

## ضایعات کهیری شکل توأم بالکوسیتوز در اثر سرما

### و شرح يك مورد آن \*

دکتر سید نصراله سیار - دکتر محسن نقیسی

مردی جوان، ۲۷ ساله تکنیسین آزمایشگاه بعلت لکوسیتوز مداوم به پزشک مراجعه میکند سابقه او حاکی از این است که در تمام دوران عمر هر وقت پوستش در معرض سرما قرار میگرفت برجستگی‌هایی پیدا میکرد که توأم با حس سوزش یا سوزن سوزن زدن بود. بعضی اوقات این حملات خیلی شدید و توأم با لرز، تب، سردرد، حال تهوع، تشنگی زیاد، درد مفاصل و احتقان ملتحمه بود. ضایعات کهیری شکل يك الی دو سانتی متر بزرگ میشدند. پس از استراحت و خوردن اسپیرین بیمار عرق میکرد و ضایعات بهبود مییافتند. درموقع حمله بیماری لکوسیتوز تظاهر مینمود و بعنوان مثال یکمرتبه ۱۰ ساعت پس از حمله گلوبول سفید به ۱۰۰۰۰۰۲۰ در میلیمتر مکعب با ۷۴٪ پولی نوکلر نوتروفیل، ۵٪ باتونه نوتروفیل، ۱۵٪ لنفوسیت، ۵٪ منوسیت و ۱٪ ائوزینوفیل مشخص گردید. همیشه لوکوسیتوز با افزایش پولی نوکلرهای نوتروفیل همراه بود. آزمایشات مختلف آزمایشگاهی و عکس برداری‌های متعدد و امتحانات بالینی همگی درموقع حمله و یاد فواصل حملات طبیعی بودند. در افرادی از این خانواده که دچار عارضه فوق بودند حتی از بدو تولد علائم مربوطه مشاهده میشد و مطالعاتی که از نظر ژنتیک در این خانواده بعمل آمده نشان میدهد که این کیفیت بطور غالب بارث منتقل میشود [۳].

بیماری که ما معرفی می‌کنیم یکنوع اکتسابی از این عارضه میباشد ولی درعین حال با انواع اکتسابی اختلافاتی دارد و از این لحاظ حائز اهمیت میباشد.

### اینک شرح حال بیمار

آقای م. ب. ۳۵ ساله اهل اردبیل و ساکن تهران تکنیسین برق.

مقدمه: برای اولین مرتبه در سال ۱۹۴۰ شرح حال يك خانواده که در اثر سرما دچار کهیر میشدند انتشار یافت. ضایعات کهیری بجای خارش با حس سوزش توأم بوده و نیمساعت پس از مجاورت با سرما پیدا شده و در دنباله آن بیمار دچار لرز و تب، سفتی مفاصل، اریتم و سردرد میشد و این علائم بین چند ساعت تا چهل و هشت ساعت متناسب با کم یا زیاد قرار گرفتن در مجاورت سرما طول میکشید. خوردن غذا و یامشروبات سرد ایجاد ناراحتی نمیکرد. در این خانواده که مجموعاً ۴۷ نفر بودند ۲۳ نفر از آنها باین حالت گرفتار بودند. بعداً شرح حال سه خانواده دیگر هم گزارش داده شده است. این عارضه بطور غالب منتقل میشود و دلیلی مبنی بر اینکه علت آلرژیک داشته باشد بدست نیامده و راکسیون با واسطه هیستامین بوجود نمیآید و لکوسیتوز هم درمواقع حمله مشاهده نمی‌شود. [۵]

نوع اکتسابی - نوع اکتسابی این عارضه هم دیده میشود که از بدو تولد وجود ندارد و در دوران کودکی و یا بلوغ مشاهده میشود و گاهی بیش از يك فرد در خانواده دچار آن هستند. نشانه‌های حمله بلافاصله پس از مجاورت با سرما (حتی مجاورت قسمتی از بدن با یخ) بوجود میآید و بنظر میرسد که ضایعات پوستی با واسطه هیستامین بوجود میآیند زیرا هیستامین در این بیماران آزاد میشود [۳].

