

- سرولوژی (V.D.R.L.) منفی .

- آزمایش میکروسکپیک (بیوپسی) از تومور روی ساعد نمای نروفیبرومای طبقه درم با آثار واکنش آماسی گزارش شد .
حال عمومی بیمار در بیمارستان خوب بوده و در معاینات عمومی و سابقه شخصی و فامیلی نکته مهمی وجود نداشته است. بیمار در تاریخ ۴۹/۳/۲۳ از بیمارستان مرخص و پس از چند روزی عازم مشهد شده و بدرمانگاه دانشکده پزشکی مشهد مراجعه نموده است. در آنجا از پلاکهای انفیلتره پوست بیوپسی بعمل آمده که گزارش آن چنین است : در امتحان میکروسکپیک ضخامت اپیدرم نامنظم شده است . در درم ، کانوهای انفیلترای سلولی پلیمر ف ساخته شده از لنفوسیت پلاسموسیت ، هیستوسیت ، پلی نوکلئار ائوزینوفیل و سلولهای درشت با هسته های جوانه دار در درم سطحی و میانی مشاهده میشود . جابجا در ضخامت اپیدرم اگزوستوز سلولهای هیستوسیت مشاهده است که نمای باصطلاح میکروآبسه (Pautrier) را دارد . تشخیص «میکوزیس فونگوئید».

بیمار ، پس از بازگشت از مشهد ، مجدداً در مرکز درمانی رضا پهلوی معاینه شد زخمی انفیلتره در ناحیه کتف راست داشت و ضایعات با شدت بیشتر و خارش شدید در سراسر بدن دیده میشد . او مورد رادیوتراپی قرار گرفت ، در ناحیه کتف سه جلسه رادیوتراپی (300R, 65KV) بعمل آمد و ۶ جلسه نیز رادیوتراپی در پلاکهای ناحیه شکم انجام گرفت . ضایعات در ناحیه شکم بهبود نسبی و زخم کتف التیام یافت . پلاکهای انفیلتره اطراف آن از بین رفت . اما بیمار همچنان از خارش شدید و ضایعات نقاط دیگر بدن شکایت داشت تا اینکه در تاریخ ۴۹/۶/۱۸ در مرکز درمانی ثریا بستری شد . دراینه موقع بیمار علاوه بر خارش شدید و پلاکهای شبیه پسوریازیس چند ندول زخمی شده ، دو عدد در پشت دست چپ و ساعد چپ و یکی هم روی شست پای چپ ، داشت . معاینات عمومی و آزمایشهای متداول بعمل آمد و بیوپسی از کناره تومور پشت دست چپ ، میکوزیس فونگوئید را تأیید نمود . بیمار تحت درمان با پردنیزولون (روزی ۲۰ میلی گرم) همراه با درمان موضعی و آنتی بیوتیک قرار داده شد . خارش او خیلی تخفیف پیدا کرد ولی ضایعات روی بدن همچنان باقی ماند و فعلاً کورتیکوتراپی ادامه دارد تا اینکه مجدداً پس از مدتی رادیوتراپی از سر گرفته شود .

بحث کلی - تاریخچه - بیماری میکوزیس فونگوئید را برای اولین بار در سال ۱۸۰۶ آلبرت (Alibert) شرح داد و بعداً نام مذکور را که احتمالاً بعلمت شباهت بعضی از ضایعات آن با ضایعات قارچی بوده برای این بیماری انتخاب کرد و پس از گذشت سالها

در آن هنوز تنها نامی است که بکار میرود ، درحالیکه از لحاظ اتیولوژی و پاتولوژی هیچ ارتباطی بین بیماریهای قارچی و میکوزیس فونگوئید وجود ندارد . آلبرت نیز فکر میکرد که این بیماری يك نوع بیماری مقاربتی است .

در سال ۱۸۵۱ بازین (Bazin) مطالعات بیشتری را درباره این بیماری شروع کرد و در سال ۱۸۷۶ ، سه مرحله را در سیر بیماری شرح داد .

ویدال و بروک نیز نوع دامبله «D'emblée» را که در آن فقط تومورهای بیماری دیده میشود گزارش دادند و هالویو در سال ۱۸۹۱ همراه شدن اریترودرمی را در یک نوع از میکوزیس فونگوئید شرح داد و برخی ، آلپوسی موسینوز را همراه این بیماری گزارش داده اند .

