

Adult T-cell Lymphoma/Leukemia: گزارش یک مورد

دکتر عباس شیردل^۱، دکتر محمد سلیمانی صالح آبادی^۲، دکتر محمدجواد یزدان پناه^۳، دکتر فخرالزمان
پزشک پور^۴، دکتر محمود رضا کلانتری^۵

۱-استادیار، گروه داخلی؛ ۲-دستیار، ۳-استادیار، گروه پوست؛ ۴-استادیار، گروه آسیب شناسی؛ دانشگاه علوم پزشکی مشهد

Human T Cell Leukemia Virus type I
(HTLV₁) تشخیص Adult T-cell

Lymphoma/Leukemia برای وی مطرح گردید
که با نمونه برداری از ضایعات دست تایید شد.
نمونه برداری از لک‌های زرد رنگ نیز مؤید گزارنتوم
منتشر بود.

واژه‌های کلیدی: گزارنتوم منتشر، لوکمی، لنفوم،
HTLV₁

گزارنتوم منتشر نرمولپیدمیک بیماری نادری است
که اغلب بصورت تظاهر پارانتوپلازیک همراه با
گاموپاتی‌ها و یا اختلالات خونی دیده می‌شود. در این
گزارش مرد ۴۴ ساله‌ای معرفی می‌گردد که با شکایت
بروز پاپولهای اریتماتو روی دستها و بدنال آن
لک‌های وسیع زرد رنگ در نواحی مختلف بدن
مراجعه نموده است. با توجه به فرمول شمارش خون و
گستره خون محیطی و مثبت بودن پادتن ضد

مقدمه

اطراف عروق قرار دارند. نکروبیوز فوکال و سلولهای
ژانت Touton در بعضی موارد مشاهده شده است. نمای
آسیب‌شناسی بیماری به حضور یا فقدان بیماری زمینه‌ای
ارتباطی ندارد (۲). اگر چه مکانیسم پاتوژنیک واحدی
برای توصیف تمام موارد گزارنتوم منتشر وجود ندارد، ولی
بدلیل همراهی آن با گاموپاتی‌ها، لیوپروتئین‌ها با
پاراپروتئین غیرطبیعی تشکیل کمپلکس می‌دهند و در
اطراف عروق جلدی رسوب می‌کنند (۲). درمان این
اختلالات به درمان بیماری زمینه‌ای بستگی دارد (۳).

معرفی بیمار

بیمار مردی ۴۴ ساله، اهل و ساکن مشهد است که
شروع بیماری وی بصورت بروز ضایعات جلدی از ۸ ماه
قبل از مراجعه بوده است. در معاینه این ضایعات بصورت

گزارنتوم منتشر نرمولپیدمیک شایعترین نوع
گزارنتوم‌های پارانتوپلازیک می‌باشد (۱) که اغلب با
گاموپاتی‌ها بویژه میلوم مولتیپل و بدخیمی‌های خونی از
قیل CML، AML، CLL، لنفوم، سندرم سزاری و
بیماری Castleman's مرتبط است (۲). تظاهرات بیماری
بصورت پلاکهای وسیع گزارنتومایی در پلک، گردن، تنه و
نواحی فلکسور اندام‌ها می‌باشد. اکثر بیماران پاراپروتئین
در گردش خون و بعضی نیز اختلالاتی در سیستم کمپلمان
سرم دارند. لیپیدهای سرم معمولاً طبیعی هستند (۳).
مشخصه آسیب‌شناسی بیماری، حضور سلولهای کف آلود
(foamy) می‌باشد که بصورت تجمعات وسیع یا پراکنده
در درم و با تمرکز بیشتر، به همراه سلول‌های التهابی در

مؤلف مسئول: دکتر عباس شیردل - مشهد، دانشگاه علوم پزشکی،
بیمارستان قائم، گروه داخلی

