



## گزارش یک بیماری پوستی

Mucha - Habermann نیز شناخته شده است و حالت حاد بیماری است. ۲- Pityriasis lichenoides chronica (PLC) که حالت مزمن بیماری است.

Pityriasis lichenoides اغلب در دسته و اسکولیت های لنفوسیتی طبقه بندی می شود ولی در این واسکولیت تغییرات اپیدرمال واضح وجود دارد. pityriasis lichenoides معمولا در دوران خردسالی و اوایل جوانی شروع می شود و وقوع آن در دوران کهولت بسیار ناشایع است. در PLEVA، بروز ناگهانی و گسترده ضایعات بر روی تنه به صورت پایول یا پاپولوزیکل قرمز رنگ است که تمایل به بهبودی و ترمیم دارند، اگرچه همزمان ضایعات جدید هم ایجاد می شوند. نمای کلی بالینی شبیه به varicella است. به طور معمول بیماری در طول چند سال برطرف می شود. بیماران بدون علامت هستند بجز در یک فرم شدید که با تب و ضایعات زخمی نکروتیک همراه است. PLC نیز شامل بروز پایول و ماکول های پوسته ریزی دهنده صاف است که بعد از چندین ماه بهبود می یابد. PLEVA به طور معمول به آنتی بیوتیک های سیستمیک یا فتوتراپی

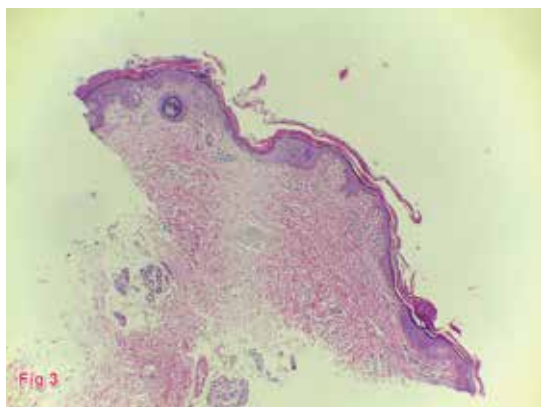
بیمار پسر بچه ۸ ساله ای است که با داشتن نشانه هایی از ماکول، پیچ و پاپول های قرمز رنگ بدون خارش با پوسته ریزی پراکنده در صورت، تنه و اندام از ۴ ماه گذشته مراجعه کرده است (شکل های ۱ و ۲). بیمار سابقه بیماری خاصی ندارد و همچنین داروی به خصوصی مصرف نمی کند. در معاینه در برخی نقاط post inflammatory hyperpigmentation به صورت ماکول هیپرپیگمانته دیده شد. بیمار با تشخیص افتراقی زیر از ناحیه بازو بیوپسی شد.

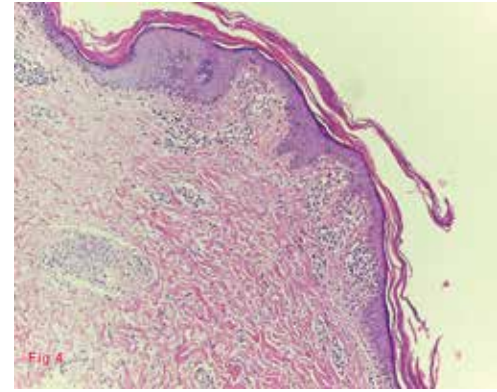
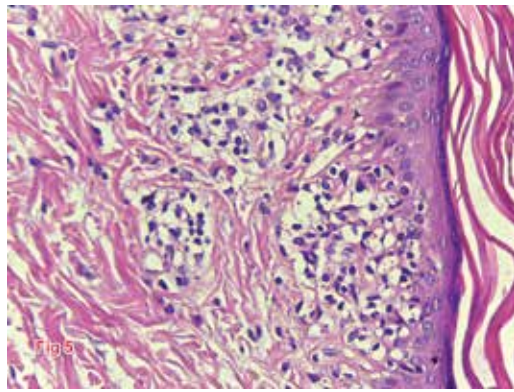
- 1) Pityriasis lichenoides chronica
- 2) Atypical Rosea
- 3) Psoriasis
- 4) Small plaque parapsoriasis
- 5) Chronic dermatitis

در بررسی میکروسکوپی بافت پوست در اپیدرم پوشاننده هیپرکراتوز به همراه آکانتوز نامنظم، آگزوسیتوز مختصر سلول های لنفوسیتی و دژنراسیون و اکوئولر لایه بازال مشاهده شد. در درم زیرین التهاب دور عروقی لنفوسیتی و تورم مختصر اندوتلیال به همراه تعدادی ملانوفاز و خروج خارج رگی گلبول های قرمز در نواحی سطحی دیده شد. با یافته های میکروسکوپی یاد شده تشخیص Pityriasis lichenoides chronica گذاشته شد (شکل های ۳ تا ۷).

