

رتیکولوزهای بدخیم کودکان و بررسی يك مورد جالب آن

بیماریهای رتیکولوآندوتلیال را با اسم رتیکولوز میخوانند. بافت رتیکولوآندوتلیال در جذب چربیها، دفاع بدن در برابر هجوم میکروبها، ماکروفاژی، متابولیسم سواد چربی و غیره دخالت دارد.

بطور خلاصه تقسیم بندی رتیکولوزها بدین قرار است :

۱- انواع خوش خیم :

- التهابی و غیر ویژه ؛
- واکنش نسبت به انگلها و داروها ؛
- بیماریهای مستقل رتیکولوآندوتلیال ؛
- رتیکولوز با سربار چربی.

۲ - انواع بدخیم :

- اشکال هماتوژنیک :

- جایگزینیهای مختلف، غدد لنفاوی (آلنگها)، طحال، پوست، سنج و استخوانها
- بیماریهای عمومی بافت رتیکولوآندوتلیال .
- واکنش التهابی غیر اختصاصی : آماس تند یا کهنه‌ی غدد لنفی (در مرض پنچول گربه و نیکلافور مزمن دیده میشود. در هموکروماتوزها و سببهای مختلف دیگرمانند سل، ریکتزیز، میاگوانلا، متونوکلئوز عفونی و لیشمانیوز.
- ماستوسیتوز، سارکوئیدوز، گرانولم، اتوزینوفیلی، اسراض مستقل و موضعی دستگاه رتیکولوآندوتلیال میباشد.

۳- رتیکولوزها با سربار چربی :

- مرض هندیولر کریستیان، گزانثوما توزها، مرض گوشه، اختلال سربروزیدها، نیمان - پیک و بیماریهای دیگر .

رتیکولزهای عمومی بسته دسته تقسیم میشوند: رتیکو هیستئوسیتی کازال، مرض لتر- سیوه و لکوز منوسیتی.

تقسیم بندی های متعدد دیگری هم وجود دارد که از ذکر آنها و اطاله کلام خودداری میکنیم. در سالهای اخیر بویژه رتیکولز نوزادان و کودکان مورد بررسی دقیقی قرار گرفته است که ساسخصات برخی از آنها را ذکر میکنیم:

لتر- سیوه (Leterer-Siwe) بسال ۱۹۳۲، در یک نوزاد ۶ ماهه یک رتیکولز عمومی را توصیف کردند که بنام آنها معروف شد. امروزه بیماری لتر- سیوه را با سم رتیکو هیستئوسیتی حاد میخوانند. این عارضه در نوزادان بصورت خیلی تند ظاهر شده بصورت بطرف مرگ میرود و علائم عمومی آن سمائل لکوز حاد میباشد ولی برخی نشانه های ویژه هم برای آن وجود دارد که بشرح آن می پردازیم.

۱- نشانه های عمومی- علائم مرض همواره شدید است بندرت ممکن است تب وجود نداشته باشد؛ خونریزی همواره شدید و فراوانست، بشکل لکه های ریز و کوچک جلدی و مخاطی، رفاف، خونریزی تده چشم و غیره.

۲- نشانه های جلدی - علائم جلدی مرض بوفور دیده میشود و بیشتر بصورت چند شکلی (پلی مرف) میباشد. نشانه های جلدی بصورت خونریزی، اگزانتهم های ماکولی، پاپولی و بدون خارش میباشد.

گره های زیر جلدی زرد رنگ، قهوه ای یا بنفش میباشد که در تنه یا روی پوست دیده میشود.

این تظاهرات بسبب افزایش شدید هیستئوسیتها و نفوذ آنها در پوست دیده میشود.

۳- علائم کبدی و طحال و غده ای - طحال خیلی بزرگ شده حتی تا لگن خاصره میرسد. قوام آن سفت و سطحش صاف میباشد. کبد یکی دوانگشت از کنار دنده ها تجاوز میکند. آماس و بزرگ شدن غدد لنفاوی، عمومی پراکنده وجود دارد. کبد، طحال و غدد لنفاوی در دوران استقرار مرض آشکارا بزرگ هستند.

آسیب کبد و طحال ممکن است ایجاد یک یرقان انسدادی یا فشار سیاه رگ باب را

ایجاد کند.

