



دکتر آرش دریاکار- بورد تخصصی آسیب شناسی تشریحی و بالینی
دکتر مانده رعیتی دماوندی (بورد تخصصی پوست و مو)



گزارش یک بیماری پوستی

بعضی از انواع آن مثل پورپورای هنوخ شون لاین ممکن است بعد از عفونت دستگاه تنفس فوقانی ایجاد شده و برخی از موارد بعد از عفونت های ویروسی و باکتریایی باشند.

فرایند بیماری یک تا دو ماه طول می کشد اگرچه انواع مزمن و عودکننده نیز رخ می دهند که به عنوان واسکولیت Gougerot-Ruiter شناخته می شود. علت های دیگر بیماری شامل دارو (مثل پنی سیلین و هیدروکلروتیازید)، بیماری های همراه بافت همبند (آرتریت روماتوئید-لوپوس) و به طور ناشایع بدخیمی ها (لنفوم، مولتیپل میلوم و تومورهای solid) است. کرایوگلوبولینمی مخلوط با واسکولیت لکوسیتوکللاستیک همراه بوده که برخلاف کرایوگلوبولینمی مونومکونال است که تغییرات آن بیشتر ناشی از ترومبوز است. واسکولیت لکوسیتوکللاستیک می تواند در شرایط دیگری مثل پلی آرتریت ندوزا، گرانولوم فاسیال و erythema elevatum diutinum دیده شود.

در بیوپسی شکل های مختلف واسکولیت لکوسیتوکللاستیک شامل ادم درم، تورم مویرگی و نفوذپذیری دیواره عروق توسط سلول های التهابی به همراه RBC Extravasation، لکوسیتوکللازی و گاهی رسوب فیبرین در دیواره و اطراف عروق خونی است. شکل های کلاسیک بیماری post capillary venule را درگیر می کند. ضایعات اولیه ممکن است تغییرات مختصر با ناحیه ای داشته باشند و ممکن است برش های عمقی تر برای پیدا کردن یافته های تشخیصی لازم شود. در شکل های شدید بیماری تجمعات نوتروفیل در درم پایپلری جمع می شوند. جداشدگی ساب اپی درمال و نکروز اپیدرم نیز ممکن است رخ دهد. در صورت مزمن شدن بیماری لنفوسیت ها افزایش یافته

بیمار خانم ۳۱ ساله ای است که با شکایت شروع ناگهانی ضایعات پوستی اندام تحتانی همراه با تب لرز و آرترالژی از ۲ هفته قبل به دنبال مصرف داروی پروژسترون مراجعه کرده است. بیمار مورد شناخته شده تالاسمی است و ۳ سال قبل تحت عمل اسپلنکتومی و کله سیستکتومی (به علت سنگ کیسه صفرا) قرار گرفته و به علت ترومبوسیتوز تحت درمان با داروی هیدروکسی اوره است. در معاینه پوست، پورپورای قابل لمس، پلاک ها و پاپول های اریتماتو و کهیری منتشر در سطح دورسال هردو پا، سطح جلو و پشتی ساق پا مشهود است. همچنین تعداد کمی ضایعات مشابه پراکنده در ساعد هر دو دست نیز دیده می شود (شکل ۱ و ۲).

بیمار با تشخیص افتراقی زیر بیوپسی شد:

- 1) Leukocytoclastic vasculitis
- 2) Drug eruption
- 3) Pigmented purpuric dermatosis
- 4) Contact dermatitis

در بررسی میکروسکوپی بافت پوست پوشیده شده از اپیدرم آتروفیک دیده شد. درم تحتانی التهاب شدید نوتروفیلی دور عروق به همراه رسوب فیبرین و لکوسیتوکللازی به همراه انتشار خارج عروقی گلبول های قرمز را نشان داد. با یافته های کلاسیک ذکر شده تشخیص واسکولیت لکوسیتوکللاستیک برای بیمار گذاشته شد (شکل های ۳ تا ۵).