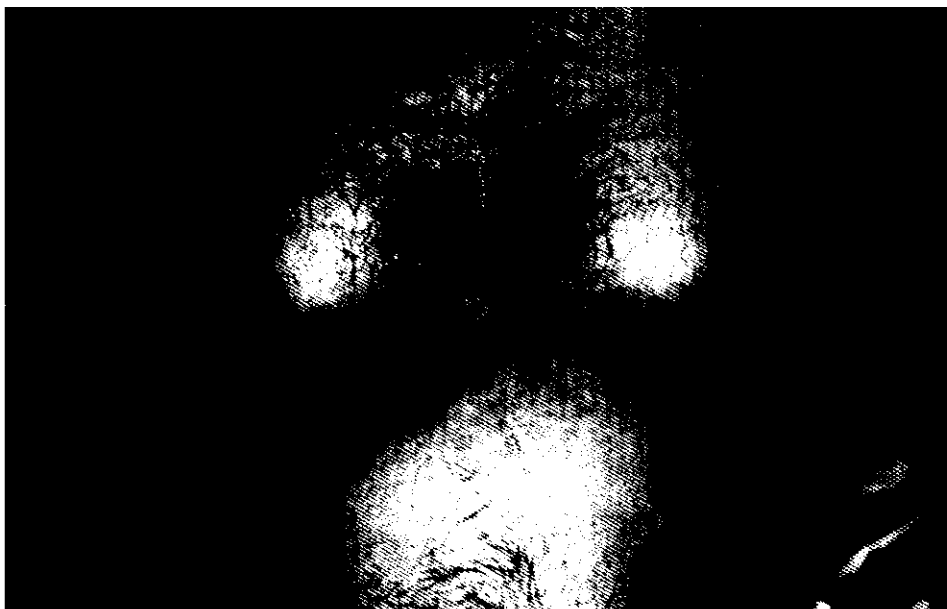
سرگرمی بر سر رپس برور می نماید نه در ناحیه صورت و بخصوص در نواحی اطراف چشم ها و تنه شایعتر می باشد (۲). در این بیماری سوخت و ساز چربی اغلب طبیعی است. ضایعات پوستی ممکن است سالها قبل از اختلال خونی بروز نمایند. لوسمی لنفوم سلول T بالغین (ATLL) یک اختلال لنفوپرولیفراتیو است که ارتباط علت شناسی با HTLV₁ دارد و بطور شایع در مناطق اندمیک مانند جنوب ژاپن و کارائیب دیده می شود. پوست در بیش از ۵۰٪ موارد درگیر است که بصورت پاپولها و ندولهای اریتماتو و ضایعات شبیه لوپوس اریتماتو یا اریترودرمی می باشد (۱). خشکی پوست (۴)، عفونتهای فرصت طلب (۵) و گال نروژی (۶) نیز از تظاهرات گزارش شده بیماری می باشند. این بیماری معمولاً بین دهه های چهارم تا ششم زندگی شروع می شود و بطور شایع مردان را گرفتار می کند. شایعترین یافته بیماری، لنفادنوپاتی منتشر است، اگر چه هپاتومگالی، اسپلنومگالی، درگیری مغز استخوان و نمای لوسمیک خون نیز در بیش از ۵۰٪ موارد وجود دارد. تشخیص بیماری بر اساس یافته های بالینی، حضور پادتن ضد HTLV₁ در سرم و یافته های آسیب شناسی می باشد (۲). HTLV₁ از خانواده رتروویروس هاست که در سال ۱۹۷۸ کشف گردید. تاکنون ارتباط این ویروس با ATLL و پاراپلازما سلول اسپاستیک تروپیکال قطعی شده است. در سال ۱۹۸۶ اولین مورد ATLL از ایران با معرفی دو بیمار از شهر مشهد گزارش گردید (۷). طبق مطالعات انجام شده، استان خراسان با شیوع ۲/۳ درصد جزء مناطق آندمیک از نظر HTLV₁ است (۸). تظاهرات شبیه سندرم شوگرن (۹)، درماتیت infective (۱۰) و پلی میوزیت (۱۱) نیز در ناقلین این ویروس گزارش شده است. نکته جالب در مورد بیمار معرفی شده مراجعه وی با حال عمومی خوب و فقط بدلیل نواحی زرد رنگ پوست بدنش بود. بنابر اطلاع ما تاکنون موردی از گزانتوم منتشر نرمولیبیدمیک در بیمار مبتلا به ATLL گزارش نشده است.

