

گزارش یک مورد ندولار فیبروزیز در الفانتیازیز غیر فیلاریایی

دکتر گیتی صادقیان^۱، دکتر محمدعلی نیلفروش زاده^{۱،۲}

۱-متخصص پوست، مرکز تحقیقات پوست و سالک، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، ۲-استادیار پوست، مرکز آموزش و پژوهش بیماری‌های پوست و جذام، دانشگاه علوم پزشکی تهران

از جمله عوارض ایجاد شده روی لئف ادم مزمن، می‌توان از تغییرات اپیدرمی شامل هیپرکراتوز و زگیلی شدن اپیدرم، پاپیلوماتوز، عفونت ثانویه و بادسرخ عودکننده نام برد که به اصطلاح الفانتیازیز نامیده می‌شود. همچنین رسوب گزانتوما ممکن است در مناطق لئف ادم دیده شود و نهایتاً ممکن است لئفانژیوسارکوم روی آن ایجاد گردد. ندولار فیبروزیز

به عنوان یک عارضه غیرشایع الفانتیازیز ساق پا نام برده شده است. در این مقاله یک مرد بیمار ۷۰ ساله با ندولار فیبروزیز متعدد روی ساق هر دو پا که بدنبال لئف ادمای مزمن بعد از ۴۰ سال ایجاد گردیده است، معرفی می‌گردد.

واژه‌های کلیدی: الفانتیازیز، لئف ادم مزمن، لئفانژیوسارکوم

مقدمه

لئف ادم، تورم بافت نرم در اثر تجمع زیاد مایع لئف می‌باشد. ادم، ناشی از درناژ ناکافی لئفاتیک است که به علت نقص در این سیستم مثل انسداد یا عدم حضور لئفاتیک ایجاد می‌شود (۱). لئف ادمای مزمن باعث ایجاد یک تصویر بالینی مشخص از ادم سفت و بدون گوده با اپیدرم ضخیم می‌شود که این حالت متعاقب تجمع پروتئین و لیپید موجود در بافت همبند ایجاد می‌گردد. ادم لئفاتیک در ابتدا گوده گذار است و با بالا نگه‌داشتن پا از بین می‌رود ولی بعداً فیبروز ایجاد شده، ادم سخت شده و تغییرات هیپرکراتوتیک و زگیلی شدن اپیدرم و بدنبال آن الفانتیازیز ایجاد می‌شود. ناتوانی حاصل از تورم

وسیع اندام می‌تواند زیاد باشد ولی بطور کلی پیش‌آگهی بیماری خوب است (۱). ندولار فیبروزیز به عنوان یک عارضه غیرشایع الفانتیازیز نام برده شده است (۲).

معرفی بیمار

بیمار مردی است ۷۰ ساله که با الفانتیازیز هر دو پا مراجعه کرده است. شروع بیماری را از ۳۰ سالگی ذکر می‌کند که ادم خفیف در ساق و قوزک پای راست شروع شده، به تدریج افزایش یافته، بعد از یکسال پای چپ نیز گرفتار شده و با پیشرفت بیماری، ادم به رانها نیز منتقل گردیده است. در معاینه بیمار تغییرات پوستی از قبیل تورم و ضخیم شدن پوست روی ساق‌های گرفتار بطور کاملاً واضح و شدید وجود داشت. علاوه بر این توده‌های متعددی با قوام نرم و به رنگ پوست به قطر ۰/۵ تا ۵

مؤلف مسئول: دکتر گیتی صادقیان - اصفهان، بیمارستان امین، بخش پوست

سانتیمتر روی ساق هر دو پا دیده می‌شد که بیمار شروع پیدایش آنها را از ۲ سال پیش ذکر می‌کرد. این ندولها ابتدا کوچک بوده، سپس به تدریج افزایش قطر پیدا کرده، محل اتصال آنها به اپیدرم نازک شده و بصورت یک ساقه درآمده و بعضی از آنها نیز خودبخود قطع می‌گردیدند (تصاویر ۱ و ۲). در آسیب‌شناسی این ندولها هیپرکراتوز و آکانتوز در اپیدرم و دستجات نامنظم الیاف کلاژن همراه با سلول‌های فیرو بلاست با منظره گردبازی در درم مشهود بود که این نما با ندولار فیبروزیز مطابقت دارد. آزمایشات پاراکلینیکی انجام شده برای بیمار طبیعی بوده و در سابقه بیمار هیچگونه بیماری از قبیل بیماری‌های کلیوی، کبدی و قلبی-عروقی وجود نداشت. بیمار بجز ناتوانی ناشی از الفانتیازیز از مشکل دیگری شاکی نبود.

