

# گزارش‌های منتشر شده در مورد مولیپیدمیک: گزارش یک مورد

دکتر منیژه ماندگار فرد - دکتر یحیی دولتی

مرکز آموزش و پژوهش بیماری‌های پوست و جدام، دانشگاه علوم پزشکی تهران

سطح لیپید سرم معمولاً طبیعی است ولی گاهی به علت کاهش کلیرانس کمپلکس آنتی‌بادی - لیپوپروتئین ممکنست افزایش یابد. (۲۰۳)

## معرفی بیمار:

بیمار مرد ۵۸ ساله‌ای از اهالی آذربایجان است که شروع بیماری را از ۳ سال قبل ذکر می‌کند که به صورت پلاک‌های زرد رنگ ابتدا از صورت و اطراف چشم‌ها شروع شده و سپس به گردن و سینه و سایر نواحی بدن گسترش یافته است. در معاینه ضایعات به صورت پلاک‌های وسیع زرد رنگ، کمی اندوره در اطراف پلک‌ها، قسمت قدامی و طرفی گردن، تمام قسمت قدامی سینه و قسمت پروگزیمال اندام فوقانی مشاهده می‌شد (تصاویر ۱ و ۲). ضایعات فاقد هرگونه علائم سوپزکتیو بودند. در بررسی‌های انجام شده آزمایشات تری‌گلیسرید، کلسترول (HDL, LDL, VLDL) همگی در حد طبیعی هستند. بیوپسی انجام شده از پوست تغییرات آتروفیک در اپیدرم و فیبروز در درم را نشان می‌دهد. تجمع سلول‌های foamy در درم فوقانی و میانی مشهود است که تشخیص Diffuse plane xanthoma را مطرح می‌سازد (تصویر ۳). در بررسی‌های سیستمیک هیچگونه علائمی دال بر پاراپروتئین یا بیماری زمینه‌ای دیگری یافت نشد.

## بحث:

### *Diffuse normolipemic plane xanthomatosis*

یک علامت تومورهاست که اغلب با گاموپاتی‌ها و یا اختلالات هماتولوژیک همراهی دارد. صورت بخصوص نواحی پری‌اوربیتال و تته شایع‌ترین محل درگیری هستند. ضایعات اولیه ممکن است شبیه گزانتلازما باشند. ضایعات بعدی ممکن است به صورت پاپول و پلاک یا نواحی وسیع اسکلوئوتیک و اندوره با ته رنگ زرد دیده شوند. ضایعات پوستی ممکن است سال‌ها مقدم بر مشکلات سیستمیک باشند. گزارشمای دیفیوز ممکن است در نواحی التهابی پوست

مرد ۵۸ ساله‌ای با پلاک‌های وسیع زرد رنگ در نواحی مختلف بدن مراجعه نموده که آسیب‌شناسی تشخیص Diffuse plane xanthoma را تأیید نمود (سایر آزمایشات انجام شده همگی طبیعی بودند). در این بیماری بسیار نادر ضایعات گزانتوماتو در پوست پیدا شده و گاهی با پاراپروتئینمی‌ها همراهی دارد، لیپیدهای سرم معمولاً در حد طبیعی هستند. نمای هیستولوژیک شامل المانهای التهابی و گزانتوماتوس می‌باشد. درمان این اختلال بستگی به بیماری میلوپرولیفراتیو زمینه‌ای و یا پاراپروتئینمی دارد.