شرح حال بیمار: دريك خانواده که صرفنظر از ضایعات کهیری شکل لکوسیتوز هم مشاهده شد مطالعات کامل بعمل آمده است. شایسته است که در اینجا شرح حال یکی از افرادی که مبتلا به نوع خانوادگی این عارضه میباشد باختصار ذکر شود.

\* مرکز پزشکی پهلوی.

علت مراجعه: کپیر، خارش، بیقراری، اضطراب و قرمزی شدید پوست همراه با پلاکهای کپیری شکل.

سابقه شخصی: ابتلاء بهر گونه بیماری را منکر است و بیماری فعلی وی از دو سال قبل شروع شده است. سابقه فاهیلی: دارای دو پسر و دو دختر است که سالم میباشند. خواهر و برادر دارد که آنها نیز سالم میباشند. در پدر و مادر بیمار هم سابقه این کسالت وجود نداشته است.

شرح بیماری: بیمار بطور متناوب دچار کپیر، خارش، بیقراری و درد مفاصل میگردد و این حملات متعاقب سرما خوردگی و تماس با آب و هوای سرد پیدا میشود و در فصول سرد شدت آنها بیشتر است. قبل از بروز علائم، بیمار ناراحتی‌هایی احساس میکند که قادر به توصیف آنها نمی‌باشد ولی خود بیمار درک می‌نماید که حداکثر در مدت ۲۴ ساعت این نشانه‌ها بروز خواهد کرد. حملات اصولاً ۲ تا ۳ شبانه روز بطول میانجامد و غالباً اختلالات گوارشی از نوع بی‌اشتهائی شدید، تلخی دهان، یبوست و نفخ نیز اضافه میگردد. حملات هیچگونه رابطه با نوع غذا، مواد غذایی و یا داروئی ندارد. [۶]

آزمایش‌های بالینی - رنگ صورت و پوست بدن قرمز و سرتاسر بدن از یک اریتم پوشیده شده و جابجا پلاکهای کپیری شکل که با خارش شدید همراه بود دیده میشد. درجه حرارت بین ۳۸-۳۷/۳، نبض ۸۰ قرعه در دقیقه، تنفس ۲۵ بار در دقیقه و فشار خون ۱۲۰/۸۰. چشم و گوش و بینی طبیعی و فقط مخاط حلق و گلو اندکی قرمز بود.

دستگاه قلب و تنفس و ادراری و تناسلی طبیعی - دستگاه گوارش: زبان کمی باردار و یبوست موجود بود. کبد بدست نمی‌خورد. دستگاه عصبی: بیمسار بی‌اندازه بی‌قرار و مضطرب میباشد ولی رفلکسها طبیعی بودند.

دستگاه ارتباطات - بیمار از درد مفاصل زانوها و ستون فقرات شکایت داشت ولی حرکات مفاصل طبیعی و تغییر شکل در آنها مشاهده نمیشد. رادیوگرافی قلب و ریتین طبیعی بود. آزمایشات خون از قبیل قند، اوره، کلسترول و ادرار و مدفوع نیز همگی طبیعی بودند.

آزمایشهای خونشناسی: هموگلوبین ۱۷ گرم درصد سانتی‌متر مکعب، هماتوکریت ۵۰٪، رتیکولوسیت ۲٪، پلاکت ۱۷۳۰۰۰، گلبول سفید ۱۴۶۰۰ با فرمول لکوسیت بدن شرح: سگمانته نوتروفیل ۸۲٪، باتونه نوتروفیل ۵٪، لنفوسیت ۷٪ و مونوسیت ۶٪ و سرعت سدیماناسیون در ساعت اول ۱۴ میلیمتر. پروتئین کامل خون طبیعی با افزایش مختصر در آلفادو و بتا یک

گلبولین و کاهش مختصر آلبومین.