۴- تظاهرات استخوانی - بیشتر بصورت دردهای استخوانی و ورم است که بیشتر در استخوان جمجمه ملاحظه میشود. در برتونگاری استخوانهای بازو، لگن و جمجمه انحلال استخوانی، حفرات منفرد یا متعدد را نشان میدهد.

گودالها یا حفرات ایجاد شده در استخوانها حجم متوسطی دارند.

۵ - تظاهرات یا نشانه های ششی - نشانه های ششی بوفور و ملاحظه میشود و خطر آنها متغیر است در برخی موارد سبک و گاه سخت و جدی یا خطرناک است (بعلت تنگی نفس ، اختلالات عملی و غیره) .

پرتونگاری ریوی معمولاً یک تصویر شبک یا گرهی را نشان میدهد که در اثر راه یافتن رتیکولوز هیستوسیت ها در جدار حبابچه های ششی است . در برخی موارد آشفته گی ششی بسبب شدت نفوذ سلولهای هیستوسیت در پارانشیمش و ایجاد حبابهای آمفیزم وجود دارد .

۶ - تغییرات خونی - در ابتدای مرض ممکن است نشانه های همی درخون محیطی موجود نباشد ولی بتدریج این نشانه های آن ظاهر شود . کم خونی شایع است ، گویچه های چند هسته ای معمولاً زیاد میشوند و حتی گاهی از صد هزار فراتر میروند . درمشی مرض فرسول خونی تغییر میکند یعنی منوسیتها افزونی (۵۰-۶۰٪) می گیرند که از نظر شکل غیرعادی هستند . ولی در ۳ درصد رتیکولوزهای بدخیم فرسول خون عادی است . در برخی موارد میلو بلاستوز شدید در مغز استخوان وجود دارد . آدنوگرام هم سلولهای رتیکولی و هیستوسیتی را نمودار میکند . در بافت طحال و کبد هم همین ستاره دیده میشود تنها عضوی که از نفوذ یاخته های هیستو منوسیتی سالم می ماند کلیه ها است .

مشی بیماری - مرض لتر - سیوه عاقبت بدو مرگباری دارد یعنی بزودی با خونروی و تب زیاد کودک را تسلیم مرگ میکند . مواد ضد میتوز (رادیوفسفر ، میکروفسفامید و - مرکاپتوپورین) بطور موقت اثر میکنند یعنی مشی را طولانی میگرداند .

اشکال بالینی رتیکولوز هیستو منوسیتوز

اشکال گونا گونی از این مرض در اثر نفوذ و غلبه سلولهای بدخیم در اندامها ملاحظه میشود .

۱ - پنمور تیکولوز تاوای ژوئین ماری - این نوع از بیماری در نوزادان بیشتر دیده میشود و بیشتر آمیبهای آن درشش و پوست جای میگیرد . نشانه های پوستی در تنه و شکم بصورت پاپولهای قرمز عدسی شکل مخلوط با لکه های خونروی است این تظاهرات جلدی زرد قهوه ای و کف آلود است و شباهت زیادی به آسپی دارد که مشع خردل در روی پوست ایجاد میکند .

علائم ریوی مشرف بسایر علائم است بصورت سرفه های یاغی ، تنگ نفس تدریجی یا ناگهانی میباشد که بسبب ایجاد پنموتراکس یا آمفیزم میان سینه است . طحال مختصری بزرگ با طبعی است . آدنوپاتی آشکار و تب وجود ندارد ولی آزمایش خون بویژه مغز استخوان عناصر غیرعادی یاخته های رتیکولی را نشان میدهد و قرابت آنرا با مرض لتر - سیوه نمودار میسازد .

۲ - رتیکولوز هیستو منوسیتی نوزاد باگز اتم های جلدی - در این شکل

گزانتومهای جلدی همراه نشانه های خونی است. روایه (Royer) بسال ۱۹۵۸ دوسمورد از این شکل را دیده و بنام گزانتولوسمی نوزاد نامگذاری کرده است. در بیماران روایه مرض رکلینگ-هوزن هم توأم با عارضه یاد شده بوده است. همراه شدن رتیکولوهیستئومنوسیتی توأم با مرض رکلینگ هوزن در تعداد زیادی از افراد خاندانها ملاحظه شده است که بیشتر مبتلایان در سنین ابتدائی تلف شده اند.