### علائم بالینی

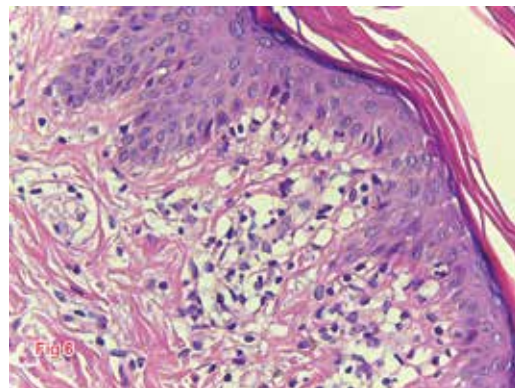
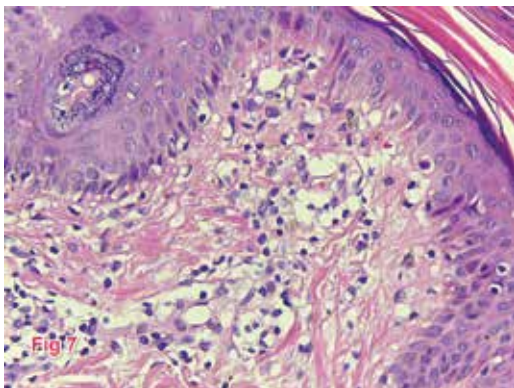
این بیماری به دو شکل وجود دارد: Pityriasis lichenoi- ۱- des et varioliformis acuta (PLEVA) که همچنین به عنوان بیماری





### تشخیص افتراقی

هنگامی که تمامی یافته های کلاسیک PLEVA وجود داشته باشد تشخیص آسیب شناسی به راحتی ممکن خواهد بود حتی اگر اطلاعات بالینی کمی در دسترس باشد. هنگامی که تغییرات میکروسکوپی شبیه به erythema multiforme باشد رد کردن این بیماری مشکل خواهد بود. یافته های کمک کننده PLEVA شامل اگزوسیتوز واضح و التهاب دور عروقی درم سطحی و عمقی به همراه واسکوسیت لنفوسیتی است. گاهی شباهت کلینیکی و میکروسکوپی به lymphomatoid papulosis وجود دارد، در واقع برخی بیماری اخیر را pityriasis lichenoides with atypical می نامند. به طور کلی درجه آتیپی سلولی در سلول های لنفوییدی در lymphomatoid papulosis کاملاً قابل توجه است و شدیدتر و وسیع تر از آن است که در PLEVA دیده می شود. اگرچه ممکن است درجاتی از آتیپی در انواع زخمی - نکروتیک دیده شود و همانطور که گفته شد گاهی بازآرایی ژنی گیرنده سلول T در PLEVA اتفاق می افتد. این یافته گاه مشکلات تشخیصی ایجاد می کند اما همچنین پیشنهاد کننده دسته بندی این بیماری ها در بازه دیسکرازی های لنفوسیتی T است. مشکل تشخیصی در pityriasis lichenoides chronica این است که یافته ها اغلب مختصر بوده که در بسیاری از درماتوزها مانند انواع درماتیت های اسپونژیوتیک، واکنش های دارویی و digitate dermatoses دیده می شود. در این شرایط بهتر است یافته های واضح تر PLEVA دنبال شود (مثل واسکولیت لنفوسیتی، کراتینوسیت های آپوپتوتیک و وجود اریتروسیت در اپیدرم) که اغلب درجات خفیف تری دارد.



پاسخ می دهد. نوع اولسرونکروتیک آن ممکن است احتیاج به کورتیکواستروئید یا متوتروکسیت (MTX) پیدا کند. PLC نیز به فتوتراپی پاسخ می دهد.

علت pityriasis lichenoides نا مشخص است ولی در هر دو نوع حاد و مزمن بازآرایی ژن گیرنده لنفوسیت های T به صورت کلونال دیده می شود که تایید کننده آن است که این دسته از بیماری ها دیسکرازی لنفوسیت T رانشان می دهند. بنابراین پیگیری این بیماران ضروری جلوه می کند. تبدیل شدن به لنفوم پوستی سلول T بسیار نادر است ولی در مواردی از PLC دیده شده است. PLEVA از لحاظ کلینیکی شبیه به lymphomatoid papulosis است اگرچه شدت آتیپی سلولی در آن کمتر است.

### یافته های میکروسکوپی

از لحاظ میکروسکوپی PLEVA، التهاب دور عروقی را به صورت گوه ای (Wedge) در کل درم و تکه تکه در قسمت میانی و متراکم تر در قسمت بالای آن نشان می دهد. التهاب شامل لنفوسیت های دور عروقی است که به داخل دیواره عروق نفوذ می کنند و همراه با خروج گلبولهای قرمز بوده که بدین سان نمای واسکولیت لنفوسیتی را ایجاد می کنند. علاوه بر تغییرات و اکونلی لایه بازال، خروج لنفوسیت ها از درم به اپیدرم و RBC های داخل اپیدرمی، درجات مختلفی از نکروز کراتینوسیت ها و پاراکراتوز نیز دیده می شوند. اگرچه در برخی موارد بسیار شبیه به ارتیم مولتیفرم می شود ولی میزان اگزوسیتوز آن کمتر است. شدت تغییرات گفته شده تحت تاثیر طول عمر ضایعه در زمان نمونه گیری است. تغییرات اپیدرمی در نوع اولسرونکروتیک بسیار شدید هستند. تغییرات در PLC نیز مشابه PLEVA است ولی با شدت کمتر و در حقیقت همین تفاوت شدت این دو بیماری را متمایز می سازد.

### Reference:

Patterson James W, Practical Skin Pathology, 1st ed., 35-36