**واژه‌های کلیدی:** گزانتوماتوس - نرولپیدمیک - پاراپروتئینمی

## مقدمه:

گزارشمای منتشر نرولپیدمیک Diffuse plane xanthoma اولین بار بوسیله Altman و Winkelmann در سال ۱۹۶۲ توصیف شد. این دو معتقد بودند که این بیماری همراهی با بیماری‌های داخلی ندارد. گرچه ۴ سال بعد Lynch و Winkelmann ارتباط نزدیکی بین این بیماری و اختلالات سیستم رتیکولوآندوتلیال را گزارش کردند. (۱) ضایعات به صورت پلاک‌های وسیع و پهن در پوست پلک‌ها، گردن، قسمت فوقانی تنه، باسن و فلکسورها شروع می‌شود. لیپیدهای سرم معمولاً طبیعی هستند. حدود نیمی از بیماران یک اختلال میلوپرولیفراتیو یا میلوم مولتیپل، لوسمی گرانولوسیتیک یا لوسمی لنفوسیتیک دارند. اکثر بیماران پاراپروتئین در گردش خون و بعضی اختلالاتی در کمپلمان سرم دارند. نمای هیستولوژیک شامل المانهای التهابی و گزانتوماتوس می‌باشد و تجمع ماکروفاژهای foamy در درم با تمرکز بیشتر در اطراف عروق به همراه سلول‌های التهابی وجود دارد.

این حالت در اثر رسوب کمپلکس لیپوپروتئین - ایمونوگلوبولین در اطراف عروق ایجاد می‌شود. آنتی‌بادی ضد لیپوپروتئین به همراه پاراپروتئینمی‌ها تشکیل می‌گردد. گرچه

گروه‌های کوچک و گاه بزرگتر دیده می‌شوند. گاهی این سلول‌ها به صورت نوارهای باریکی در میان دستجات الیاف کلاژن قرار گرفته‌اند. بندرت سلول‌های ژانت Touton دیده می‌شوند. گرچه در میان موارد گزارش شده انسیدانس بیماری زمینه‌ای کمتر از حد انتظار بوده است اما به نظر می‌رسد که ضایعات پوستی وسیع و گسترده ممکنست بیانگر حضور و همراهی با بیماری سیستمیک باشد و لذا این بیماران باید از نظر کلینیکی سالها دنبال شوند (۱).

درمان این اختلال بستگی به بیماری میلوپرولیفراتیو زمینه‌ای و یا پاراپروتینمی دارد. به‌طور ثنوریک تعویض پلاسما باید مؤثر باشد ولی تاکنون گزارشی در مورد کاربرد آن نبوده است (۲).

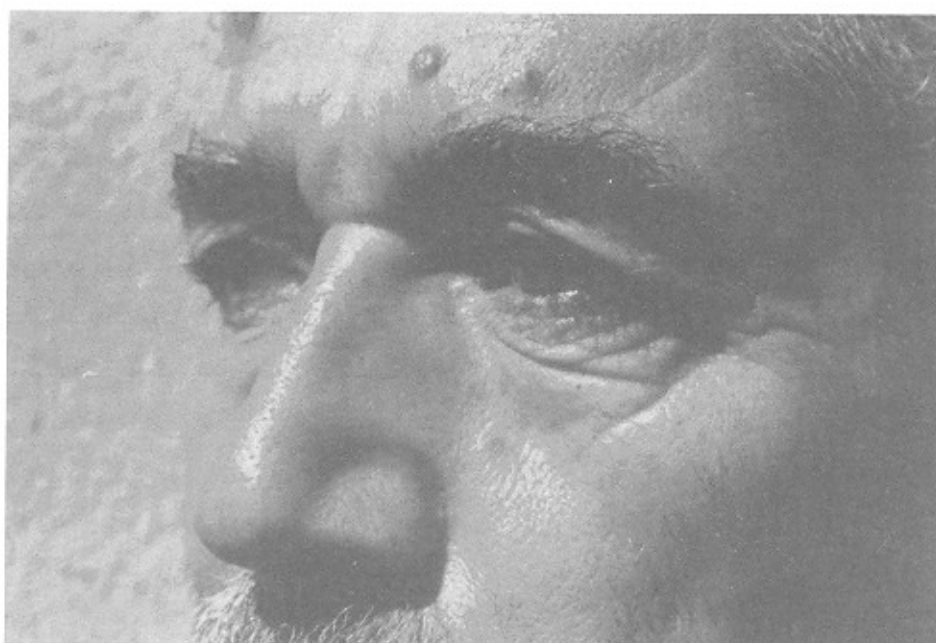
از جمله درماتیت اتوپیک و یا persistent light eruption ایجاد شوند که در این موارد ضایعه به همراه بیماری زمینه‌ای و منعکس‌کننده یک پاسخ گسترده به التهاب و یا تروما می‌باشد. محققان DNPX همراه با بدخیمی خونی را از سایر موارد Non-Langerhans cell histiocytosis جدا کرده‌اند و در ضمن یک گروه ایدیوپاتیک را هم به حساب آورده‌اند. در این اختلال ضایعات پوستی ممکن است سالها مقدم بر اختلال خونی باشد. لنفوسیت‌های پرولیفره ممکن است سیتوکاین‌هایی ترشح کنند که ابتدا ماکروفاژها و سپس فعالیت لیپوپروتئین‌ها را تغییر بدهد. این ثنوری نتوانسته علت اینکه چرا ضایعات پوستی ابتدا ایجاد می‌شوند را توجیه کند (۴). در بررسی آسیب‌شناسی سلول‌های foamy به صورت