گزانتوم جلدی این بیماران برنگ زرد یا شتری است. فشار شیشه آنها را بهتر نمایان میسازد. معمولا اندازه گزانتوم قطر ۱-۲ میلیمتر است و از یکسانیت کمتر تجاوز نمی کند. در-درجه اول در صورت دیده میشود سپس در قسمتهای دیگر (تنه) کفل، فرج و انتهاها گسترده میشود. بافت برداری از گزانتومها سلولهای کف آلود متعدد که از کلسترل درست شده ملاحظه میگردد.

رتیکولزهیستئوسیتی گزانتومی مشی نسبتاً طولانی تری دارد و سراحل توقف و بازگشت در آن دیده میشود که چندماه تا چندسال طول میکشد. برخی از گزانتومها خودبخود خوب میشوند و بعضی دیگر منجر به رتیکولز بدخیم میگرددند.

۳- همراه شدن رتیکولزهیستئومنوسیتی گزانتومی با بیماری رکلینگ هوزن همچنین توأم شدن نوروفیبروماتوز با گزانتولوسمی باثبات رسیده است که بیشتر بصورت خانوادگی است. خواهر یک بیمار دارای گزانتوم و لکه های شیرقهوه ای با حملات صرعی بوده است. در خاندان یک کودک مبتلای دیگر هم ۶ کودک دچار رکلینگ هوزن بوده اند. گزانتومهای جلدی توأم با نوروفیبروماتوز خانوادگی با اسم سندرم برن هیم (Bernheim) معروفست. احتمال می رود که در نیمی از موارد رتیکولوزها لکه های شیرقهوه ای وجود داشته باشد (لکه های شیرقهوه ای نماینده ی دانه های نوروفیبروماتوز است، بافت برداری هم آنرا نشان داده است).

موریکان (۱۹۶۰) در یک دختر بچه ی ۷ ساله که بعد از تولد مبتلی به رتیکولز با فزونی سنوسیتها، کبد و طحال بزرگ و گزانتوم بوده تعداد زیادی لکه های قهوه ای رنگ دیده است. در برخی موارد نشانه های جلدی رتیکولز دیده شده است در یک نوزاد که آسیبهای جلدی زیاد در موقع تولد داشته علاوه غدد لنفی، کبد و طحال بزرگ بودند. در موارد دیگر غیر از عوارض جلدی واحشائی حفرات استخوانی دیده شده است.

هولی هوگ در ۱۹۶۰ در یک نوزاد مرده مبتلی به مرض لترر-سیوه گرهای جلدی را دیده است.

تظاهرات جلدی ریتیکولز همواره مادرزاد است

دانه‌های گرهی جلد کم و بیش عمیق بوده و در ضخامت پوست جای می‌گیرند. اندازه‌ی آنها از یک ارزن تا بزرگی یک بادام می‌رسد.

عناصر جلدی ممکن است بصورت تاوولی چرکی پوشیده شده از فلسها باشد.

پورپوراهای اکیموزی و خونریزی جلدی هم مشاهده می‌شود. این عوارض جلدی گوناگون ممکن است در یک بیمار مشاهده گردد.

بنظر برخی از دانشمندان ریتیکولز هیستئوسیتی با سرخ هندشولر کریستیان و گرانولم ائوزینوفیلی مربوط است که ماروایط و علائم مختصری از آنها را یاد می‌کنیم.

بیماری هندشولر کریستیان

این عارضه بیشتر در دوران دوم کودکی دیده می‌شود ولی ممکن است در هر سنی مشاهده گردد.

چهار علامت عمده آن عبارتند از: آسیبهای استخوانی (حفرات جمجمه و سایر استخوانها) دپابت بی‌سره (بعلت نفوذ بافت گزانتوسی در هیپوتالاموس)، بیرون آمدن یک یا دو طرفی چشم و اختلالات رشدی. بعلاوه عوارض ریوی بشکل فیروز، دانه‌های ارزنی ولانه زنبوری (بسبب نفوذ یاخته‌های کف آلود)، آزارهای جلدی مشابه لتر-سیوه و گزانتوم‌ها دیده شده است. همچنین آسیبهای کبدی، طحالی، غدد لنفی و افزونی کلسترل خون دیده می‌شود. **بافت شناسی** - در هندشولر کریستیان نفوذ یاخته‌های کف آلود و سربار کلسترل ملاحظه می‌شود (افزونی کلسترل با افزونی یاخته‌ها کف آلود رابطه ندارد). مشی مرض هندشولر-کریستیان خیلی آرام است گاه متوقف می‌شود و بکلی درمان می‌پذیرد در برخی موارد شدید گشته با عوارض عفونی جاری بیمار را بطرف سرگ می‌کشاند.

