

سودوگزانتوما الاستیکوم و گزارش یک مورد آن

دکتر بابک سلطانی*، دکتر رامین آذر هوش**

چکیده

سودوگزانتوما الاستیکوم یک اختلال ارثی با شیوع ۱ در ۱۶۰/۰۰۰ نفر می‌باشد. در این اختلال، پوست برخی نواحی بدن، به صورت شل و افتاده در می‌آید و پاپول‌ها و پلاک‌های زرد رنگ قرینه در نواحی گردن، زیر بغل، کشاله ران و ناحیه چین آرنج و پشت زانو بروز می‌کند. سایر نواحی بدن با احتمال کمتری ممکن است گرفتار شوند. بیماری که معرفی می‌گردد، زن ۳۰ ساله‌ای است از قوم ترکمن که برای درمان ضایعات جلدی که عمدتاً به شکل چین خوردگی واضح در ناحیه گردن بوده و با پاپول‌های زرد رنگ متعدد در ناحیه چین آرنج، سطح قدامی شکم و گردن همراهی می‌شد، به کلینیک پوست مرکز آموزشی - درمانی پنجم آذر گرگان مراجعه نموده است. پس از انجام نمونه برداری از ضایعه ناحیه شکم، شواهد به دست آمده از آسیب‌شناسی بافت‌ها، به طور کافی از تشخیص سودوگزانتوما الاستیکوم حمایت می‌کردند.

واژه‌های کلیدی: سودوگزانتوما الاستیکوم، آسیب‌شناسی بافت‌ها، پوست

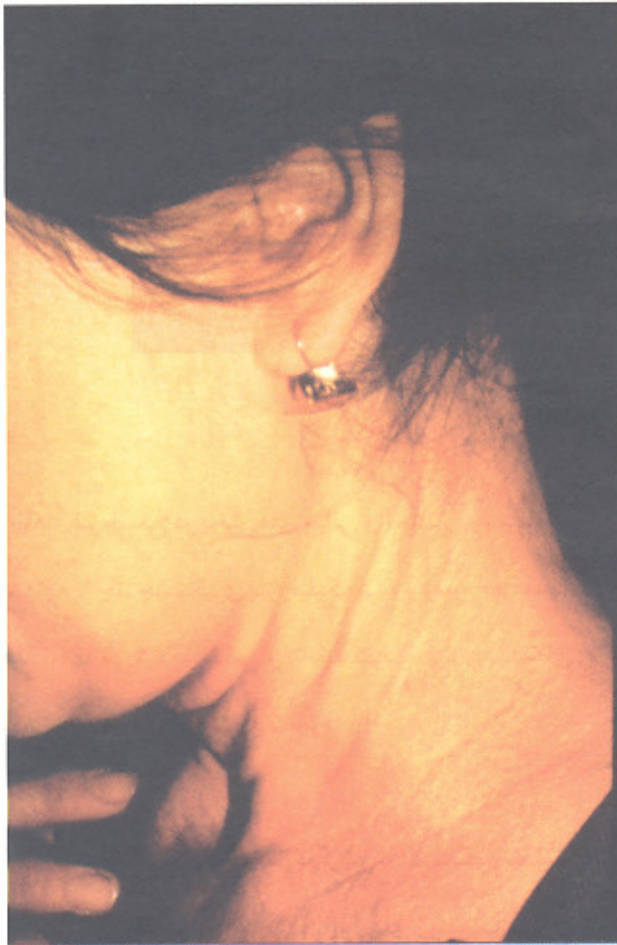
مقدمه

سودوگزانتوما الاستیکوم (PXE)^۱ یک اختلال ارثی در بافت همبند است که با الاستورکسی منتشر و مؤثر بر بافت کثردار (الاستیک) در پوست (درم)، عروق خونی و لایه بروخ مشخص می‌شود. کلسیم، در فیبرهای الاستیک غیرطبیعی تجمع می‌یابد. انواع گوناگونی از این عارضه به ثبت رسیده است که دو نوع اتوزوم غالب و سه نوع اتوزومی مغلوب در لیست توارث ذکر شده‌اند (۱). دلایل خوبی وجود دارد که این بیماری، کلاژن و ماده اطرافش غیرطبیعی هستند ولی علی‌رغم دلایل واضح مینی بر غیرطبیعی بودن فیبرهای الاستیک، مطالعات هیچ نقصی در ژن‌های مسئول سنتز الاستین نشان نمی‌دهند (۲). شیوع این بیماری ۱ در ۱۶۰۰۰۰ مورد گزارش شده است (۳). با توجه به علائم بالینی و آسیب‌شناسی بیمار تشخیص بیماری PXE محرز شد اما از میان تمام علایم بالینی بیماری، تنها ضایعه عروقی و چشمی مشاهده نشد. لذا بر آن شدیم بیمار مورد نظر را به عنوان گزارش، مورد بحث قرار دهیم.