بحث

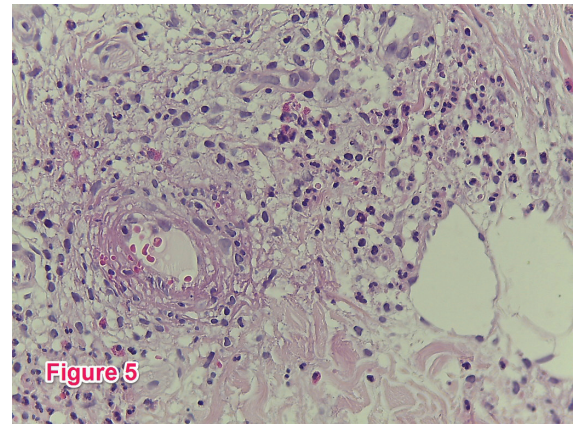
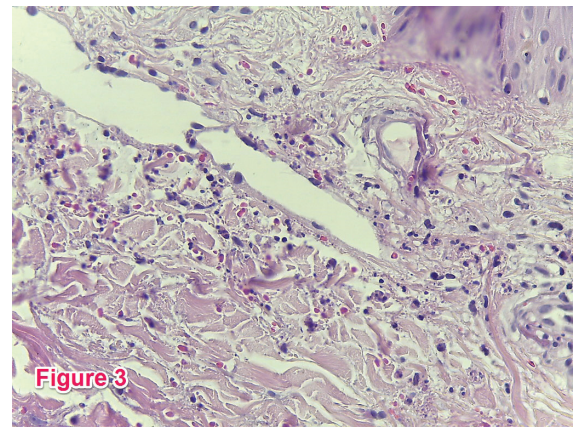
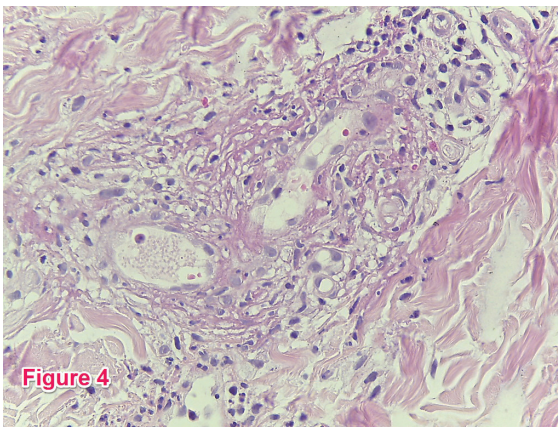
واسکولیت لکوسیتوکللاستیک به واسکولیتی گفته می شود که در آن بیشتر نوتروفیل وجود داشته و خرده های نوتروفیلی در آن دیده می شود. از نظر بالینی با پورپورای قابل لمس ظاهر شده در مقایسه با پورپورای صاف که در شرایط غیر التهابی و خونریزی دهنده دیده می شود. ضایعات بیشتر در پایین ساق پا و میچ پا دیده شده اما ممکن است در محل های دیگر مثل بازو دیده شده و گاهی بصورت پاپول های صورتی تا قرمز شروع شده و سپس پورپوریک شوند. کمپکس های ایمنی در گردش مسئول آسیب های عروقی هستند. در برخی از موارد علت فرایند نا مشخص است. اگرچه



Figure 2



Figure 1



بندرت به کار می رود. یافته های ایمونوفلورسانس مستقیم شامل رسوب ایمونوگلوبولین ها، کمپلمان (C3) و فیبرین در دیواره عروق خونی است. به طور شایع تر ایمونوگلوبولین ها و کمپلمان با نمای گرانولر یا نقطه ای رسوب می کنند اما رسوب فیبرین قوی تر و پر تراکم تر است. در تجربه نویسنده کتاب رسوب IgA از همه ایمونوگلوبولین ها شایع تر بوده و بیشتر در پورپورای هنوخ شون لاین دیده شده اما در واسکولیت کهری (نوع هیپوکمپلمان) و کرایوگلوبولینی مخلوط نیز ظاهر می شود. رسوب IgM دومین یافته شایع بوده و بعد از آن IgG در رتبه بعدی قرار دارد. گاهی دو تا سه ایمونوگلوبولین رسوب می کند که در مواردی مثل واسکولیت همراه با کرایوگلوبولینی مخلوط و بیماری های بافت پیوندی دیده می شوند. در برخی از بیوپسی ها فقط رسوب C3 یا فیبرین بدون رسوب ایمونوگلوبولین دیده می شود که می تواند نشان دهنده واسکولیت لکوسیتوکلستیک باشد اما گاهی C3 و یا فیبرین در درماتوزهایی که فاقد واسکولیت ناشی از رسوب کمپکس ایمنی هستند، دیده می شوند.

