

گرانولومای کشنده خط میانی (Lethal Mid - line Granuloma)

مجله نظام پزشکی

سال هفتم : شماره ۴ ، صفحه ۲۲۹ ، ۱۳۵۹

* دکتر ضیاء ثابت راسخ - داتر عبدالله خیریه *

Weinberg دو مورد از این بیماری را ذکر میکند که در مرحله انتهائی دچار ضایعات قطعی پری آرتربیت گرهای شده اند (۱۲). Duff در بررسی کالبد شکافی (اتوپسی) ۲۲ بیمار مبتلا به ضایعات گرانولومی باعلت فامولوم که تحت درمان با سولفامید بوده اند، این نتیجه بدست آمده که ضایعات گرانولومی که در خط وسط صورت ایجاد میشوند، در اثر پری آرتربیت گرهای میباشند. زیرا ضایعات آسیب شناسی این دونوع عارضه (چه توسط سولفامید یا بعلت نامعلوم) مشابه و غیرقابل تشخیص از یکدیگرند و نتیجه نوعی آلرژی میباشد.

De Oreo معتقد است که نخستین ضایعه در گرانولومای کشنده خط وسط یک زخم مخاطی بینی و حلق است و در اثر زخم، پادگن (آنترن) یا نوعی سم از سلولهای خراب شده بوجود میآید که به عنوان عامل حساس کننده عمل میکند و بعد از آن بروزگار شده بوجود میمایند یا مواد سمی یا پادگنی که از آن ایجاد شده، در جریان خون آزاد میشود و بدین را به ساختن پادتن (آنترن کور) علیه مخاط بینی و حلق و دیگر اعضاء تحریک میکند (۴).

بنابراین فرضیه درصورتیکه پادتن فقط علیه مخاط دستگاه تنفسی فوقانی باشد تولید ضایعه کلاسیک گرانولومای خط وسط کشنده میکند و اگر علیه اعضاء دیگر مانند کلیه، ریه و پوست باشد تولید ضایعه Wegener مینماید.

Gregory و Michaels ۱۰، مورد دیگر از این عارضه گزارش کردند و بخصوص اهمیت انهدام بافتی همراه با اکسودای حاوی

در سال ۱۸۹۶، نخستین بار McBride نوعی ضایعه گرانولومی همراه با نکروز را در بینی و حلق شرح داده و آن را گرانولوم بدخیم نامید (۱).

استوارت (Stewart) در سال ۱۹۳۳، شرح بالینی کاملی از این بیماری را منتشر کرد (۱۰).

در سال ۱۹۳۹، Wegener ضایعه گرانولوماتوی مشابه چند کانونی را در بینی و حلق و احشاء شرح داد.

در سال ۱۹۶۸ Friedmann در بررسی و مطالعه موارد منتشره در نوشته های پزشکی این بیماری را به دو دسته تقسیم کرد (۵) :

۱- نوع کلاسیک استوارت که یک کانونی است.

۲- نوع Wegener که منتشر بوده و ریه و کلیه را مخصوصاً مبتلا میسازد.

در نوع استوارت ضایعه محلی و منحصر به قسمت فوقانی دستگاه تنفسی است که ممکن است بدون گرفتگی بینی باشد و به نقاط دیگر بدن منتشر نمیشود. این بیماری در مرحله فعال به دهان و سقف دهان انتشار پیدا میکند و فقط در مرحله انتهاei است که بافت های فرم صورت و استخوان های مجاور را فرا میگیرد و عمولاً در مدت ۱۰ تا ۱۲ ماه منجر به مرگ میشود.

علت بیماری هنوز شناخته نشده است و به نظر میسد مکانیزم آن افزایش حساسیت دیررس باشد (۸، ۱۱).

به نظر Williams تشکیل ضایعه گرانولوماتو عیناً شبیه ضایعات پری آرتربیت گرهای است (۱۴).

* دانشکده پزشکی رازی، دانشگاه تهران.