معرفی مورد

بیمار، زن ۳۰ ساله‌ای است که به علت چین‌های گردن و آرنج و پوست زرد و شبیه پوست مرغ، به کلینیک بیماری‌های پوست در مرکز آموزشی - درمانی پنجم آذر گرگان مراجعه نموده است. او سه خواهر و سه برادر دارد که تنها یکی از برادرهایش به بیماری مشابهی مبتلا می‌باشد. پدر و مادر بیمار نسبت دخترعمو - پسرعمو با یکدیگر دارند. بیمار مجرد است و از نظر بالینی دارای چین‌خوردگی واضحی در ناحیه گردن بوده و پاپول‌های زردرنگ متعددی

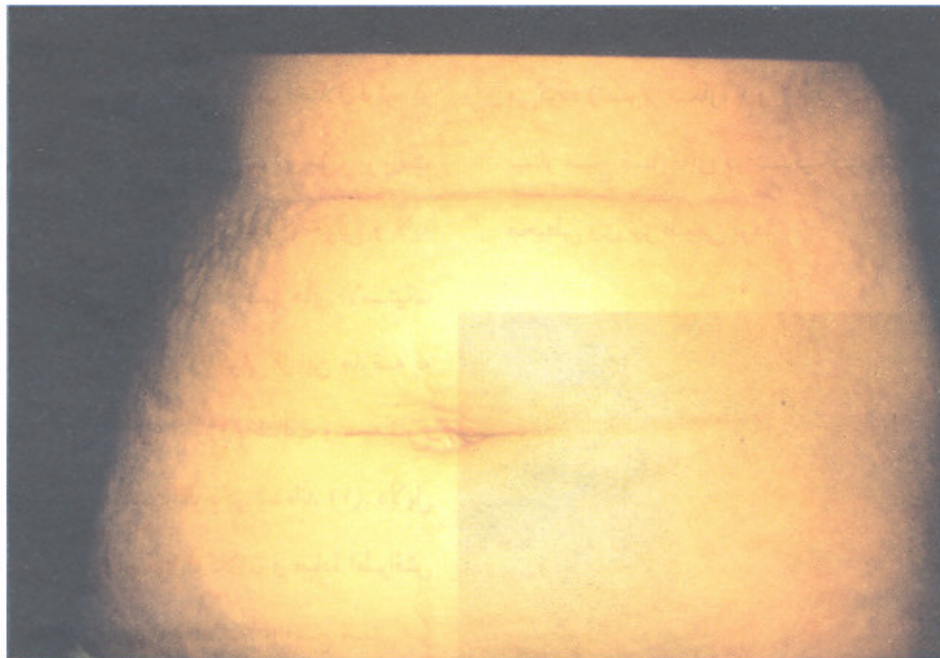
در ناحیه چین آرنج، سطح قدامی شکم و گردن وی مشاهده می‌گردد (تصویر شماره ۱ و ۲). در مشاوره مربوط به چشم بیمار هیچ ضایعه‌ای در شبکیه گزارش نشد. نبض‌های محیطی وی نیز طبیعی بود.



تصویر شماره ۱

پس از بافت برداری از ضایعه ناحیه پوست شکم، و انجام مراحل آماده‌سازی بافت، رنگ‌آمیزی معمول (روتین) هماتوکسیلین - اتوزین و کلسیم برای تشخیص سودوگزانتوما الاستیکوم صورت پذیرفت که در آن شواهد بافت‌شناختی کافی و واضحی به نفع تشخیص این بیماری به دست آمد. تجمعات قابل توجهی از رشته‌های نامنظم و

1 - pseudoxantoma elasticum (PXE)



تصویر شماره ۲

مشبک نیز در شکم ممکن است دیده شود (۵) که در این بیمار نیز دیده شده است. همچنین ضایعات شبه آکنه‌ای ممکن است در بیماران ملاحظه شود. اگرچه این ضایعات محدود می‌باشند، ولی ممکن است تمام بدن را فرا بگیرند. البته در بیمار ما این ضایعات وجود نداشت.

تغییرات مشابهی ممکن است در کام نرم، اطراف دهان و در غشاء مخاطی معده، رکتوم و مهبل رخ دهد. در دهان، این ضایعات شاید شبیه غدد سباسه باشند. شایان ذکر است گره‌های گرانولوماتوز مزمن، به ندرت در ضایعات جلدی گسترش می‌یابند (۴).

سن درگیری معمولاً قبل از ۳۰ سالگی است ولی ممکن است برای اولین بار در سنین بالا بروز نماید. بچه‌های کوچک نیز می‌توانند گرفتار این عارضه شوند.

به جز تظاهرات پوستی، در این بیماری، تغییرات

ظاهراً غیرطبیعی در بخش‌های میانی و تحتانی درم مشاهده شد که تا حد چشمگیری بازوفیلیک شده و رسوبات کلسیم را در آنها می‌شد به آسانی ملاحظه کرد. میزان دسته‌های کلاژنی در درم نیز کاهش یافته بود.

