

تشخیص شما چیست؟

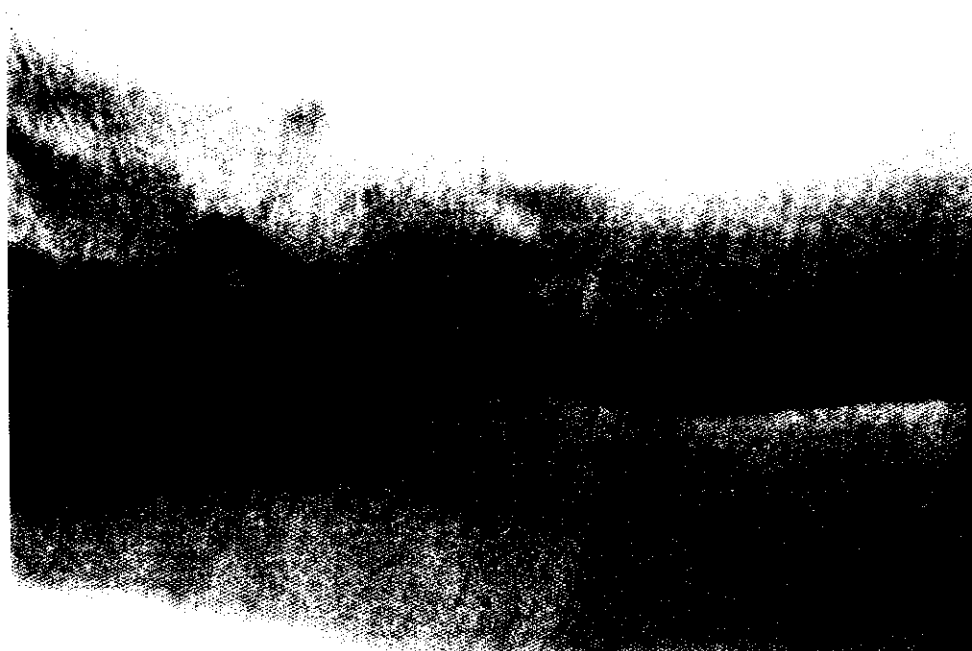
دکتر محمد رضا مرتضوی^۱، دکتر ابوذرحسینی^۲، دکتر مانی محمدزاده^۲

۱-متخصص پوست، ۲-متخصص آسیب شناسی؛ دانشگاه علوم پزشکی مازندران

معرفی بیمار

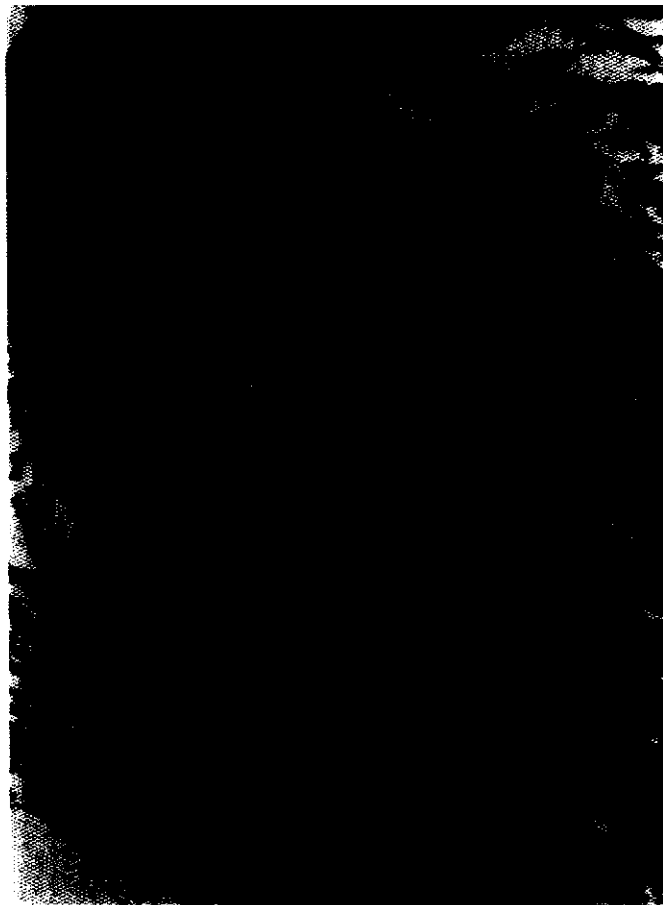
خانمی ۶۹ ساله به علت وجود یک ندول قرمز رنگ بدون درد و خارش در ناحیه پشت دست راست که از سه ماه قبل ایجاد شده بود به درمانگاه پوست مراجعه نمود. در شرح حال بیمار سابقه ۲ ضایعه مشابه با فواصل زمانی در دو سال قبل وجود داشت که هر دو توسط جراح عمومی برداشته شده بود.