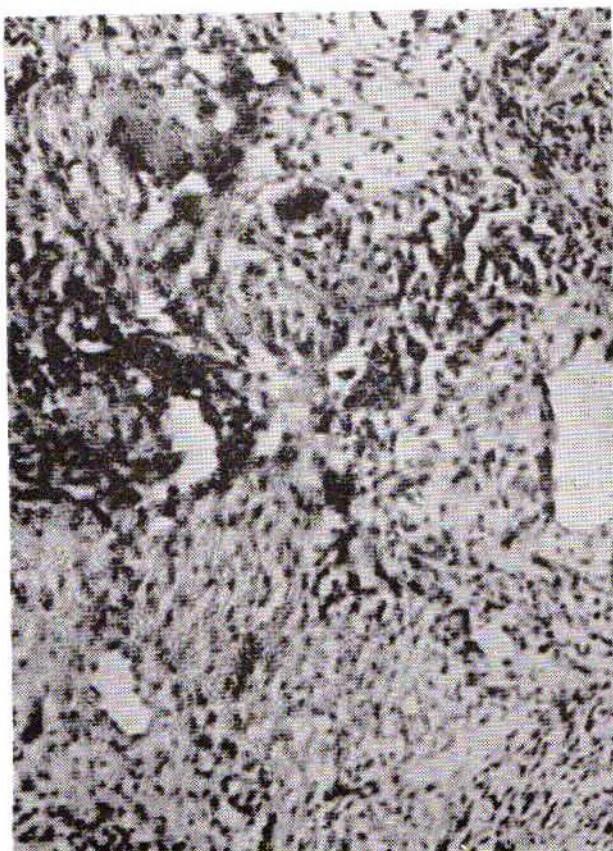
معروفی میگردد.

شرح حال بیمار: بیمار مردی است ۳۷ ساله، که در تاریخ ۵۲/۲/۲۰ بعلت توپرینی مراجعه کرده و مدت بیماری را دو ماه و نیم ذکر کرده است. یکبار با تشخیص سیتوزیت طرف چپ مورد عمل جراحی قرار گرفته ولی بکماه بعد از عمل ناراحتی عود نموده وضع شنوای نیز اضافه شده است. در معاینه حلق و دهان نکته مرضی دیده نشد و فشارخون ۱۲/۸ بود. در معاینه بینی تومور جوانه دار در طرف چپ با ترشحات چرب کی غایظ در محل ضایعه دیده شد. درجه حرارت بین ۳۷ تا ۳۸ درجه بود.

یافته‌های آزمایش‌هایی: تمداد گلبول سفید ۷۶۰۰ در میلی‌ملتر مکعب با ۵۴٪ لنفوسيت، آزمایش واسرعن برای سی‌فلایس منفی بود. در آزمایش پرتونگاری صورت، سینوسهای هردو طرف کدر بودند ولی خوردگی استخوان مشاهده نشد.

آزمایش آسیب شناسی: درسه نوبت از ضایعه بینی نمونه برداری بعمل آمد، فاصله بیوپتی‌دا ازدو تا چهارماه بوده است که هرسه مورد مشابه بوده‌اند.

ماکروسکوپی: بافت‌های ارسالی شامل قطعات کوچک که رویهم قته به‌آباد ۵/۵×۳×۲ میلی‌ملتر با قوام فرم بر نگ کرم بوده‌اند.
دیگر وسکوپی: ضایعه یک گرانولوم پلئومورفیک همراه با نکروز را نشان میدهد (شکل شماره ۱)، سلواهای آماسی مزمن از نوع



شکل ۱- سلواهای مختلف آماسی و هستیوست با درشت نهالی قوی

سلولهای آتی پیک درشت و پلئومورفیک را که از خود فالاتیهای متوری وفا گوسیتیک نشان میدادند خاطر نشان ساختند (۱۶). میکروسکوپ الکترونی فاگوزومهای فراوانی را در این سلولها نشان میدهد. بحث درباره بدخیم بودن ضایعه بر اساس سلول شناسی و نمای رتیکولین موجود در ضایعه، تهاجم به: خلاطات، غلافهای عصبی، عروق خونی، استخوان‌ها و تهاجم به گرهای لفی دور است، طحال، کبد، مغز استخوان و دیگر مناطق قرار دارد. یقینه مؤلفان سلولهای بدخیم همان هیستیوستیهای باقی میباشد (۱۶).

در گزارش‌های مختلف ضایعه فوق یک بیماری اتوایمون و یک آماس گرانولوماتو باعث نامعلوم نیز گزارش شده است و همچنین مواردی دیده شده که سولفامید باعث ایجاد آن گردیده است.