در چند حمله دیگر شمارش گلبولهای سفید و فرمول لکوسیتز بعمل آمده نتیجه تقریباً به ترتیب فوق یعنی لکوسیتوز توأم با پلی نوکلئوز مشاهده شد ولی بقیه آزمایشات طبیعی بودند. نکته جالب اینکه ائوزینوفیلها از بین رفته بودند (خیلی کمتر از حد طبیعی). آزمایش خون در فواصل حملات طبیعی بود.

بحث - ضایعات کپیری شکل نوع خانوادگی با کپیر واقعی اختلافات زیادی دارند چه این ضایعات خارش نداشته و از نظر شکل ظاهری هم با کپیر فرق دارند و مطالعات بافت‌شناسی که پس از بیوپسی‌های متعدد از شروع بیماری تا خاتمه آن بعمل آمده با کپیر واقعی اختلاف دارد و در این ضایعات انفیلتراسیون شدید پلی نوکلرها با تورم متوسط مشاهده میشود در صورتیکه در کپیر تورم شدیدتر است و انفیلتراسیون متوسط لنفوسیتی مشاهده میشود و آزمایشات هیستوشیمیائی افزایش هیستامین را در کپیر واقعی نشان میدهد ولی در این بیماری هیستامین افزایش نمی‌یابد و بنظر میرسد که این عکس‌العمل عمومی بعلمت یک عامل هومورال باشد. با آزمایش‌هایی که انجام شده ثابت نموده‌اند که در سرم خون اکثر مبتلایان بنوع اکتسابی فاکتوری موجود است که قابل انتقال با افراد سالم میباشد بدین طریق که مقدار کمی از سرم این افراد را در لای پوست شخص سالم تزریق کرده و چند ساعت بعد تکه یخی را در مجاور ناحیه تزریق قرار داده‌اند پس از مدتی در همان محل کپیر ظاهر شده است. این ماده که با پوست گیرنده بسته میشود بین ۷ تا ۲۸ روز در محل تزریق باقی میماند. در صورتیکه سرم را قبلاً در حرارت ۵۶ قرار دهیم این عامل از بین میرود و با تزریق آن نمیتوان عارضه فوق‌الذکر را ایجاد نمود. با آزمایش‌های متعدد از جمله کروماتوگرافی که از سرم چهار نفر از مبتلایان بنوع اکتسابی بعمل آمده ثابت نموده‌اند که این فاکتور IgE میباشد و میتوان آنرا با آنتی سرم اختصاصی خنثی نمود [۸].

ضایعات در نوع اکتسابی شباهت بیشتری به کپیر دارد چه هیستامین در بافت‌ها افزایش می‌یابد و در یک مورد که هیستامین در خون اندازه‌گیری شده ۹ مرتبه بیشتر از حد طبیعی بوده است. در آزمایشهای مکرری که از ادرار و خون بیماران از نظر کاته کولامین هرمنهای ادرنوکورتیکواستروئید و اینولانولون (موادی که محرک لکوسیتها هستند) بعمل آمده افزایش در این مواد مشاهده نشده است. بنظر میرسد که لوکوسیتوز بعلمت هجوم لکوسیتها از مغز استخوان و یا از مراکز خارج عروقی بداخل عروق بوده است. موضوع جالب توجه در این مطالعات این بود که کمپلکس

شده است اختلافاتی دارد و همین تباین نشانه‌ها باعث میشود که در حقیقت بر خوردما بایک مورد جالب و غیر معمول از انواع اکتسابی باشد. حال یکایک اختلافات را مورد بحث قرار میدهم:

۱- ضایعات مخاطی در نوع اکتسابی در موارد حمله مشاهده میشود در صورتیکه در این بیماران فقط قرمزی مختصری در مخاط گلو و حلق مشاهده میشود.

۲- عکس‌العملی که بیمار در مقابل سرما نشان میدهد در انواع اکتسابی فوری است. در صورتیکه در این بیمار تا حدودی تأخیری است.

۳- تب در نوع اکتسابی وجود ندارد در صورتیکه در بیمار ما تب خفیف مشاهده میشود.