در معاینه بالینی یک ندول گنبدی شکل به رنگ قرمز روشن با سطح صاف و بدون درد در لمس، در ناحیه پشت دست راست نزدیک مچ دیده می شد (تصویر شماره ۱). ضایعه بطور کامل برداشته گردید و جهت آزمایش آسیب شناسی ارسال شد (تصاویر شماره ۲، ۳).
تشخیص شما چیست؟

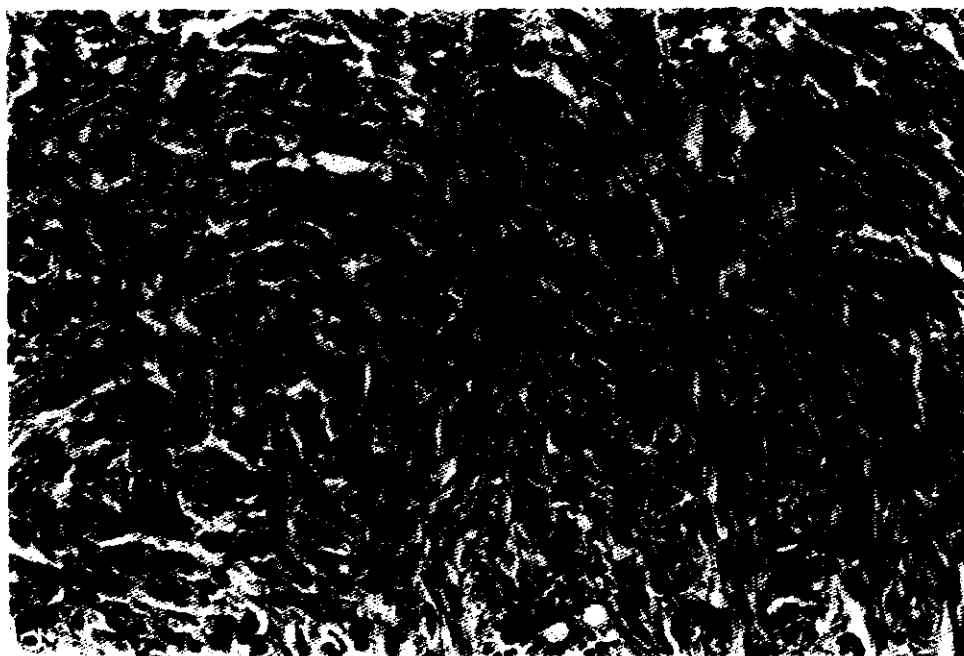


تصویر شماره ۱

مؤلف مسئول: دکتر محمد رضا مرتضوی - مازندران، بهشهر، خیابان امام خمینی، بیمارستان امام خمینی، بخش پوست



تصویر شماره ۲- (رنگ آمیزی هماتوکسیلین - انوزین ، بزرگنمایی ۴۰ برابر)



تصویر شماره ۳- (رنگ آمیزی هماتوکسیلین - انوزین، بزرگنمایی ۱۶۰ برابر)

هم است (۲،۳).

تشخیص: Kaposi's sarcoma

یافته‌های آسیب‌شناسی و سیربالینی

در بررسی آسیب‌شناسی ضایعه، توده‌ای از سلول‌های دوکی شکل (spindle cells) که با اپیدرم بالای آن ارتباطی نداشت، در درم دیده شد (تصویر شماره ۲). توده توموری مزبور پرسلول و متشکل از سلول‌های دوکی شکل با هسته‌های بزرگ بود و گلبول‌های قرمز خارج شده از عروق خونی در لابلای این سلولها مشاهده می‌شد (تصویر شماره ۳).

در پیگیری سه ماهه اخیر عود بیماری دیده نشد و ضایعه جدیدی هم بوجود نیامد. بیمار روی اندام تحتانی که محل شایع‌تر سارکوم کاپوسی است ضایعه‌ای نداشت و سابقه فامیلی را هم در این مورد ذکر ننمود. آزمایش ELISA که برای تشخیص عفونت با HIV در بیمار انجام شد، منفی بود.

بحث

در سال ۱۸۷۲ میلادی اولین بار موریس کاپوسی نئوپلاسم پوستی و غیرپوستی (مولتی ستر) را که عمدتاً افراد مسن به آن مبتلا می‌شدند گزارش نمود. اما سارکوم کاپوسی (KS) Kaposi's sarcoma تا سالها بعد یعنی زمانی که در مردان جوان هم جنس‌باز مبتلا به ایدز به صورت اپیدمی دیده شد (۱)، چندان مورد توجه محافل علمی قرار نگرفت.