بلوفارب (Bluefarb) که مطالعات زیادی در رتیکولوزها نموده شکل اریترودرمیک رایجی از لوسمی ها یا لمفومها بحساب آورده است و شکل دامبله را همان رتیکولوم سل سارکوما (Reticulum-Cell Sarcoma) ذکر مینماید و شکل کلاسیک بیماری را یک نوع رتیکولوزولی کاملاً مجزا از لمفومها و لوسمی ها میدانند . اما برخی از محققین این را یک نوع لمفوم دانسته و بعضی دیگر اصولاً آنرا بعنوان يك بیماری مشخص و مجزا شناخته اند . عده ای دیگر این بیماری را با سندرم سزاری (Sezary) در یک دسته قرار داده و آنها را فوق العاده نزدیک یکدیگر دانسته اند .

در مورد پاتوژنی لمفومها و از جمله این بیماری نیز مطالعات بسیار شده ولی هنوز این مطالعات و گزارشها نتیجه قطعی و مسلم بدست نداده و اختلاف نظر زیاد است . از جنبه درمانی هم مطالعه و تجربه زیاد صورت گرفته و نظرات متفاوت منتشر شده است که با توجه بنکات بالا ملاحظه میشود که این بیماری موارد نادری است که در عرض ۱۵۰ سال گذشته بر سر آن بحث و گفت و گوی بسیار شده و هنوز اختلاف نظرها بسیار است (۳-۴-۵-۹-۱۰).

شکل کلینیکی و هیستوپاتولوژی - میکوزیس فونگوئید از لحاظ بالینی و آسیب شناسی کاملاً شناخته شده و مشخص است . این بیماری نزد مردان بیشتر از زنان و نزد کودکان و افراد مسن نادر است . سیر بیماری کند میباشد و اغلب تا ۲۰ سال طول میکشد که شامل سه مرحله است :

مرحله اول ، یا پرمیکوتیک ، با يك ضایعه غیر اختصاصی که معمولاً اگر مائی و اشیاء پسوریازیس است شروع میشود و در اغلب موارد با خارش شدید همراه است . از خصوصیات این مرحله عدم بهبود بیماری با درمانهای معمولی اگزما ، پسوریازیس و غیره است . پلاکهای بیماری با اشکال مختلف و رنگهای گوناگون در میآید .

رتیکولوسیت دیده میشود و بهمین جهت اغلب بارتیکولوسار کومها اشتباه میشود. میکروآبسه‌ها و نازک شدن اپیدرم و گاهی زخمی شدن آن موجود است (۱-۶-۸-۱۱-۱۲).

درمان - از سه وسیله رادیوتراپی - کورتیکوتراپی - و شیمیو-تراپی بامهارت خاصی باید استفاده کرد. رادیوتراپی، خصوصاً در مراحل اول بیماری، درمان انتخابی است و شامل مصرف کلی ۴۰۰ الی ۵۰۰ R - ۶۵ KU در چند مرحله میباشد، با مقدار کمتر اشعه و یا با اشعه grenz نیز نتایج نسبتاً خوبی حاصل شده است. مصرف پمادهای فلوئوسینولون بطور موضعی با آنتی هیستامین‌ها و باربیتوریکها در این مرحله نیز مفید است. بتدریج که ضایعات بیشتر و شدیدتر میشود باید از کورتیزون خوراکی و شیمیوتراپی از جمله داروهای سیتوتوکسیک مانند Cytoxan بمقدار ۱۰۰ میلی گرم و یا Aminopterin بمقدار ۲۵ میلی گرم در هفته برای مدتی محدود همراه با آزمایش‌های لازم خون و ادرار و تستهای کبدی استفاده نمود. بعضی بامصرف استروئیدهای فلورینه و برخی با مصرف نیتروژن موستارد بطور موضعی نتایج خوبی گزارش داده‌اند (۲-۷-۱۱-۱۲-۱۴).

نتیجه - تا آنجا که اطلاع حاصل شده بیمار مورد بحث اولین موردی است که در اصفهان مشاهده و گزارش داده میشود. با توجه به بحث کلی در مورد بیماری، این مورد از لحاظ کلینیکی، سیر بیماری و آسیب شناسی کاملاً کلاسیک و آموزنده است. ضایعات جلدی بیمار گاهی چنان با پسوریازیس شباهت دارد که بدون توجه به تومورها، تشخیص بالینی غیر ممکن است. نتیجه درمانی نیز با رادیوتراپی و کورتیکوتراپی نزد بیمار رضایتبخش بوده و مصرف پماد فلوئوروسینولون (Synalar) بتخفیف ضایعات و خارش آنها کمک بسیار نموده است - ضمناً بیمار با وجود پیشرفت و وسعت ضایعات پوستی هیچ نوع علائم کلینیکی و آزمایشگاهی دال بر ابتلاء سایر قسمتهای بدن را نشان نمیدهد و مخاط‌ها هم سالم است.

