

# گزارش یک مورد هیستوسیتوز سلول لانگرهانس با علائم پوستی شبیه درماتیت سبورئیک و ضایعه پولیپوئید گوش خارجی در یک بیمار ۴۱ ساله

دکتر فخرالزمان پزشک پور<sup>۱</sup>، دکتر محمد سلیمانی صالح آبادی<sup>۲</sup>

۱-استادیار، ۲- دستیار؛ گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی مشهد

محدود و گسترده تقسیم شده است. در این گزارش مرد ۴۱ ساله‌ای مبتلا به این بیماری با علائم پوستی شبیه درماتیت سبورئیک و ضایعه پولیپوئید مجرای گوش خارجی بدون درگیری ارگانهای دیگر معرفی می‌گردد.

**واژه‌های کلیدی:** هیستوسیتوز سلول لانگرهانس، درماتیت سبورئیک، گوش خارجی

هیستوسیتوز سلول لانگرهانس شامل مجموعه بیماریهایی است که ناشی از تکثیر و ارتشاح بافتی سلولهای لانگرهانس تمایز یافته می‌باشند. این عنوان شامل بیماریهای Hand-Schuller-Christian Letterer-Siwe، گرانولوم ائوزینوفیلیک و ریکولو هیستوسیتوز مادرزادی می‌باشد که معمولاً در کودکان اتفاق می‌افتد و بندرت در بالغین رخ می‌دهد. اخیراً بیماری براساس تعداد ارگانهای درگیر به دو فرم

## مقدمه

هیستوسیتوز سلول لانگرهانس شامل گروهی از بیماریهاست که مشخصه آنها تریاد سلولهای لانگرهانس می‌باشد. این سلولهای دندریتیک که بطور طبیعی در اپیدرم یافت می‌شوند از مغز استخوان منشأ می‌گیرند، مهمترین سلولهای عرضه کننده آنتی ژن در پوست می‌باشند و دارای ایمونوفنوتایپ مشخص  $CD1a^+$  و  $S100^+$  و در بررسی با میکروسکوپ الکترونی گرانولهای راکتی (Birbeck) هستند (۱ و ۲).

این بیماری به اشکال بالینی متفاوت دیده می‌شود. در ریکولو هیستوسیتوز مادرزادی ندولهای متعدد و ندرتاً منفرد قرمز قهوه‌ای یا بنفش متمایل به آبی در روی تنه و اندامها از بدو تولد یا زمان کوتاهی بعد از آن ظاهر می‌شود.

مؤلف مسئول: دکتر فخرالزمان پزشک پور - مشهد، بیمارستان قائم، گروه پوست

سپس ندولها زخمی شده و با بجا گذاشتن جوشگاه بهبود می‌یابند. درگیری سیستمیک معمولاً وجود ندارد. گرانولوم ائوزینوفیلیک که شایعترین شکل بیماریست اغلب محدود بوده و بیشتر در بالغین جوان رخ می‌دهد. درگیری پوست، ریه و بخصوص استخوانهای پهن بصورت نواحی شفاف در رادیوگرافی وجود دارد. در بیماری Hand-Schuller-Christian ضایعات متعدد و چند کانونی ناحیه سر موجب تریاد دیابت بیمزه، پروپتوز و ضایعات خورنده استخوانی می‌شود. البته در بیشتر موارد تریاد کامل نیست. در بیماری Letterer-Siwe که اغلب در دو سال اول زندگی دیده می‌شود، درگیری احشا و پوست مشاهده شده و کشنده می‌باشد (۲).

اخیراً بر اساس تعداد اعضای درگیر و درجه اختلال ناشی از آن، بیماری به دو شکل محدود و گسترده تقسیم شده است که در نوع گسترده درگیری احشایی و اختلال

عملکرد یکی از اعضای ریه، کبد یا سیستم خونساز قابل توجه است (۳).