امروز چهار زیرگروه مختلف سارکوم کاپوسی مشخص شده است: (۱) نوع کلاسیک یا اسپورادیک (Classic KS)، (۲) نوع اندمیک آفریقایی (Endemic African KS)، (۳) نوع مربوط به بیماران نقص ایمنی دارویی غیر HIV (KS in iatrogenic non-HIV immunosuppressed patients، ۴) نوع مربوط به ایدز (AIDS-associated KS). گرچه این چهار نوع KS هر کدام سیربالینی متفاوتی دارند اما نمای بالینی آنها تقریباً شبیه به

میزان بروز سارکوم کاپوسی نوع اسپورادیک یا کلاسیک در ایالات متحده ۰/۰۲ تا ۰/۰۶ درصد کل تومورهای بدخیم می‌باشد (۴). شیوع آن بیشتر در یهودیان اشکنازی و یا نژاد مدیترانه‌ای و مردم اروپای شمالی گزارش شده است (۶-۴). این یافته‌ها نقش عوامل وراثتی را در بیماری‌زایی و علل ایجادکننده تومور مطرح می‌کنند، اگر چه وقوع موارد خانوادگی بیماری نادر بوده است.

مطالعات قبلی شیوع آن را در مردان حدود ۱۵ برابر زنان نشان می‌داد ولی مطالعات اخیر نسبت مرد به زن را ۲ به ۱ تا ۳ به ۱ گزارش کرده‌اند (۶-۴). سن شروع سارکوم کاپوسی از دهه سوم تا نهم عمر ذکر می‌گردد. در دو سوم بیماران، بیماری بعد از سن ۵۰ سالگی (با سن متوسط ۶۴ تا ۶۶ سال) آغاز می‌شود (۵،۴).

ضایعه پوستی در نوع کلاسیک KS (۲) معمولاً از یک ماکول آبی متمایل به قرمز در اندام تحتانی شروع شده و به تدریج پس از پیوستن ضایعات نزدیک به هم، ایجاد پلاک می‌کند. گاهی نیز ضایعات منفرد بزرگ شده و به اشکال ندولی یا fungiform درمی‌آیند. ضایعات ابتدا یک طرفه بوده، به تدریج دوطرفه شده و در نهایت به صورت گسترده در سایر نقاط بدون تظاهر می‌کنند. با گذشت زمان رنگ ضایعات به قهوه‌ای متمایل شده و ممکن است سطح آنها هیپرکراتوتیک یا زگیلی شود و یا ضایعات قدیمی و طول کشیده آروزبون پیدا کرده و زخمی شوند. قوام ضایعات آنژیوماتوی اولیه در هنگام لمس نرم و اسفنجی و در ضایعات قدیمی سفت و سخت است. ادم بافت اطراف ضایعه غالباً بوجود می‌آید و گاهی بر خود ضایعات تقدم دارد و به ویژه در اندام تحتانی بارز می‌شود. ادم در ابتدا یک طرفه و گوده‌گذار بوده و در آخر دوطرفه و غیرگوده‌گذار (non-pitting) می‌گردد.

ضایعات KS ممکن است در مخاطها بویژه دهان و

پرولیفراسیون سلول‌های دوکی شکل در درم فوقانی در مجاورت شبکه عروقی سطحی دیده می‌شود (۲). نحوه قرار گرفتن این سلول‌های نئوپلاستیک و فضاها و شکافهای میان آنها گاهی یادآور نمای آسیب‌شناسی لنفانژیوم می‌باشد. در آسیب‌شناسی پاپول‌ها و پلاکهای کاپوسی فضاهای عروقی گشادشده و متعدد که با اندوتلیوم باریک و نازک شده (attenuated) احاطه می‌شوند، مشهود است. علامت شاخص آسیب‌شناسی پاپول‌های KS وجود دستجات متراکم سلول‌های دوکی شکل است که در بین کانال‌های عروقی دندان‌های (Jagged-shaped) قرار گرفته‌اند. در مرحله توموری، ضایعه تقریباً به طور کامل از سلول‌های دوکی شکل که به صورت رشته یا دسته قرار گرفته‌اند، تشکیل شده و نمای آنژیوماتو کمتر دیده می‌شود.

تشخیص افتراقی ضایعات اولیه سارکوم کاپوسی با تومورهای خوش خیم عروقی و همچنین درماتوفیروم و سایر انواع سارکوم می‌باشد. در مراحل پیشرفته‌تر و با ایجاد ادم افتراق آن از لنفانژیوسارکوم بر زمینه لنفادم مزمن و یا هیپرتانسیون وریدی مزمن ساق پا دشوار می‌شود. در این موارد آسیب‌شناسی ضایعات به خوبی افتراق دهنده است.