تشخیص افتراقی

تشخیص افتراقی اصلی وقتی است که تغییرات پاتولوژی مختصر بوده و توسط التهاب شدید یا التهاب دور عروقی نوتروفیلی پوشیده می شود. در این موارد دقت کافی به تغییرات عروقی و مطالعات ایمونوفلورسانس ضروری خواهد بود. همچنین می بایست به پدیده واسکولیت ثانویه آگاه بود که به عنوان نمونه در عمق زخم ها یا در ارتشاح شدید نوتروفیلی درم دیده می شود. در این موارد بهتر است عروقی که در کنار زخم قرار ندارند، بررسی شود. مواردی از کهرینوتروفیلی که شباهت زیادی به واسکولیت کهری دارد می تواند مشکلات تشخیصی ایجاد کند. این نوع از کهری در ضایعات طول کشیده ای دیده می شود که بیشتر به جای خارش با درد همراه هستند. تجمعات نوتروفیلی در این نوع کهری دور عروقی بوده اما لکوسیتوکلازی دیده نمی شود و شواهدی از آسیب اندوتلیال یا رسوب فیبرین وجود ندارد.

Reference:

Patterson James W, Practical Skin Pathology, 1st ed., 69-71

و می تواند یافته های تشخیصی واسکولیت لکوسیتوکلستیک را بپوشاند و نمای واسکولیت لنفوسیتی را ایجاد کند.

گاهی افتراق شکل های مختلف کلینیکی بر پایه پاتولوژی مشکل بوده اما واسکولیت به علت کرایوگلوبولینی و واسکولیت عفونی علاوه بر یافته های کلاسیک بیماری ترومبوز هم دارند. هنگامی که واسکولیت و گرانولوم ظاهر شوند، گرانولوماتوز و گنر یا سندرم چرچ - اشتراوس باید در تشخیص های افتراقی قرار گیرند. پلی آنژیت میکروسکوپی درگیری آرتریول داشته و همچنین گاهی التهاب مخلوط دردم عمقی دارند. وجود ائوزینوفیل نیز در واسکولیت لکوسیتوکلستیک ناشایع نمی باشد. اگرچه در برخی از مطالعات واسکولیت لنفوسیتی با تعدادی ائوزینوفیل در واسکولیت کهری بیشتر دیده شده است.

مطالعه میکروسکوپ ایمونوفلورسانس مستقیم در صورت استفاده به جا می تواند در تایید تشخیص بیماری بسیار کمک کننده باشد. به ویژه وقتی یافته های میکروسکوپی دو پهلوی است. اگرچه بیوپسی باید از ناحیه ای گرفته شود که کمتر از ۴۸ ساعت از وقوع آن گذشته باشد و ضایعات با زمان بیشتر ممکن است به علت فاگوسیتوز فاکتورهای ایمنی نتایج منفی یا دو پهلوی داشته باشند. روش دیگر استفاده از تست histamine trap است که در آن ۵۰ میکرولیتر از محلول هیستامین با غلظت ۰/۱ mg/mL اینترادرمال تزریق شده و بیوپسی ۳ تا ۴ ساعت بعد از ناحیه گرفته می شود. این پدیده باعث ایجاد شکاف های آندوتلیال شده که باعث گیر انداختن کمپکس های ایمنی می شود و با احتمال بیشتری با نتیجه مثبت ایمونوفلورسانس همراه است. البته این تست