



گزارش یک بیماری پوستی

✓ انواع خاصی در بیماران با ضعف دستگاه ایمنی که بسیار نادر است و معمولاً پیشرفت کندی دارد.
✓ انواع آفریقایی دو نوع دارد:
الف- گونه هایی در اندام مردان میانسال دیده می شود که به کندی رشد می کنند.
ب- انواعی که در بچه ها دیده می شود که با درگیری گره های لنفاوی یا احشاء همراه است که کشنده است.

از لحاظ میکروسکوپی در سه فاز قرار می گیرد که بسته به مرحله بیماری متفاوت است:



بیمار آقای ۶۲ ساله ای است که از سه ماه قبل دچار ندول های سفت و بنفش رنگ با توزیع گروهی در زانوی چپ شد. همچنین یک ندول در زانوی راست نیز به چشم می خورد. در معاینه پای چپ ادم خفیف (1 plus) به چشم می خورد (شکل ۱ و ۲). بیمار سابقه هیپرتشن داشته که درمان با داروی لوزار است. سابقه مصرف سیگار را ذکر نمی کند.

بیمار با تشخیص های بالینی زیر بیوپسی شد:

1. Hypertrophic lichen planus
2. Kaposi sarcoma
3. Nodular bullous pemphigoid
4. Epidermolysis bullosa pruriginosa

در بررسی میکروسکوپی نمونه بافتی بافت پوست، آتروفی اپیدرم به همراه هیپرکراتوز وجود داشت. درم زیرین ندول های نئوپلاستیک را نشان داد که متشکل از سلول ها با هسته ای دوکی و زیگولر با هستک کوچک تا نامشخص با آئیبی مختصر و سیتوپلاسم اسیدوفیل بود. سلول ها توسط فضای شکاف مانند (slit like) حاوی RBC های فراوان از هم جدا شده بودند (شکل های ۳ تا ۵). شمار چشمگیری میتوز در جاهایی دیده می شد (شکل ۶). رسوب رنگدانه هموزیدرین نیز در جا بجای نئوپلاسم نمایان بود. با توجه به شک بالینی و نمای میکروسکوپی فوق تشخیص کاپوسی سارکوم جهت بیمار گذاشته شد.

بحث:

Kaposi sarcoma

سرچشمه آن از آندوتلیوم لنفاتیک است. در تمام انواع شواهدی از همراهی با ویروس HHV8 وجود دارد. از نظر کلینیکی ۴ گونه است:
✓ نوع کلاسیک، در افراد مسن و در اندام است. در بچه ها کمیاب و درگیری گسترده نیست.
✓ گونه های وابسته به AIDS، در افراد هم جنس باز یا معتادان به مواد مخدر بیشتر دیده می شود. در زنان و بچه ها کمتر شایع است. به طور وسیعی پخش می شود. مخاط و پوست مثل تنه و اندام به طور وسیعی درگیر می شود.

رنگ آمیزی تریکروم یکسره
قرمز دیده می شوند.

واریان های دیگر:

Lymphangiomatous

Kaposi sarcoma, یک

واریان در مرحله پاچ

است که حاوی عروق

دیلاته شبیه به لنفاتیک است و ممکن است با progressive lymph-angioma اشتباه شود.