جایگزینی ضایعه: چنانچه قبل از اشاره شد اغلب این بیماری قسمت فوقانی دستگاه تنفس را گرفتار میکند و سقف دهان و بافت نرم واستخوانهای صورت و بینی و گوش از نواحی جایگزینی آن است. پیشرفت آن سریع و تقابلی به زخمی شدن دارد و بالاخره منجر به نکروز و گانگرن بافت نرم واستخوانها میشود.

شموع بیماری: بیماری نسبتاً نادر است و از سال ۱۹۵۷-۱۸۹۷ Blatt و همکارانش ۱۲۴ مورد جمع آوری گردید (۳). در سال ۱۹۶۸ Thom سه مورد در لندن گزارش کشیده است (۱۱).

اسامی مختلفی که تاکنون از نظر آسیب شناسی در این ضایعه بکار رفته عبارتند از:

- گرانولوم اختصاصی

- گرانولوم غیراختصاصی با خاصیت پلئومورفیک

- گرانولوم قانقاریائی

- گرانولوم شبئوپلاس

- گرانولوم غیرترمیمی بینی.

ضایعه یکسر در جنس مذکور دیده میشود^{۱۰} و نسبت مرد به زن دو برابر است.

اکثریت بیماران در سنین بین ۲۵ تا ۵۵ ساله میباشند.

علائم بیماری: بستگی به محل ضایعه دارد و بر حسب شیوع عبارتند از:

narahitehای تنفسی، خونریزی و یا وجود توموری در ناحیه بینی و حلق، گرفتگی و انسداد بینی، زخم دهان و تخریب استخوان صورت است که منجر به تحلیل رفتگی عمومی میشود. کری نیز یکی از انشانهای بارز این بیماری است.

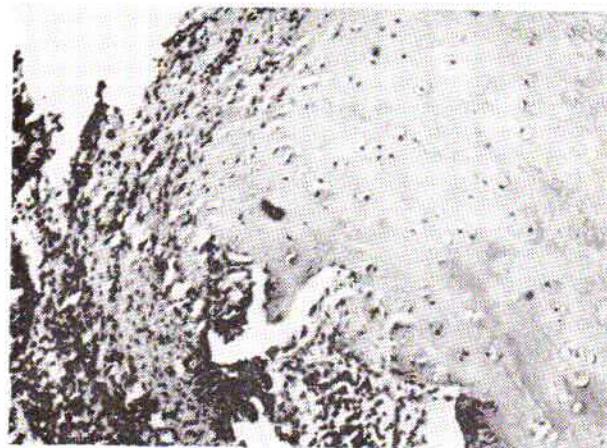
در تشخیص افتراقی، گرانولوم Wegener، آنژیوفیبروم بینی و حلق و یا گرانولومهای قارچی و تومورهای لفناوی از نوع هوچکین و یا لنفوم مطرح میشوند. ولی تشخیص نهایی با نمونه برداری (بیوپسی) است، در این مقاله یک مورد بیماری ذکر شده

در موارد عادی مرگ با این عارضه در مدت ۱۰ تا ۱۲ ماه فرموده است. به همین دلیل McBride آن را گرانولوم بدخیم نامیده است.

بروز نشانه‌های بیماری بسته به محل پیدایش ذخم و ضایعه نسبی است. بهترین درمان در نوع کلاسیک گرانولوم خط میانی کشنده اشعه درمانی است ولی بنا بر عقیده مایکل و گریگوری بسیاری از موارد این بیماری در گروه ضایعات لنفوماتوز خوش خیم قرار دارد و مقادیر کم اشعه درمانی نمیتواند در بیوود آنها مؤثر باشد. بلکه به تجربه ثابت شده که این نوع درمان باعث تشید بیماری نیز میگردد و همچنین درمان با کورتیکو استروئیدها که در مورد گرانولومای Wegener مؤثر میباشد، نمیتوانند تأثیری در بیماری‌های لنفوم که گرانولومای بدخیم نیز در زیر چتر آنان قرار دارد مفید واقع گردد (۱۵).