### منابع

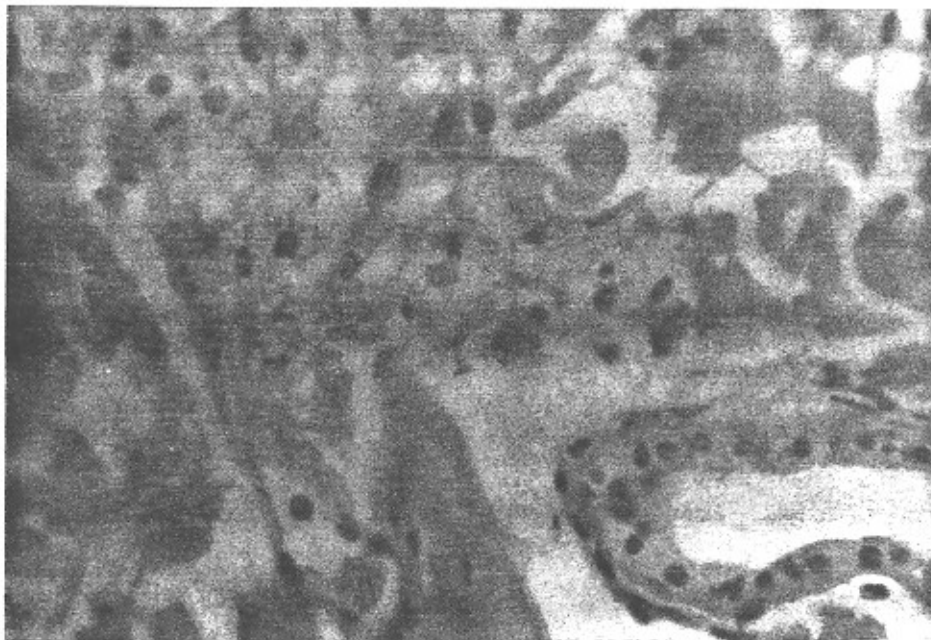
- 1 - Marcoval J, Moreno A, et al. Diffuse plane xanthoma. J Am Acad Dermatol 1998; 39: 439-442.
- 2 - Russell Jones R, Baughan ASJ, Cream JJ, et al. Complement abnormalities in plane xanthomatous with paraproteinaemia. Br J Dermatol 1979; 101: 711-16.
- 3 - Jordon RE, Mc Duffie FC, Good RA, et al.

Diffuse normolipemic plane xanthomatosis an abnormal complement profile. Clin Exp Immunol 1974; 18: 407-15.

- 4 - Burgdorf WHC, Zelger B. Miscellaneous histiocytic disorders. In: Demis DJ (ed). Clinical Dermatology. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers. 1997: Section 20-17: 9-10.



شکل ۱ - پلاک‌های زرد رنگ در اطراف چشم بیمار



شکل ۲ - پلاک‌های زرد رنگ در ناحیه آگزیلا، گردن و سینه بیمار



شکل ۳ - تجمع سلول‌های Foamy در درم