در نوزاد مرض شولر کریستیان بشکل تند و نظیر لتر-سیوه درمی‌آید (تب شدید، طحال و کبد بزرگ، عظم غدد لنفاوی و حفرات متعدد استخوانی). بافت شناسی سربار یاخته‌های ریتیکولی و کلسترل نشان می‌دهند.

در ۱۹۶۰ گادوش در یک نورسیده علائم هندشولر کریستیان را بدین قرار توصیف کرده است: ضایعات پوستی گرهی در پوست سرواندامها آدنوپاتی کوچک، کبد بزرگ، تصاویر شبک در ریه و حفرات استخوانی (در برتونگاری). نوزاد مبتلی یک ماه بعد فوت کرده است. امتحان بافتی گرههای جلدی سلولهای کف آلود را نشان داده است.

گرانولم ائوزینوفیل

در افراد نوجوان و بالغ دیده می‌شود معمولاً در روی استخوانها (سر)، مهره‌ها و استخوان

ران و ساق پا) دیده میشود. از نظر بافتی ناحیه آزرده افزایش رتیکولو هیستوسیتها را با واکنش ائوزینوفیلی نشان میدهد. مشی مرض معمولاً خوست ولی گاهی بصورت شدید تر با علائم عمومی درمی آید (با آسیبهای جلدی، عوارض شبکه ششها و آدنوپاتی عمومی، دیابت بی مزه بعلت آسیبهای گرانولمی در ناحیه توپرو کف بطن سوم). بنابراین اشکال شدید گرانولم ائوزینوفیلی با هندشولرولتر - میوه قابل اشتباه است.

رتیکولر هیستوسیتی کازال - یک مرضی است بین هوچکین و رتیکولوسارکوم که نشانه های آن عبارتند از: بزرگ شدن غدد لنفی سطحی و عمقی، طحال و کبد بزرگ، اشکال عمقی آن باتب، درد شکم، تبهای نوسانی و بزرگ شدن غدد لنفی روده بند همراه است که با کاشکسی (لاغری مفرط) بیمار را تسلیم سرگ میکند و در اتوپسی علائم آن آشکار میگردد.

لنفوگرافی و پرتونگاری روده ها نیز برای تشخیص سودمند است. اشکال گوارشی آن ممکن است مثل سرطان معده سیر کند.

ممکن است این عارضه به لکوز منوسیتی که خیلی وخیم است تحول یابد. هنوز چگونگی این تحول معلوم نشده است.

اخیراً مواردی از رتیکولرها را ذکر کرده اند که تنها همراه نشانه های ششی (ریوی) بوده است یعنی با وجود نشانه های ریوی در پرتونگاری (دانه های متعدد، تصویر مشیک و غیره) که تنها بوسیله بافت برداری ریوی نشانه های آن هویدا گشته است بعید نیست که این اشکال نیز در جریان مشی خود تغییراتی نمودار سازند. هنوز مشاهدات کافی در این باره وجود ندارد.

مشاهده ما

بیمار ۴ ساله اهل و ساکن رشت. بسبب یرقان شدید و طولانی دردهای شکمی وضعف و لاغری در تاریخ ۱۳/۹/۴۴ در بخش عفونی کودکان بیمارستان پهلوی بستری شده است.

سابقه بیماری - چهار ماه قبل بعد از چند روز دچار زردی میگردد. ادرار پررنگ و مدفوع کمرنگ بوده است چندی بعد از زردی به سرخک مبتلی میشود که ۲ روز بعد از درمان بهبود می پذیرد. دوباره پس از آغاز یرقان به بیمارستان دولتی (بخش عفونی) رشت مراجعه میکنند چون پس از ۴ روز نتیجه ای از درمان نمی گیرد به تهران اعزام میگردد.

سابقه شخصی و خانوادگی - زایمان، تغذیه و رشد تا دو سالگی طبیعی بوده از آن پس دچار تبهای نامرتب لاغری، بی اشتها می گردد. بسپاه سرفه و سرخک مبتلی گردیده و

مه بار واکسن و بازده است پدر و مادرش سالمند و نسبت خویشاوندی ندارند ، یک برادر سالم دارد .



