زود پیدا شده و یا بعداز بروز سایر علائم ظاهر گردد.

Rud's syndrome

این سندروم با سعادت ذین مشخص میشود:
۱- ایکتیویز ساده

۲- عقب افتادگی عقلانی

۳- حملات صرع

در نصف بیماران انفانتیلیسم نیز دیده میشود. تقریباً ۲۴ مورد از این سندروم شرح داده شده است و مسلمات عددی است نیز وجود داشته که تشخیص داده نشده اند. گزارشها حاکی است که این سندروم در بین سفید پوستان وجود داشته و هر دو جنس مونث و مذکور به نسبت مساوی دچار شده اند.

در بیماران گزارش شده درجات مختلفی از ایکتیویز که همراه با عقب افتادگی عقلانی بوده دیده شده است. اغلب این بیماران حملات صرع کوچک و بزرگ نیز داشته اند. علائم غیر طبیعی دیگری نیز که در زیر خلاصه میشود جزء علائم این بیماران شرح داده شده است:

کوتاهی قد- زیگانتیسم نسبی استخوانهای دراز- آنمی ماکروسیتیک پلی نوریت- رتینیت پیگمانتر- تنانی- هیپر گلیسمی- هیپوپلازی مینای دندان- آتروفی عضلانی- هیپوتیروئیدی.

طریقه توارث این بیماری هنوز کاملاً مشخص نشده است. این بیماری را باید از بیماری xerodermic idiocy در بیماری اخیر در ماههای اول زندگی ایجاد شده و مشخص میشود بالاختلال رشد جسمی- اختلال تکلم- الیگوفرنی. این علائم معمولاً در این بیماران دیده نمیشود ولی باید الکتروآنفالوگرافی در آنها انجام گیرد تا وجود تمایل به اپیلپسی در آنها نشان داده شود. علائم مغزی و پوستی و عصبی بیماران مبتلا به rud's syndrome دائمی هستند و این بیماران احتجاج به نگاهداری مخصوص دارند.

۳- ایکتیویز مادرزادی با قرمزی پوست

Congenital ichthyosiform erythroderma

بیماری مادر زادی فوق العاده نادری میباشد دو علامت بزرگ این بیماری عبارتند از:

هیپر کراتوز واریتی و درمی که از نظر شدت و وسعت در بیماران مختلف متغیر است، ممکن است هر دو باهم و یا یکی بعدها دیگری ظاهر کنند. پوسته پوسته شدن معمولاً در همه نواحی بدن بوده و از قریب نیز بصورت منتشر در پوست نواحی مختلف بدن دیده میشود. علائم این بیماری معمولاً در ابتدای طفو لیت بروز میکند و در هر دو جنس، بیماری بطور مساوی دیده میشود گاهی علائم بیماری در سنین بالا ظاهر مینماید.

بافت شناسی

از نظر بافت شناسی در پوست این بیماران هیپر کراتوز فراوان و نیز اکثر آهیپر قریبی طبقه گرانولر وجود دارد و در بعضی جاهای ممکنست طبقه گرانولر نازک شده یا وجود داشته باشد. طبقه granulosum حفره ای شده و بصورت مشبکی در آمده است

C. Ich. ery. را نیز باید از Pityriasis rubropilaris تشخیص داد. بیماری اخیر به صورت مادرزادی و نیز بصورت بیماری عمومی نمیباشد. وجود پاپولهای فولیکولی Follicular papules خصوصاً در سطح پشتی انگشتان مشخص این بیماری است.

وجود نرم در C. Ich. ery. ممکنست باعث رشد قارچ کاندیدا آلبی کنس در کشت این نواحی شده تشخیص generalized moni-liaisis مطرح گردد.

درمان

درمان بخصوصی برای این بیماران وجود ندارد. درمانیکه در simplex-I. مطرح است در اینجا نیز در عمل بکار می‌آید. برای بیمارانی که در تابستان ناراحت هستند بکار بردن حوله مرتوب آنها را راحت تر میسازد.

Sjogren larsson syndrome

در این سندرم علائم C. I. ery. همراه با Oligophrenia و نیز اختلالات اسپاستیک (ماقند بیماری لیتل) وجود دارد گاه دژنرسانی رتین نیز دیده میشود، این بیماران معمولاً از دوران طفولیت دچار C. Ich. ery. هستند و نبر عقب افتادگی مغزی از اوائل زندگی در آنها شرح داده شده است. این بیماران Low imbecile یا Idiots هستند. spastic diplegia در آنها صورت علامت دائمی است که تدریجیاً آتروفی عضلات پا پیدا میشود، گاه تشنج نیز در آنها دیده میشود.