بحث

ضایعات جلدی در سودوگزانتوما الاستیکوم شامل ضایعات کوچک (۱-۳ mm)، پاپول‌های زرد رنگ با طرح خطی یا مشبک یا پلاک‌های متصل به هم می‌باشند (۴). پوست نرم است و حالت افتاده دارد و با چین‌های محسوسی آویزان می‌باشد. گاه ظاهر دانه‌دانه در پوست مشهود است که به صورت‌های مختلف مثلاً قله‌ه سنگ صاف^۱، تیماج فرنگی^۲ و پوست جوجه توصیف شده است. مکان‌هایی که در آنها ضایعات بیشتر از سایر نواحی بدن دیده می‌شوند، عبارتند از: اطراف گردن، زیر کلاویکول‌ها و آگزیلا، پریثوم و پاها. پیگمانتاسیون

احتمال پارگی عروق شبکیه و خونریزی و کوروئیدیت را بالا می‌برد. در بیمار ما ضایعه عروقی و چشمی وجود نداشت اما ضایعات پوستی و شواهد آسیب‌شناسی بافت‌ها نشانگر این بیماری بوده‌است.

منابع

- 1- Pope FM. Two types of autosomal recessive pseudoxanthoma elasticum. Arch Dermatol 1974;110:209-212
- 2- Huang SN, Steele HD, Kumar G, et al. Ultrastructural changes of elastic fibers in pseudoxanthoma elasticum. Arch pathol 1967; 83:108-113
- 3- Rook. Text book of dermatology 6th Ed. London: Black well; 1998. p. 1782-1785
- 4- Demis. Clinical Dermatology. 25th revision. Newyork; Lippincot: 1998. p. 2-4
- 5-Fitzpathrik. Dermatology in general medicine. 4th Ed. vol 2, philadelphia ; 1995. p.1968-1969
- 6- Mendelsohn G, Bulkley BH, Hutchins GM. Cardiovascular manifestations of pseudoxanthoma elasticum. Arch pathol 1978; 102:298-302
- 7- Goodman RM, Smith EW, Paton D, et al. Pseudoxanthoma elasticum : A clinical and histopathological study (review). Medicine (Baltimore) 1963; 42 : 297-334

قلبی - عروقی و چشمی هم بارز است. تمام شریان‌های بدن ممکن است گرفتار شوند و انواعی از اختلالات عروقی نظیر لنگیدن، کاهش نبض محیطی، اختلال در جریان خون، خونریزی‌های مغزی، انسداد عروق کرونری، خونریزی شدید به داخل روده‌ها، کاردیومیوپاتی و پایین‌افتادگی دریچه میترا در این بیماران گزارش شده است (۶).

تغییرات چشمی در این بیماران ممکن است به ضعف بینایی پیشرونده و حتی کوری منجر شود. همچنین خونریزی و کوروئیدیت نیز ممکن است، اتفاق افتد (۷). البته در بیمار مورد بحث هیچ‌گونه عارضه چشمی و عروقی مشاهده نشد.

از نظر مطالعات آسیب‌شناسی، در پوستی که عوارض آن کاملاً پیشرفت کرده باشد، رشته‌های الاستیک در درم میانی زایل شده، تکه‌تکه و متورم بوده و فیبرهای غیرطبیعی، در رنگ‌آمیزی اختصاصی برای کلسیم، رنگ پذیری مثبت دارند (۸). فیبرهای کلاژن نیز غیرطبیعی بوده و به فیبرهای کوچک‌تر قسمت می‌شوند. تغییرات مشابهی در بافت همبندی مدیا و انتیمای عروق خونی، لایه بروخ چشم و در آندوکارد و پریکارد رخ می‌دهد (۹). گاهی ممکن است قلب بزرگ شود و کلسیفیکاسیون وسیع در آن مشاهده گردد. در این راستا، کلسیفیکاسیون در دستگاه تنفسی و بافت‌های احشایی دیگر را نیز باید احتمال داد. کلسیفیکاسیون در لایه الاستیک داخلی شریان‌ها، به انسداد شریانی می‌انجامد. همچنین از حیث عروقی نیز ممکن است گرفتاری عروق به شکل منتشر باشد اما احتمالاً به طور غالب عروق شریانی بزرگ‌تر گرفتار می‌شوند (۱۰). تغییرات لایه بروخ در چشم

8- Lever WF, et al. Histopathology of the skin. J.B. philadelphia: Lippincott company; 1994. p. 85

9- Danielsen L, et al. Pseudoxanthoma elasticum. Acta derm venereol 1970;

50:355-373

10- Flatley FJ, et al. Pseudoxanthoma elasticum with gastric hemorrhage. Arch Intern Med 1963; 112 : 352-356