شکل ۱- عکس کودک در بدو ورود به بخش عفونی

علائم بیماری در حین مراجعه - حال
عمومی بیمار خوب نیست تب ندارد . روی گونه ها چند لکه کوچک آئزئوسی دیده میشود . در پشت پلکها ، وسط انگشتان دست و پاها بویژه در کشاله ی ران گزانتومهای زرد ، شتری رنگ دیده میشود .

آزمایشات بالینی - پوست و مخاط چشمها
و دهان زرد رنگ است . کبد خیلی بزرگ و سفت بوده و بیش از ۵ انگشت از کنار دنده تجاوز می کند . طحال قابل لمس بوده قوام عادی دارد . بیمار خیلی لاغر است و عضلات صغریافته و نحیف دارد .

ادرار پررنگ میباشد ولی مقدار آن طبیعی است گاهی قادر به نگهداری ادرار نمی باشد .

انعکاسهای وتری در پاها و دستها ضعیف ولی رفلکسهای جلدی ، شکمی و کف پائی سالم است . ولی رشد روانی کودک عادی نیست و بنظر میرسد که مربوط به کسالت طولانی وی میباشد .

چند لکه جلدی تیره رنگ (پیگمانتاسیون) در پشت و برخی نواحی شکم دیده میشود . قلب و عروق سالم است .

آزمایشهای زیستی - آزمایش ادرار در دونوبت آلبومین تراس نشان داده و از نظر قند و آزمایش سلول شناسی عادی بوده است .

فرمول شمارش - گویچه های سرخ ۳۸۵۰۰۰۰ ، گویچه های سفید ۷۶۰۰ ، هموگلوبین ۵۰٪ ، اتوزینوفیل ۱٪ ، باتونه ۱٪ ، سگمانته ۶۶٪ ، لنفوسیت ۳۳٪ ، ونوسیت ۲٪ .
تستهای کبدی - واندنبرگ مثبت ، بیلی روبین کلی ۱۲۰ میلی گرم در لیتر ، بیلی روبین مستقیم ۹۸ میلی گرم در لیتر و غیر مستقیم ۲۲ میلی گرم در لیتر ، تیمول ۱۵ واحد و سفالین کلسترل +++ S.G.O.T. ۲۲۰ واحد در سانتیمتر مکعب سرم ؛

S.G.P.T. ۲۲۵ واحد در هر سانتیمتر مکعب سرم ؛

آزمایش باردوم ادرار - آلبومین تراس و سایر عناصر عادی است .

- کالسیم خون ۲.۲ میلی گرم درلیتر؛ فسفر ۴ میلی گرم درلیتر .
- قند خون ۸۸/۰ گرم درلیتر .
- سدفع استرکوبی لین ، چربی وعناصر غیرعادی ندارد ولی رنگ آن خاکستری است .
- زمان پروترومبین ۴ ثانیه فعالیت آن ۸۱٪ ، زمان سیلان ۲/۵ دقیقه وزمان انعقاد ۵/۵ دقیقه-فسفاتاز قلیائی ۱۰ واحد بودانسکی .
- در فرمول شمارش مکرر تنها کم خونی متوسطی ملاحظه شده است .
- در بزل مغز استخوان** - مغز استخوان پرسلول است . واکنش اریترو بلاستی وجود دارد . یاخته های سوشارژی مورد تأکید بخش دیده نشده است .

طبیعی

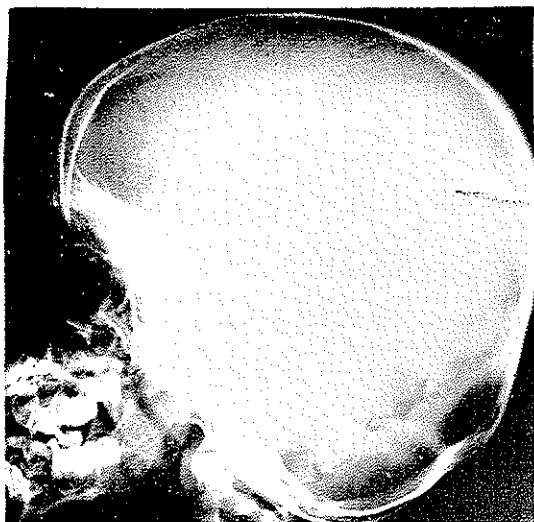
کاسترل خون : ۴/۵ گرم ، لیتر	(۲-۱/۵ گرم)
الکتروفورز : آلبومین ۴۲/۸٪	۷۲-۵۵٪
گلوبولین آلفا یک ۵/۷٪	۶-۲٪
» آلفا دو ۱۲/۸٪	۹/۵-۳/۵٪
بتایک و بتا دو ۱۶٪	۱۲/۶-۸/۶
گاما گلوبولین ۲۱/۷٪	۲۲/۶-۱۳/۶