۴- درد مفاصل - در بیمار ما برخلاف انواع اکتسابی درد مفاصل مشاهده می‌شود.

۵- لکوسیتوز - در انواع اکتسابی ذکر نشده است، در صورتیکه در این بیمار جزء لاینفک حملات است. لکوسیتوز همیشه توأم با پلی‌نوکلئوز بوده و در عین حال ائوزینوفیل‌ها از بین رفته‌اند و این خود وجه تمایزی با کهیرا لرژیک میباشد. چون در کهیرا لرژیک ائوزینوفیلی واضح مشاهده میشود و تعداد آنها معمولاً در حدود ۱۰٪ یعنی ۶۰۰-۸۰۰ عدد در هر میلی‌متر مکعب است ولی گاهی از این حد بیشتر شده و تا حدود ۲۰۰۰ عدد در هر میلی‌متر مکعب میرسد. تعداد ائوزینوفیل‌ها بطور طبیعی ۱-۶٪ (۴۰-۲۴۰ عدد در هر میلی‌متر مکعب است.) (۱-۲-۴-۷)

۶- آزمایش تکه یخ - یعنی مجاورت قسمتی از بدن با یخ در انواع اکتسابی باعث حمله خفیف و یا شدید (بسته بمدت و شدت تماس) میشود در صورتیکه در این بیمار مجاورت با یخ و یا خوردن غذای سرد و یا آشامیدن سرد ناراحتی ایجاد نمی‌کند.

پسودوموناس پولی ساکارید قادر است که از عکس‌العمل عمومی در مقابل سرما جلو گیری کند. راجع به علت آن بطور قطع نمی‌توان اظهار نظر کرد ولی احتمالات زیر وجود دارد:

۱- این کمپلکس مانع آزاد شدن عامل هومورال (که احتمالاً در موقع حمله ایجاد میشود) میگردد.

۲- این کمپلکس شباهت به عامل هومورال دارد و در حقیقت بیمار دسانسی بیلیزه میشود.

۳- این کمپلکس مانع انفیلتراسیون لکوسیت‌ها در پوست میشود.

در جدول زیر نشانه‌های حمله کهیر را در سه مورد فوق ذکر مینمائیم.

#### نشانه‌های حمله کهیر

نشانه‌ها	نوع خانوادگی	نوع اکتسابی	آقای م-ب
ضایعات کهیری	مثبت	مثبت	مثبت
ضایعات مخاطی	منفی	مثبت	منفی
خارش	منفی	مثبت	مثبت
عکس‌العمل	تأخیری	فوری	تأخیری
شروع	شیر خوارگی	متغیر	۳۳ سالگی
دوران	تمام دوران زندگی	تابحال دوسال	تابحال دوسال
تب	غالباً	ندارد	خفیف
درد مفاصل	مثبت	منفی	مثبت
لکوسیتوز	مثبت	منفی	مثبت
آزمایش تکه یخ	منفی	مثبت	منفی
انتقال پاسیو	منفی	مثبت	انجام نشده است

چون در بیمار ما هیچگونه سابقه خانوادگی مشاهده نمی‌شود و بعلاوه علائم مذکور از دوسال قبل پیدا شده بدین می‌توان گفت که این نوع اکتسابی بیماری است ولی نکته جالب توجه اینست که علائم این بیمار با نشانه‌های انواع اکتسابی که تا بحال شرح داده

#### REFERENCES:

- 1- Color Atlas and Textbook of Hematology, 67. William, R. Platt. 1969.
- 2- Degruchy, Clinical Hematology in Medical Practice. 189, William, 1964.
- 3- Tindal, J.P., Arch. Int. Med. 134: 2, 1969.
- 4- Vogel, K., Blood. 30: 484, 1967.
- 5- Perry, S., J.A.M.A., 203: 11, 1968.
- 6- Perry, S., J.A.M.A., 206: 12, 1968.
- 7- Whitby, Britton. Disorders of the Blood, 189, William. R. Platt. 1963.
- 8- Duane, D. Houser, H., Amer. J. Med., 23: 46, 1970.