خلاصه: در این مقاله یک مورد بیماری گرانولومای خط میانی کشنده، (Lethal Mid - Line Granuloma) شرح داده شد که شباهت بالینی و افتراق آن با بیماری Wegener داشت. علت بیماری هنوز شناخته نشده ولی به نظر میرسد یک پدیده ایمونو-لیزیک باشد که بدن نسبت به پادگن‌های مخاط تنفسی در مورد گرانولومای بدخیم و پادگن‌های نسوج دیگر در مورد گرانولوم Wegener حساس شده و پادتن می‌سازد. درمان بیماری در نوع کلاسیک موضعی توسط اشعه درمانی است ولی بنا بر عقیده بعضی از مؤلفان اشعه درمانی با مقادیر کم در نوع گرانولومای بدخیم نمیتواند موثر باشد. در نوع گرانولوم Wegener داروی پرده نیزولون (Prednisolone) داروهای ایمونوسوپرسیمومی میباشد. اثر Prednisolone روی بافت ذخیمی و نسج نکروزانت بصورت ترمیم موقتی آن است و علت را در زمینه نارسائی غدد فوق کلیه میدانند که در این بیماران ایجاد میشود.

لنفوسمیت، هیستیوسمیت، پلاسموسیت و فیبروبلاست هستند. تعدادی سلولهای اوزنوفیل نیز دیده میشود. در بین سلولهای آماسی کانسون نکروز جود دارد که به طرف غضروف پیشرفت کرده است (شکل ۲).



شکل ۲- در بین سلولهای آماسی کانسون نکروزهای میشه که به طرف غضروف پیشرفت کرده است.

تشخیص افتراقی: گرانولومای خط میانی کشنده را میتوان با گرانولوم و گنر دستگاه تنفسی، لنفومها، بیماری هوجکین و ضایعات قارچی و سیفیلیس اشتباه کرد که احتیاج به بررسی دقیق علامت بالینی، آزمایشگاهی، بافت‌شناسی و آسیب‌شناسی وجودست-پاتولوژی دارد.

بحث:

وجه تمايز گرانولوم خط میانی کشنده با گرانولوم Wegener ضایعه عمومی و خراب کننده است که به صورت التهاب رگ (Vasculitis) میباشد و در اعضاء و نسوج مختلف بدن دیده میشود. تقریباً همیشه با آبداده ریه و کلیه همراه است ولی گرانولومای خط میانی کشنده منحصر در دستگاه تنفسی فوقانی میباشد و با آماں رگها همراه نیست. پیشرفت آن سریعتر و دیر و زودتر منجر به مرگ میگردد.

REFERENCES:

- 1- McBride, P.: Case of rapid destruction of the nose and face. Proc. Laryngol. Soc. (London). 1896.
- 2- Bronson, R.A.: Idiopathic Lethal Granulomas of the Mid - Line Facial Tissue A. M. A. Arch. Dermatol. and Syphil. 76: 293 - 390, 1956.
- 3- Blatt, I. M. and Lawrence, M.: Arch Otolaryngol. 73: 639, 1961.
- 4- De Oreo, G. A.: Wegener's Granulomatosis Arch. Dermatol 81: 169, 1960.
- 5- Friedmann, I. and Osborn, D.A.: Malignant granuloma and Wegener's granulomatosis. J. Laryngol. 83: 129 - 136, 1968.

- 6- Friedmann, I.: Proc. Roy. Soc. Med. 57: 289, 1964.
- 7- Levan, N. E.: Malignant granuloma of the face A.M.A. Arch. Dermatol and Syphyl. 68: 187, 1953.
- 8- Petterson, E. and Hojlund carlsen, B.: Acta Oto - Laryngol. (Stockh) 61: 189, 1966.
- 9- Spear, G. C. and Walker, W. C.: Lethal Mid - Line Granuloma. Bull. Johns Hopkins Hospital 99: 313, 1958.
- 10- Stewart, J. P.: Progressive lethal granulomatous ulceration of the nose. J. Laryngol. 48: 657 - 701, 1933.
- 11- Thom, G A.: Lethal mid - line granuloma and Wegener,s granulomatosis. J. Laryngol (London). 82: 129 - 139, 1968.
- 12- Walten, R. W. J.: Clin. Pathol. 13: 279, 1960.
- 13- Weinberg, T.: Periarteritis nodosa in granuloma of unknown ethiology: Report of 2 cases AM. J. Clinical. Pathol. 16: 784 - 791, 1946.
- 14- Williams, H. L.: Lethal mid - Line granulomatous ulceration involving the mid - line facial tissues. Ann. Oto Rhin - Laryngol 58: 1013 - 1054, 1949.
- 15- Non - healing (Midline) granuloma (editorial). Lancet. 1: 1296 - 7, 1977.
- 16- Michaels, L., Gregory, M. M. J. Clin, Pathol. 30: 317, 1977.