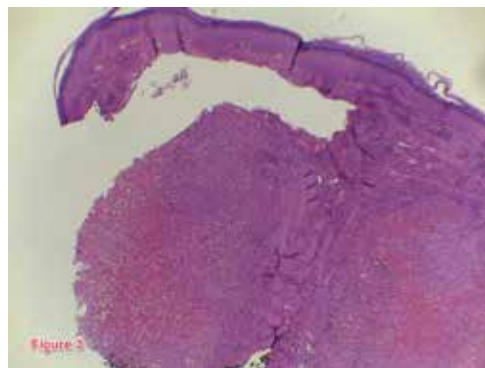
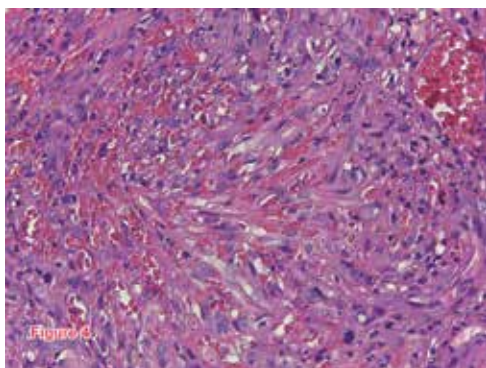
Anaplastic Kaposi sarcoma, بسیار نادر است. دارای آتیپی واضح سلولی و میتوز متغیر است. افتراق از آنژیوسارکوم بسیار مشکل بوده و وجه تشخیص یافتن نواحی کلاسیک در همین ضایعه است. همچنین در افراد HIV مثبت ممکن است در یک بیوپسی چندین نوع پاتولوژی داشته باشد. یافتن HHV8 هم بسیار کمک کننده است که با روش های ISH و IHC انجام می پذیرد.

تشخیص های افتراقی سارکوم کاپوسی پوست گسترده است و شامل آکروآنژیودرماتیت و BFH آنوریسمال و Tufted angioma, Progressive lymphangioma, Targetoid hemosiderotic hemangioma, Spindle cell hemangioma, Angiosarcoma و Kaposiform hemangioendothelioma است. آکروآنژیودرماتیت بیشتر پایین ساق پا را درگیر کرده و معمولاً در زمینه استاز عروقی مزمن رخ می دهد و حاوی پرولیفراسیون کاپیلرهای نرمال در درم سطحی، فیبروز، رسوب هموزیدرین و التهاب مختصر است.

آنوریسمال BFH پلی مورف تر است و شکل گردبادی داشته که در آن هیستوسیت های کف آلود و چند هسته های بارز است. در آنژیوسارکوم آتیپی فراوان و چند لایه ای شدن آندوتلیوم دیده می شود.

Reference :

Calonje E, Brenn T, Lazar A, Mckee P.(2012)



✓ **مرحله پاچ زودرس:** افزایش مختصر در عروق درم همراه با آتیپی حداقل، احاطه شده توسط سلول های لنفوبلاستوما سل ورسوب هموزیدرین و اکستراواژیشن RBC ها. این عروق موازی با اپیدرم قرار می گیرند و ممکن است آدنکس و عروق را هم احاطه کنند. تشخیص در این مرحله بسیار سخت است و ممکن است با بافت گرانولیشن اشتباه شود.

✓ **مرحله پلاک:** پرولیفراسین عروقی درم گسترده تر و مشخص تر می شود. سلول های آندوتلیال ممکن است پلامپ (درشت) به نظر بیایند ولی باز هم یک لایه هستند. یافته کلاسیک در این مرحله سلول های اسپیندل انوزینوفیلیک بوده که واقع در اطراف عروق درم هستند. مارژین این ضایعات حدود مشخص دارد و همچنین شکاف های عروقی اولیه ممکن است در این توده های عروقی دیده شوند.

✓ **مرحله ندولی:** در این مرحله یک ندول با حدود کمابیش مشخص از سلول های اسپیندل که بین این سلول ها فضاهای فراوان Slit like عروقی نامنظم قرار دارند که فاقد لاین آندوتلیال است ولی معمولاً حاوی RBC های اکستراواژیت است. شاید در کناره های ندول عروق اکتاتیک وجود داشته باشد. میتوز نرمال در این مرحله بیشتر به چشم می خورد. التهاب حاوی هیستوسیت هم می توان دید. سلول های اسپیندل از نظر CD34 و CD31 مثبت بوده و اکتین به طور نرمال مثبت است. در نمونه های کمیابی ندول سارکوم کاپوسی ممکن است داخل عروقی باشد. در این مرحله گلبول ها آمورف اسیدوفیل بیشتر

دیده می شود البته در تمام مراحل ممکن است وجود داشته باشد و بین سلول های اسپیندل حتی داخل سلول دیده می شود که احتمالاً به خاطر دژنراسیون RBC است. این گلبول ها PAS مثبت و مقاوم به دیاستاز هستند و در