از نظر رشد جنسی این بیماران طبیعی میباشند. علت بیماری معلوم نیست در نصف موارد همخونی وجود دارد. بعضی از بیماران تاشست سالگی نیز رسیده‌اند ولی مرگ زودرس در این بیماران بسیار زیاد است.

از این بیماری ۳۳ مورد از شمال سوئیس گزارش و بعداً در نقاط دیگر جهان نیز دیده شده است. نسبت بینلایان در هر دو جنس مساویست.

Ichthyosis linearis circumflexa

این بیماری با علائم زبر مشخص میشود:

هیپرکراتوز در نواحی فلکسور همراه با تعریق زیاد در کف دستها در موقع تولد پیدا می‌شود و یا از شف ماعگی تظاهر میکند. ابتدا پوسته پوسته شدن و قرمزی در صورت و انتهایاها وبعد در مدت کوتاهی علائم روی تنہ ظاهر میشود، این علائم از جایی بچای دیگر و از روزی بروز دیگر در تغییر است.

نواحی زبر بغل، رکبی، وساعده دچار هیپرکراتوز هستند. در این دسته از بیماران رشد طبیعی است و تغییراتی در ناخن، مو، دندان هر گز دیده نمیشود.

طاولهای در این فضاهای پیدا میشود. عدد عرق و چربی رشد بیشتری دارند، در نسخ الاستیک تغییراتی دیده نمیشود.

علائم بالینی

ایکتیوز معمولاً وسیع میباشد و ممکنست بصورت پوسته‌های چهار ضلعی یا چند ضلعی تظاهر کند. نواحی زبر بغل، کشالران، گرد و در فضای cubital و popliteal، پوست بصورت ورقه‌های کلفت تیره یا تههای در می‌آید. از دیگر تغییراتی در این نواحی ایجاد نرم همراه با بوی نامطبوعی میکند. پوسته‌های فراوانی در سر دیده میشود. بیماری عمومی و قرینه است. در دستها و پاها توده‌های زرد رنگ سفتی دیده میشود که شباهت به کراتوز بعلت سمومیت با آرسنیک دارد.

در کف دست و پا، تعریق زیاد است، ممکنست اریتم عمومی در گردن، چینها، انتهایا، صورت، سینه و شکم وجود داشته باشد. معمولاً صورت این بیماران قرمزاست، ورم ملتحمه دو طرفه همراه با پلک پائین وجود دارد. ممکنست صورت بیش از اندازه عرق کند. افزایش ترشح چربی در صورت منظر مخصوصی (greasy varnished) را ایجاد میکند.

ناخنها کلفت و زبر است و در بعضی از بیماران بطور استثنایی ممکنست ناخن وجود نداشته باشد. در بعضی بیماران موهای ناخنها رشد سریع دارند، و در بعضی تأخیر رشد دارند.

در ۲۵٪ موارد طاولهای در پوست وجود دارند. ممکنست این طاولهای از بدلتولد وجود داشته باشند و پا اینکه دیرتر تظاهر کنند. در کشالران، گردن، ساق پاها این طاولهای وجود دارند که ترکیدن آنها معمولاً باتب و ناراحتی همراه است. تب گاهی در حدود ۱۰ روز طول میکشد و زمانی خیلی زود بر طرف میگردد، با ترکیدن این طاولهای پوست تازه بسرعت ایجاد میشود.

بیشتر این بیماران از نظر عقلانی و جسمانی در وضع متعادلی هستند. بعضی از آنها ممکنست دچار فقر غذایی و عقب افتادگی عقلانی، کوتاهی انجمنان، ناهنجاری دندانها، ناهنجاری گوشها، کاتاراکت و کدورت قرینه باشند.

از نظر توارث اشکال غیر طاولی بصورت مغلوب واشکال طاولی بصورت غالب انتقال می‌یابند.

از نظر تشخیصی گاهی در دوران بلوغ C. Ich. ery. طاولهای در دوران بلوغ از بین میرونده و تظاهری ندارند و اریتم محدود بیک عضو (مثلاً صورت) شده هیپرکراتوز نیز محدود میگردد. در این صورت ممکنست تصور شود که بیمار دچار I-simplex میباشد که مطوح فلکسور و کف دست و پا (volar) بیمار را نیز دچار ساخته است. در این موارد تاریخچه دقیق بیماری کلید تشخیص است.