### معرفی بیمار

بیمار مردی ۴۱ ساله، متأهل، کشاورز، اهل و ساکن نکا ساری است که از چند سال قبل دچار پاپولهای قرمز رنگ در ناحیه زیربغل چپ شده، بتدریج این ضایعات گسترش یافته و بعضی از پاپولها دلمه دار گشته است (تصویر شماره ۱). در هنگام مراجعه پاپولهای قرمز رنگ گسترده در صورت، قسمت فوقانی تنه، پوست سر و زیربغل بصورت درماتیت سپورئیک آتیپیک دیده می شد (تصویر شماره ۲). همزمان با بروز این ضایعات بیمار از درد گوش و کاهش شنوایی شاکلی بود که در مشاهده یک ضایعه پولیپوئید تمام مجرای گوش خارجی را فرا گرفته بود (تصویر شماره ۳). در معاینه، ناخنها، مخاط و دندانهای بیمار سالم بود. بیمار لنفادنوباتی و هپاتواسپلنومگالی نداشت و معاینه قلب و ریه و سایر اعضا، نیز طبیعی بود. بیمار سابقه بیماری پوستی مشخصی را در خانواده ذکر نمی کرد. آزمایشات معمول خونی، کبدی، کلیوی، الکتروفورز پروتئین های سرم و اسپیراسیون مغز استخوان طبیعی بود. سونوگرافی کبد، طحال، غدد لنفاوی پارائورتیک و کلیه مجاری ادراری طبیعی بود. در رادیوگرافی ریه تغییرات غیراختصاصی فیبروکیستیک مختصر در ناحیه تحتانی چپ مشهود بود. در رادیوگرافی جمجمه، مهره ها، لگن و اندامها تغییر خاصی دیده نشد. از ضایعه پوستی و گوش خارجی بیویسی بعمل آمد که هر دو مؤید هیستوسیتوز سلول لانگرهانس بود. در ایمونوهیستوشیمی انجام شده CD1a و S100 مثبت گزارش گردید.

### بحث

هیستوسیتوز سلول لانگرهانس یک بیماری با علت

نامشخص است. مشخصه آن تریاید سلولهای لانگرهانس می باشد که با تجمع در بافت های مختلف باعث تخریب بافتی می شوند. این بیماری در هر سنی رخ می دهد ولی شایعترین سن بروز آن ۱۵-۱ سالگی می باشد. استثنائاً بیماری Letterer-Siwe ممکن است بصورت دیررس در دهه هشتم زندگی بروز نماید (۲). تاریخچه خانوادگی معمولاً منفی است. اختلال در عملکرد و تعداد سلولهای T مهارکننده، تنظیم غیرطبیعی سیتوکاین ها، نقش تحریک مزمن آنتی زنی و HSV تایپ ۶ از عوامل احتمالی در بیماری زایی این بیماری می باشند (۲). ضایعات پوستی بصورت پاپول، پلاک، ندول، وزیکول های قرمز قهوه ای یا زرد رنگ، پوستول، اولسر و پورپورا می باشد. بیماری در نواحی فلکسور و مناطق سپورئیک بخصوص سر، آگریلا، کشاله ران و بویژه پرینه در بزرگسالان، بصورت پلاکهای قرمز رنگ با پوسته چرب بروز می کند. ابتلای قسمت خارجی و میانی گوش و ماستوئید شایع است که می تواند بصورت ترشح مداوم گوش، ثانویه به درگیری پوست یا ابتلا پولیپوئید کانال گوش خارجی باشد (۴). درگیری مغز استخوان (پان سیتوپنی)، دستگاه گوارش (هپاتومگالی، اسهال، یرقان)، ریه، غدد لنفاوی محیطی، دهان و پریدنتال و علائم عصبی نیز می تواند دیده شود.

موارد معرفی شده از این بیماری در سنین بالا اندک است (۷-۵). در این گزارش بیمار معرفی شده با توجه به ضایعات پوستی و گوش و بررسی آسیب شناسی و مثبت بودن شاخص S100 و CD1a موردی از هیستوسیتوز سلول لانگرهانس می باشد که در آن درگیری اعضا داخلی و احشایی وجود ندارد و نتیجتاً جزو گروه محدود این بیماری تقسیم بندی می شود.