مشهود بودند. علاوه بر این، لکه هایی بصورت نوار زرد متمایل به نارنجی در اطراف گردن، زیر بغل، نواحی فلکسور آرنج، زانو، سینه و پلک دیده می شدند (تصویر شماره ۱) که بیمار بروز آنها را از چهل روز قبل از مراجعه ذکر می کرد. این ضایعات با هیچگونه شکایتی از طرف بیمار همراه نبودند. در تاریخچه قبلی پزشکی و تاریخچه فامیلی وی نکته خاصی به چشم نمی خورد. معاینه مخاط دهان و ناخن طبیعی بود. در معاینه سایر اعضا نیز نکته ای یافت نشد. در بررسی فرمول شمارش و گستره خون محیطی بیمار، لنفوسیتوز آتیپیک با لنفوسیت های دارای هسته چند لوبه با نمای برگ شبدری مشاهده شد. در مطالعه آسیب شناسی نمونه برداریهای بعمل آمده از پاپولهای اریتماتو، کانونهای متعددی از تجمعات متراکم لنفوسیت های دارای هسته های پیچ خورده و نامنظم با اندازه متوسط، همراه با لنفوسیت هایی با هسته های بزرگتر و وزیکولر همراه با اپیدرموتروپیسیم دیده شد (تصاویر شماره ۲، ۳).

پادتن Anti HTLV₁ بیمار با روش ELISA مثبت بود که با روش Western blot تایید گردید. با توجه به این موارد تشخیص Adult T-Cell Lymphoma-Leukemia (ATLL) گذاشته شد. در نمونه برداری از لک زرد رنگ ناحیه سینه، تجمعات کروفاژهای کف آلود در زیر اپیدرم و اطراف ضمامن مشهود بود (تصویر شماره ۴)، که مؤید گزانتوم منتشر می باشد. سطح سرمی تری گلیسرید، کلسترول، LDL، HDL، تست های کلیوی و کبدی، سونوگرافی شکم و لگن و همچنین کلیشه رادیوگرافی قفسه سینه طبیعی بودند. الکتروفورز پروتئین های سرم و سنجش ایمونوگلوبولین ها مؤید هیپوگاماگلوبولینمی بود.

بحث

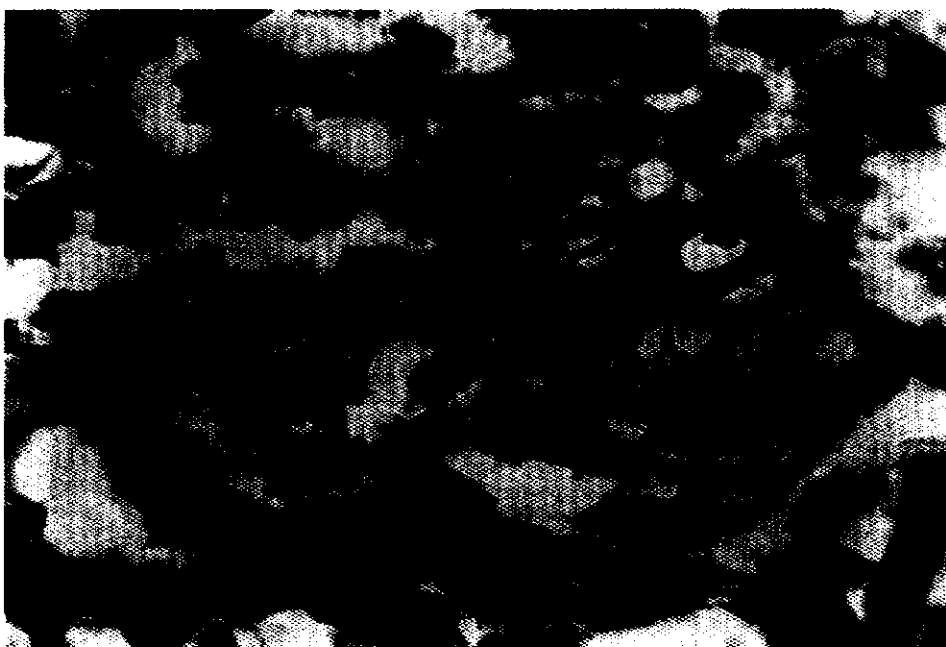
گزانتوم منتشر نرمولیبیدمیک بصورت ضایعات پوستی