در پرتونگاری جمجمه : در ناحیه تامپورال راست ناحیه روشن در اثر از بین رفتن بافت استخوانی ملاحظه میشود که شاید از نوع تغییرات دیس لیپوئیدوز میباشد (شکل ۲) پرتونگاری جمجمه که حفردی استخوانی را در ناحیه تامپورال نموداری سازد .

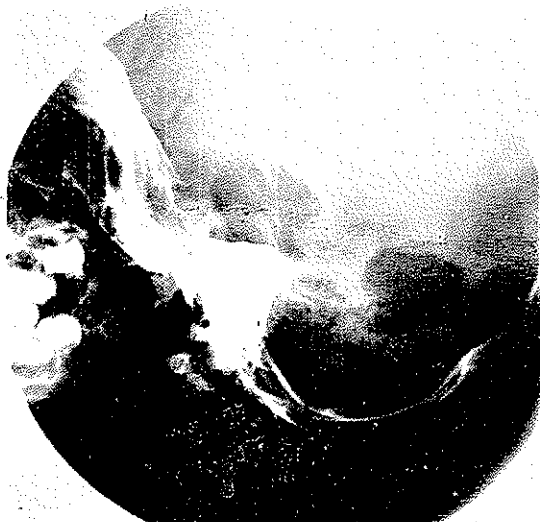
کاردانان پرتونگاری، سرخ هندشولر کریستیان و گرانولوم انوزینوفیلی را مطرح کرده اند . در استخوانهای سچ دست و پا عارضه ای دیده نمیشود . پرتونگاری جمجمه یک ماه بعد از اولی نشان داد که ضایعات استئولیز نواحی تامپورال و پشت سری یا اکسی پی تال بیشتر شده است . در استخوان فک تحتانی هم ضایعات انحلال استخوانی (استئولیز) ملاحظه میگردد . (تصویرهای ۳ و ۴)

در پرتونگاری شش ها : در سراسر ریه ها دانه های ریز و پراکنده مشاهده میشود که در ریه راست واضح تر و شدیدتر است - سایه قلب طبیعی است ، سینوسهای جنبی آزادند و در ناف ریه تصویر مطنون به آدنوپاتی دیده میشود (تصویر ۵) پرتونگاری ریوی تصاویر شبکه را در تمام ریه ها نشان میدهد

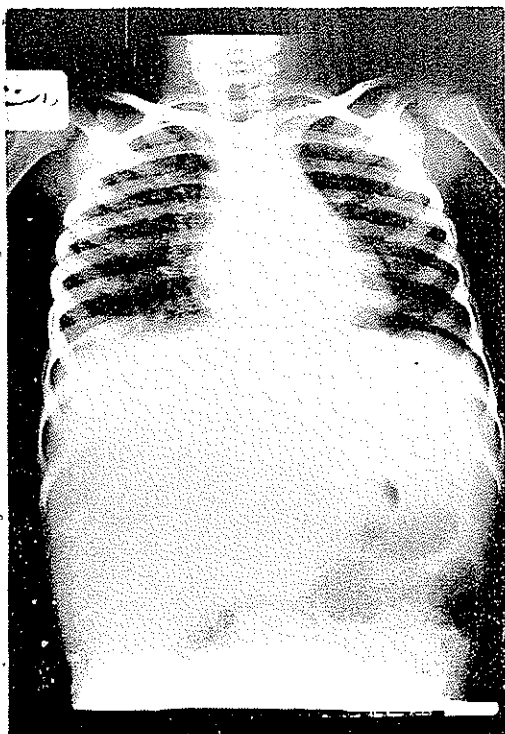
بافت برداری از کبد - یاخته های کبدی آغشته بصنرا هستند . در اغلب سلولها تباهی وحفره ای (دژنراسانس واکوئولر) دیده میشود . بافت فیبروز مختصری در گوشه ای دیده