بحث

لنف ادم به علت درناژ ناکافی لنفاتیک ایجاد می‌شود و باعث تورم بافت نرم ناشی از تجمع زیاد مایع می‌گردد (۳). علت لنف ادم، نقص سیستم درناژ لنفاتیک از قبیل انسداد یا عدم حضور لنفاتیک می‌باشد (۱). انسداد لنفاتیک ناشی از هر علتی که باشد، باعث می‌شود پروتئین خارج عروقی بافت افزایش یابد و در اثر ایجاد فشار اسموتیک، مقداری مایع نیز جذب شود و سیستم لنفاتیک لنف را با حجم کم ولی غنی از پروتئین از منطقه تخلیه کند. افزایش پروتئین مایع خارج عروقی باعث پرولیفراسیون فیرو بلاستها و ماست سل‌ها و تجمع مایع می‌شود. این تغییرات منجر به علائم بالینی از قبیل تورم سفت و بدون گوده‌گذاری می‌گردد. اپیدرم ممکن است هیپرکراتوتیک و

زگیلی شود (۱) و شقاق و عفونت ثانویه ممکن است بوجود آید. عود حملات سلولیت و باد سرخ و نیز درماتولنفاتیوز آدنیت از عوارض لنف ادم مزمن می‌باشد (۴). از عوارض دیگر لنف ادم، پایلوماتوز (۵)، رسوبات گزانتوما (۱)، گزانتومای زگیلی شکل (۶) و ایجاد تومورهای بدخیم می‌باشد (۷). همچنین فولیکولار سترسل لنفوما follicular center cell (lymphoma) ثانویه به لنف ادمای Praecox گزارش شده است (۸).

نوروفیروماتوز محدود در لنف ادم بدنبال ماستکتومی در یک مورد گزارش گردیده است (۹). ندولار فیبروزیز یک عارضه الفانتیازیز غیرفیلاریایی ساق تحتانی می‌باشد. این عارضه ایدیوپاتیک در اتیوپی آندمیک است. از نظر آسیب‌شناسی دسته‌هایی از کلاژن در درم وجود دارد که بصورت نامنظم با تعداد متغیری از فیرو بلاستها (بر حسب سن ضایعه) دیده می‌شود. تعداد کمی رگهای خونی کوچک که با آستری از لنفوسیت‌ها احاطه شده‌اند نیز دیده می‌شود (۲).

تاکنون دو مورد از این عارضه گزارش شده که یکی تحت عنوان soft fibroma like lesion روی ساق پاهای یک بیمار مبتلا به کاپوزی سارکوما و لنف ادم بوده است (۱۰). مورد دوم تحت عنوان ندولار فیبروزیز بر روی ساق پای یک بیمار بالنف ادم مزمن اولیه گزارش شده است (۲).

در مورد حاضر ندولار فیبروزیز بصورت ندولهای متعدد نرم و به اندازه‌های مختلف از ۰/۵ تا ۵ سانتیمتر روی ساق هر دو پای بیمار بدنبال لنف ادم اولیه ایجاد شده است.



تصویر شماره ۱- ادم شدید ، ضخیم شدن پوست و ضایعات ندولر در دو ساق بیمار
(رجوع شود به صفحه ۴۱)



تصویر شماره ۲- نمای نزدیک از ضایعات بیمار
(رجوع شود به صفحه ۴۱)

- 1- Weedon D, Geoffrey S, Kurt S, et al. Tumours and tumour like proliferations of fibrous and related tissues. In: Weedon D (ed). Systemic pathology, the skin. Edinburg: Churchill Livingstone, 1992: 894.
- 2- Ryan TJ, Champion RH. Disorder of lymphatic vessels. In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, et al (eds). Textbook of dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992: 2015-25.
- 3- Arnold HA, Odom RB, James WD(eds). Andrew's diseases of the skin, clinical dermatology. Philadelphia: Saunders Company, 1990: 988-90.
- 4- Olzzewski WL. Episodic dermatolymph-angioadenitis in patient with lymphedema of the lower extremities before and after administration of benzathine penicillin. Lymphology 1996; 79: 126-31.
- 5- Peyrsun N, Dandurand M, Guillot R. Malignant tumours as complications of lymphedema. J Mal Vasc 1993; 18:293-98.
- 6- Caputo R, Giontti R, Grimalt R, et al. Soft fibroma like lesion on the legs of a patient with kaposi sarcoma and lymphedema. Dermatopathol 1991; 13: 493-96.
- 7- Bhargava AK, Bryan N, Nash AG. Localized neurofibromatosis associated with chronic postmastectomy lymphedema. Eur J Surg Oncol 1990; 22: 114-45.
- 8- Hills RL , JRE FA. Cutaneous secondary follicular center cell lymphoma in association with lymphedema praecox. Br J Dermatol 1993; 129: 186-89.
- 9- Sinder RL. Verruciform xanthomas and lymphedema. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 1021-23.
- 10- Schultz Ehrenburg U, Niedprauer HH, Tiedjen KU. Stasis papillomatosis, clinical features, etiopathogenesis and radiological findings. J Dermatol Surg Oncol 1993; 19: 44-46.
- 11- Price EV. Nodular subepidermal fibrosis in non-filarial endemic elephantiasis of the legs. Br J Dermatol 1973; 89: 451.