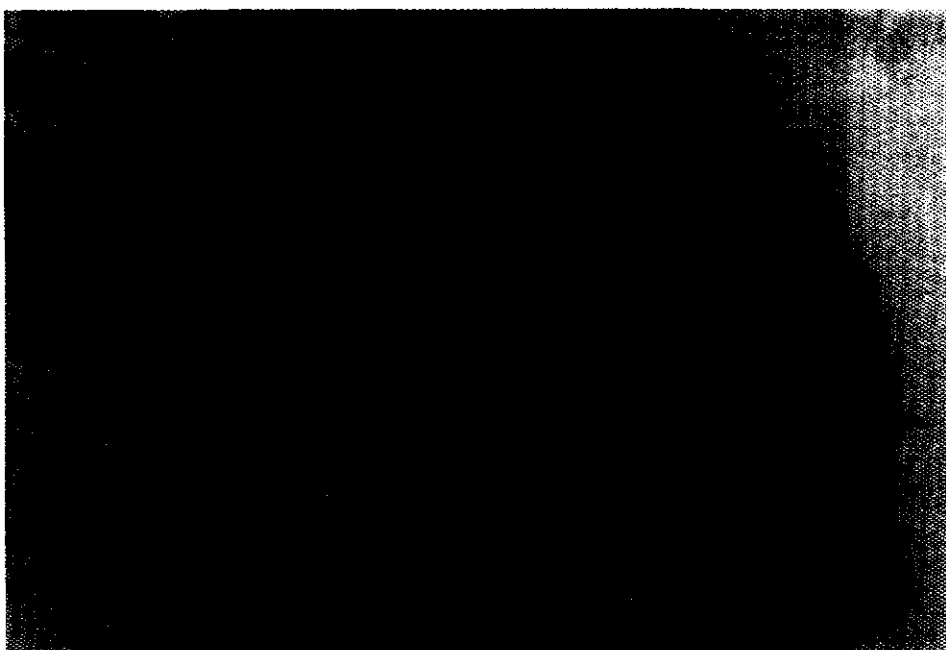
تصویر شماره ۱- ضایعات لکه‌ای بصورت نوار زرد متمایل به نارنجی در سینه



تصویر شماره ۲- تجمعات متراکم لنفوسیت‌های آتیبیک با اپیدرموتروپسم و میکرو آبه Pautrier
(رنگ آمیزی H&E، بزرگنمایی ۱۰۰ برابر)



تصویر شماره ۳- لئوسیتها با هسته‌های بیج خورده نامنظم و زیگولر
(رنگ آمیزی H&E، بزرگنمایی ۴۰۰ برابر)



تصویر شماره ۴- تجمع ماکروفاژهای کف آلود در درم سطحی
(رنگ آمیزی H&E، بزرگنمایی ۱۶۰ برابر)

- 1-McClean DI, Harvey L. Paraneoplastic syndromes. In: Arndt KA, Leboit PE, Robinson JK, et al (eds). Cutaneous medicine and surgery. Philadelphia: Saunders, 1996: 1843-52.
- 2-Marcoval J, Moreno A, Peyri Y, et al. Diffuse plane xanthoma. J Am Acad Dermatol 1998; 39: 439-42.
- 3- Chu AC. Diffuse plane xanthomatosis. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al (eds). Rook/Wilkinson/Ebling text book of dermatology. Oxford: Blackwell Science, 1998: 2327.
- 4-Thariat J. Cutaneous manifestations of the leukemia – lymphoma of HTLV₁. Med Trop 2001; 61: 173-76.
- 5-Yasunaga JI, Sakai T, Matsuoka M, et al. Impaired production of naive T lymphocytes in human T – cell leukemia virus type I – infected individuals. Blood 2001; 97: 3177-83.
- 6-Takeshita TH. Crusted (Norwegian) scabies in a patient with smoldering adult T cell leukemia. J Dermatol 2000; 27: 677-79.
- 7-Tabiei SZ, Rajabian R, Shirdel A, et al. Adult T-Cell leukemia lymphoma in the northeastern province of Iran. Iran J Med Sci 1989; 13: 85-86.
- 8-ثمره محمدیان، ف. ATLL و HTLV-1: تحقیقی بر بیماران با درگیری پوستی. پایان نامه دکتری تخصصی پوست. دانشگاه علوم پزشکی مشهد؛ ۱۳۷۶: ۱۱.
- 9-Fox RI, Stem M, Michelson P. Update in Sjogren syndrome. Curr Opin Rheumatol 2000; 12: 391-98.
- 10-Mahe A, et al. HTLV₁ associated infective dermatitis. The Lancet 1999; 354: 1386.
- 11-Gilbert D T, et al. HTLV₁ associated polymyositis in Jamaica. Acta Neurol Scand 2001 ; 104: 101-04.