شکل ۳- حفرات استخوانی به علاوه استئولیز در نواحی
اکسی پی تال و تامپرال



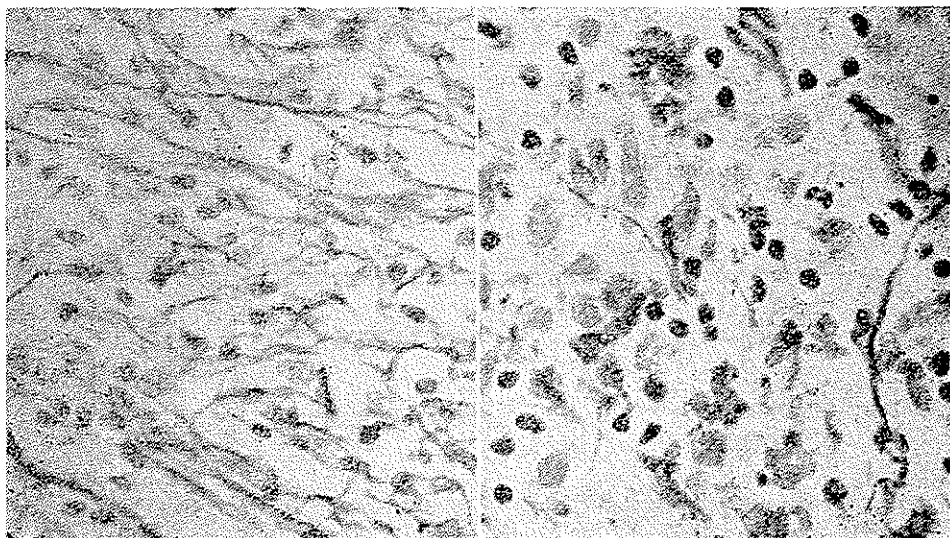
شکل ۲- پرتونگاری جمجمه حفرات استخوانی
در ناحیه تامپرال



شکل ۴- پرتونگاری استخوان فک پایین و بالا که انحلال
استخوانی (استئولیز) دیده میشود

شکل ۵- پرتونگاری ویوی کودک که در سرتاسر ریه ها دانه های
ریز و پراکنده جلب نظر می کند

میشود. علائم سیروز و مرض هندشولر کریستیان دیده نمی‌شود.
در بافت برداری: از پوست کشاله ران همراه با گزانتوم - در طبقه سطحی ارتشاح با نفوذ



شکل ۶- مقایسه رتیکولوم سارکوم (طرف چپ) با هیستوسیتوز (طرف راست)

یاخته‌های درشت با هسته‌ای کف‌آلود دیده می‌شود که مشابه با هیستوسیت‌های گزانتوماتوز می‌باشد. بعلاوه در نقاط دیگر بطور پراکنده خصوصاً در اطراف عروق سلول‌های هیستوسیت دیده می‌شود.

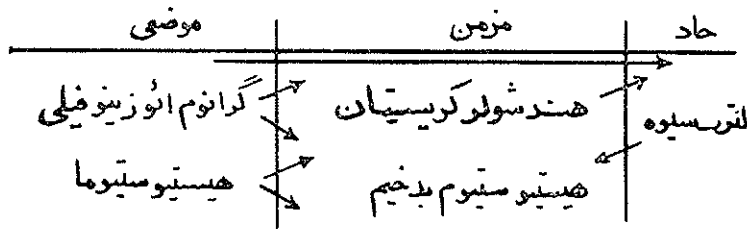
تشخیص - هیستوسیتوز - ایکس .

مشی بیماری - پس از تشخیص مرض بیمار را تحت درمان کورتیزون (پردنیزولون روزانه ۴ میلی گرم) و متاتراکسات (سیکلو فسفاید) و آنتی بیوتیک (تراسیکلین) قرار دادیم. در عرض ۳۰ روز حال کودک بهتر شد، اشتها افزونی یافت ولی بعد مبتلی بدیابت بی‌مزه شد و با پائین آمدن غلظت ادرار اثرات درمان کاهش یافت و پس از دوماه با غم‌آلودگی رفتن فوت کرد. در اتوپسی نیز تشخیص هیستوسیتوز تأیید شد بویژه ضایعات مخی ما کرو سکی جالب توجه بود.