درمان انتخابی سارکوم کاپوسی به وسعت و محل ضایعات و همچنین به نوع بالینی آن بستگی دارد (۲). ضایعات منفرد همه انواع بالینی KS را می‌توان برداشت یا با لیزر درمان کرد. ضایعات سطحی و مسطح آن به درمان با نیتروژن مایع جواب می‌دهند. رادیوتراپی (پرتودرمانی) نقش اساسی در درمان ضایعات پیشرفته و یا منفرد مخاطی دارد. بیماران مبتلا به ضایعات سریعاً پیشرونده باید شیمی‌درمانی (polychemotherapy) شوند. آلکالوئیدهای وینکا (وین کریستین و وین بلاستین) داروهای انتخابی در اکثر رژیم‌های درمانی هستند. گاهی درمان با اینترفرون آلفا هم انجام می‌شود.

دستگاه گوارش بوجود آید (۵). ضایعات گوارشی در نوع کلاسیک بدون علامت بوده و غالباً اولین بار در اتوبسی کشف می‌شوند. سارکوم کاپوسی کلاسیک معمولاً پیشرفت بسیار کند و به همین دلیل سیرخوش‌خیمی دارد و به ندرت پیشروی سریع با درگیری ریه، طحال، قلب و دستگاه گوارش اتفاق می‌افتد (۷).

خطر وقوع بدخیمی‌های لنفورتیکولسر در بیماران کاپوسی کلاسیک از افراد سالم هم سن آنان بیشتر بوده (۸) و حتی شیوع در یک سوم موارد نیز گزارش شده است (۷). سارکوم کاپوسی نوع اندمیک عمدتاً در کشورهای آفریقایی شایع است (۳) و هم در بالغین (عمدتاً مردان) و هم در کودکان دیده می‌شود. ضایعات عروقی بصورت گروهی در پوست ایجاد شده و ممکن است با ادم واضح همراه باشند. وجود ضایعات غیرپوستی و احشایی پیش‌آگهی بدی را برای این بیماران رقم می‌زند.

سارکوم کاپوسی مربوط به نقص سیستم ایمنی غیر HIV، در بیماران گیرنده پیوند و یا پس از شیمی‌درمانی برای لنفوم دیده می‌شود. شیوع آن در بیماران پیوند عضو ۱۵۰ بار بیش از حد انتظار است و سن وقوع آن هم از سایر انواع سارکوم کاپوسی کمتر است (۷۸). با رفع حالت نقص سیستم ایمنی در بیمار ممکن است ضایعات KS شروع به پسروی و بهبود کنند.

سارکوم کاپوسی همراه با عفونت HIV بیشتر در مراحل بعدی این عفونت دیده می‌شود (۳). این ضایعات در همجنس‌بازان مبتلا به عفونت HIV شایع‌تر از سایر گروه‌های پرخطر مثلاً معتادان و بیماران هموفیلی می‌باشد. ضایعات که در ابتدا ممکن است صرفاً ماکول‌های مسطح و کوچک باشند، گاه بطور ناگهانی زیاد شده و ممکن است هر نقطه‌ای از بدن را درگیر کنند. صورت و غشاهای مخاطی از قبیل کام نرم از نقاط شایع ابتلا هستند.

در نمای آسیب‌شناسی ضایعات اولیه مسطح،

نراقی دانشیار بخش آسیب‌شناسی دانشگاه علوم پزشکی تهران به دلیل ارائه رهنمودهای بی‌دریغ ابراز می‌دارند.

بدین وسیله مؤلفین مراتب تقدیر و تشکر خود را از آقای دکتر عزیزی استاد سابق خانم دکتر زهرا صفایی

منابع

- 1-Hymes KB. Kaposi's sarcoma in homosexual men, report of eight cases. *Lancet* 1981; 2: 598.
- 2-Rappersberger K, Wolff K, Stingl G. Kaposi's sarcoma. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al (eds). *Dermatology in general medicine*. New York: McGraw-Hill, 1999: 1244-52.
- 3-MacKie RM. Soft tissue tumors. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA et al (eds). *Rook textbook of dermatology*. Oxford: Blackwell Science 1998: 2358-59.
- 4-DiGiovanna JJ, Safai B. Kaposi's sarcoma, retrospective study of 90 cases. *Am J Med* 1981; 71: 779.
- 5-Friedman – Birnbaum R, et al. Kaposi's sarcoma, retrospective study of 67 cases with the classical form. *Dermatology* 1990; 180: 13.
- 6-Bendsoe N. Increased incidence of Kaposi's sarcoma in Sweden before the AIDS epidemic. *Eur J Cancer* 1990; 26: 699.
- 7-Pietle WW. The incidence of second primary malignancies in subsets of Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 855-61.
- 8- Safai B, et al. Association of Kaposi's sarcoma with second primary malignancies: Possible etiopathogenic implications. *Cancer* 1980;45:1472-79.