تصویر شماره ۱ - پاپولهای اریتماتوکرآسته در انگزیلا  
رجوع شود به صفحه ۴۳

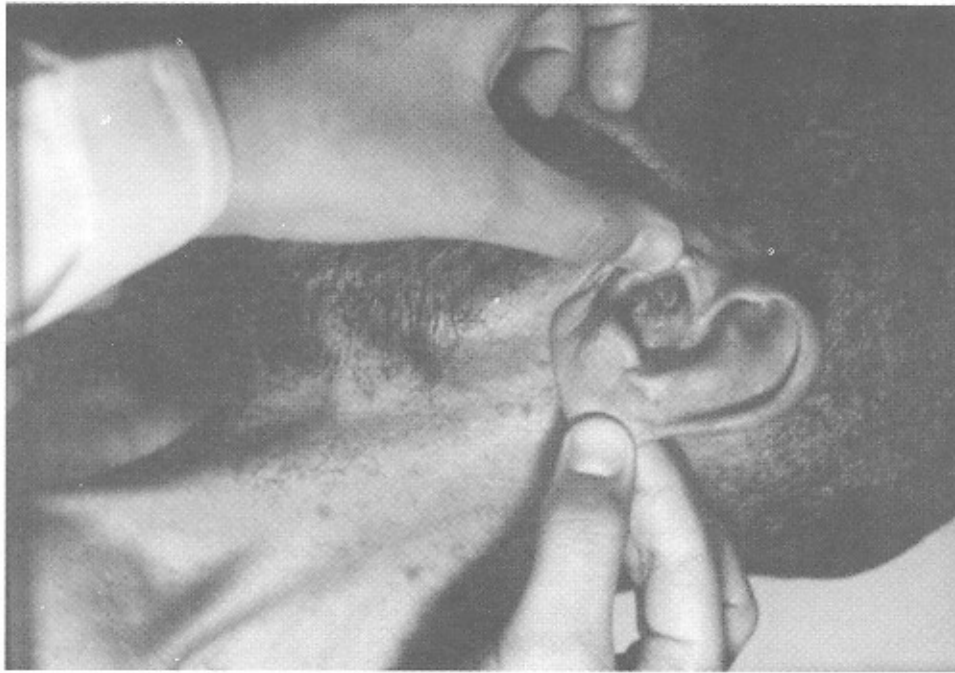


تصویر شماره ۲ - پاپولهای اریتماتو تنه  
رجوع شود به صفحه ۴۳



تصویر شماره ۳ - ضایعه پولیپوئید مجرای گوش

رجوع شود به صفحه ۴۴



تصویر شماره ۳- ضایعه پولیپوئید مجرای گوش

#### منابع

- 1-Chu Ac. Histiocytosis. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al (eds). Rook/Wilkinson/ Ebling text book of dermatology. Oxford: Blackwell Sciences. 1998: 2315-16.
- 2-Shea CR, McNutt NS. Langerhans cell histiocytosis In: Arndt KA, Leboit PE, Robinson JK, et al (eds). Cutaneous medicine and surgery. Philadelphia: Saunders. 1996:1610-15.
- 3- Odom RB, James WE. Andrew's diseases of the skin. Philadelphia: Saunders. 2000, 913-17.
- 4-Cunningham MJ, et al. Otolgic manifestations of langerhans cell histiocytosis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1989; 115: 807-13.
- 5-Helm KF. A clinical and pathologic study of histiocytosis x in adults. J Am Acad Dermatol 1993.
- 6-Novice FM, et al. Letterer Siwe disease in adults. Cancer 1989; 63:166-74.
- 7-Lichtenwald DJ, et al. Primary cutaneous langerhans cell histiocytosis in an adult. Arch Dermatol 1991; 127: 1545-48.