در این مرحله نمای میکروسکپیک ضایعات معمولاً غیر اختصاصی است با اینحال ممکن است دلائلی موجود باشد که بتوان بکمک آنها بوجود بیماری مشکوک شد و از آنجمله وجود انفیلتراسیون سلولهای لنفوسیت، هیستوسیت و رتیکولوسیت همراه با ائوزینوفیل، نوتروفیل و پلاسموسیت در زیر اپیدرم است. در بعضی موارد این انفیلتراسیون بیشتر در اطراف عروق موئینه مشاهده میشود.

در مرحله دوم یا مرحله انفیلتراسیون، پلاکهای روی پوست در لمس انفیلتره هستند و با انتشار وسیع و اشکال عجیب و غریب خود جلب توجه میکنند. این پلاکها اریتماتو، خشک و پوسته دار هستند و بندرت ممکنست باوزیکول و یا طول همراه شوند. با اضافه شدن تدریجی انفیلتراسیون، پوسته پوسته شدن، تحریک و خارش بیشتر میگردد و معمولاً عفونت ثانوی هم در اثر خارش مزید بر علت میشود. این مرحله بدون درمان تا چند سال طول میکشد و بیمار را سخت رنج میدهد، بندرت مخاط‌ها نیز در این مرحله دچار میشوند و کم خونی، لکوسیتوز و گاهی ائوزینوفیلی هم ممکنست دیده شود.

ضایعات انفیلتره از لحاظ میکروسکوپی اختصاصی بوده و سلولهای نارس خاصی بنام سلولهای میکوزیس (Mycosis cell) با هسته درشت و سیتوپلاسم کم دیده میشود. انفیلتراسیون سلولی قسمتهای زیرین درم نفوذ میکند و در اپیدرم بصورت میکروآبسه‌هایی بنام میکروآبسه‌های پوتریه درمیاید.

مرحله سوم بیماری یا مرحله تومورال، فقط در تعداد کمی از بیماران پیش میاید و در آن مرحله ندولها و یا تومورهایی باندازه‌های مختلف معمولاً روی پلاکهای انفیلتره ظاهر میگردد. این تومورها بندرت ممکنست خیلی بزرگ شده و مجروح گردند. این مرحله تا هنگام مرگ ادامه پیدا میکند ولی موقتاً با درمان میتوان پیشرفت آنها را محدود کرد. مرگ معمولاً در اثر یک عفونت اضافی پیش میاید. ضایعات میکروسکوپی در این مرحله، انفیلتره - سیون یکنواخت است و اغلب بجای سلولهای میکوزیس، سلولهای

REFERENCES

- 1- Allen G. Arthur, 1967. The skin, A clinical pathology second edition.
- 2- Auerbach R. (May 1970) Arch. Derm. M.F. Succesfully treated with Cytoxan 101-611
- 3- Bierman S.M. (June 1968) Arch. Derm. The role of Immunologie Aberration with Pathogenesis of Lymphoma, 97-696
- 4- Bluefarb S.M. 1965 Cutaneous manifestations of the malignant Lymphoma, Spring field illinois, Charles Thomas publishers.
- 5- Cronim A.E. (Jan. 1967) M.F. (Mycosis Fungoidis) Cutis 3-27
- 6- Cyr, D.P. et al (Nov-1960) Arch Derm. M.F. 94-558
- 7- Farber E.M. et al (1968) Arch. Derm. Treatment of M.F. 97-165
- 8- Lever W.F. 1961 Histopathology of the skin, Philadelphia J.B. Leppincot
- 9- Plotnick H. and Abbrecht M. (Av-1965) Arch. Derm. Alopecia Mucinoso and Lymphoma 92-137
- 10- Roeneyk H.H. and taylor J.C. (Feb-1970) Arch. Derm. M.F. Sezary Syndrom 101-244
- 11- Rook, wilkinson, Fbling 1968. Textbook of Dermatology. Great Britain Blackwell, Vol-2
- 12- Russel (April 1962) British journal of Dermatology M.F. treated with cytotoxic Drugs. 74-157
- 13- Sandback M. and Katzeneilenbage I. (Dec. 1968) Arch. Derm. M.F. of prolonged in siblings 98-620
- 14- Sepor K. (1965) Dermatologica pointing thrapy of Nitrogen Mustardin M.F. 130-301