در عرض ۲۴ ساعت پس از تولد، ترکهای روی پوست پیدا شده و پوست بصورت صفحاتی کنده شده که زیر آنها قرم است در می‌آید. حال عمومی طفل بتدریج بهتر و قابل پرستاری می‌شود. پیشرفت نهائی بیماری بین ۳ تا ۱۰ هفته است. ممکنست شروع بیماری از زندگی داخل رحمی باشد. اینگونه بیماران پس از تولد خیلی زود از بین میروند.

در شکلهای خفیف ممکنست ضایعه محدود بدهست و پا و یاصورت باشد. در گزارش‌های رسیده عیوب دیگری نیز در استخوان، مو، ناخن و مغز این بیماران ذکر شده است. این بیماران اکثرًا در یکی دو روز اول عمر از غذایی یا کمی دیرتر بعلت عفونتهاي اضافي می‌میرند. در بعضی از آنها اریتم و پوسته پوسته شدن پوست گاه تادو سالگی ادامه می‌باید و گاه اختلالات پوستی این بیماران بصورت ایکتیوزیس ساده تا آخر عمر باقی می‌ماند.

از نظر توارث این بیماری بصورت مغلوب انتقال می‌باید.

درمان

از نظر درمان استروئیدها و ویتامین A بکار برده می‌شود و نیز جهت از بین بردن عفونتهاي اضافي آنتی بیوتیکهاي و میبع الطیف مصرف می‌شود.

علت بیماری مشخص نیست و بنظر میرسد بطریقه مغلوب انتقال يابد. از نظر درمان کورتیکوستروئیدها اثر مؤقت دارند.

۳ - ایکتیوز مادرزادی

Ichthyosis Congenita

اسامي دیگر این بیماری عبارتند از:

-Harlequin fetus

-Fetal ichthyosis

-Lamellar exfoliation of the new born

این بیماری از هنگام تولد وجود دارد. ۷۰ مورد از این بیماری گزارش شده است. نسبت مبتلایان در هر دو جنس مساویست و در نژاد سفید بیشتر دیده شده است.

بافت شناسی

از نظر بافت شناسی پوست دچار هپپن کراتوز است و طبقه گرانولر کم رشد کرده قسمت مخاطی و مو و عدد عرق معمولاً طبیعی هستند.

علائم بالینی

نوزاد هنگام تولد معمولاً از یک پوشش پوستی armor-like parchment-like membrane پوشیده شده است.

علام دیگر عبارتند از:

در پلاک پائین، ectropion، بر گشتگی لبهای بیرون، تنگی نفس، بر گشتگی گوشها و بینی، clubbing در انگشت‌ها.

REFERENCES :

- Bloom, D. and Goodfried, M.S.: Lamellar ichthyosis of the newborn. The «Collodion baby»: A clinical and genetic entity; Report of a case and review of the literature with special consideration of pathogenesis and classification. Arch. Dermat., 86:336-342. (Sept.) 1962.
- Butterworth, T. and Strean, L.P.: Clinical Genodermatology. Baltimore, The Williams Wilkins Company, 1962.
- Comel, M.: Ichthyosis linearis circumflexa dermatologica. 98:133, 1949.
- Hanssler, H.: Treatment of ichthyosis congenita gravis with cortisone. Deutsche med. Wchnschr. 82: 1733-1734, 1957.
- Link, J. K., and Roldan, E.C.: Mental deficiency, spasticity, and congenital ichthyosis. J. Pediat. 52: 712 (June) 1958.
- Refsum, S. Salomonsen, L. and skatvedt, M.: Heredopathia atactica polyneuritiformis in children: A preliminary communication. J. Pediat. 35: 335-343, 1949.
- Schneider, W. Coppenrath, R. and Bock, H.D.: Ichthyosis linearis circumflexa (Comel) in family with ichthyosis vulgaris arch. Klin. U. exper. Dermat. 215: (79-92) 1962.
- Vineyard, W.R., Lumpkin, L.R., and lawler, J.E.: Ichthyosis linearis circumflexa a variant of congenital ichthyosiform erythroderma. Arch Dermat. 83:630-635 (April) 1961.
- Zaleski, W. A.: Congenital ichthyosis, Mental retardation and spasticity (Sjogren larsson syndrome) Canad, M.A.J. 86:951-954 (May 19) 1962.
- Ferrier, P.E., and Ferrier, S.A.: Silver's syndrome: Report of case with chromosomal and dermatoglyphic study. J. Pediat. 70:438, 1967.
- Chernish, A.M.: Personal communication .
- Clinical pediatrics volum. 7, No 10, Oct. 1968. P: 605.