بحث - تشخیص ما در این بیماری مرض هندشولر کریستیان بود (با نشانه‌های استخوانی - آسیب‌های ریوی اختلال رشد - ضایعات جدی و غیره). پیدا شدن دیابت بی‌مزه در جریان مشی مرض خیلی جالب بود ولی پیشرفت مرض و مشی و خیم‌آن نشان می‌دهد که قرابتی بین رتیکولوزهای هیستوسیتی یاد شده (لترر - سیوه و گرانولم انوزینوفیلی و هندشولر و شاید سایر رتیکولوزها) وجود دارد. یک دسته از دانشمندان طرفدار چند مینی با علل مختلف درباره

رتیکولزها هستند ولی بنظر گروهی (ساکرز و غیره) اشکال حدوسط بین لتر- سیوه و هندشولر کریستیان همواره سلولی میباشد یعنی از نظر بافتی همواره و در هر دو بیماری خرابی، انهدام و تصلب وجود دارد. بنظر گروهی سبب تمام رتیکولزها یکی است و از نظر بافتی مراحل پی در پی در آنها طی میشود و بشی آنها گاهی یکسانست یعنی ابتدا بشکل هیپرپلازی یا افزایش سلولی است، دوم بشکل گرانولمی، سوم گزانتوسی و چهارم مرحله فیبروزی باشد.

جدول زیر خلاصه و شمای هیستوسیتوز و بدل شدن آنها را بیکدیگر نشان میدهد:



بهین جهت است که لیشتن شتین در سال ۱۹۵۳ تمام رتیکولزها را با اسم هیستوسیتوز نام نهاد. مؤلفان دیگر آنرا با اسم هیستوسیتوم نام داده اند زیرا در تمام انواع آن هیستوسیتوز وجود دارد ولی سبب و نشانه واضحی برای شناختن هریک از آنها موجود نیست.

گزار اولر سال ۱۹۶۰ هم نظریه بالا را تأیید کرد و رتیکولزها را با اسم هیستوسیتوز خواند. افراد طرفدار یک علتی یا یکی بودن رتیکولزها مشاهدات زیادی از این بیماریها را در جریان مشی که مبدل بدیگری میشود مشاهده کرده و شاهد برای عقیده‌ی خویش آورده اند. خانم وایل و همکاران سال ۱۹۵۸ یک بیمار مبتلی به مرض لتر- سیوه را دیده اند که در اثر تداوی با کورتیزون مشی آن طولانی شده و بطرف مرض هندشولر کریستیان سیر کرده است. در رساله اولمر (۱۹۵۹ ماری) یک مشاهده ذکر شده است که یک کودک دوساله مبتلی به گرانولم ائوزینوفیلی بوده که از نظر بافتی هم تأیید میشود ولی چندی بعد مرض مبدل به هندشولر کریستیان گشته و تمام آثار بافتی آنرا نشان داده است (رتیکولز با هیستوسیتوهای واضح). باین کودک کورتیزون تجویز شده و چند بار رادیوتراپی جمجمه میشود ولی تغییری نشان نمیدهد و تا ۸ سال بعد (تا تاریخ نوشتن رساله) کودک متعادل و زنده بوده ولی علائم دیابت بی سزه را نشان میداد ولی حفرات استخوانی وجود نداشته است. بنظر میرسد که بیمار ما حدوسط بین هندشولر و لتر- سیوه باشد. ولی مطلب جالب این است که در هیچیک از آزمایشات دقیق و مفصل غیاز بیوپسی پوست یاخته‌های هیستوسیتویتی مشاهده نشده است (در کبد، مغز استخوان، خون محیطی و غیره) مطلب دیگر اینکه

با وجود تداوی مقتضی بیماری بطرف مرگ رفته است و مدت بیماری قریب یکسال بوده است. درحالیکه در بیماری هندشولر سیر بیماری خیلی طولانی است و حتی بهبود خودبخود هم دیده شده است. شاید عارضه کبدی و نفوذ سلولهای هیستوسیتی ویرقان سیر مرض بطرف هیستوسیتوز بدخیم سبب مرگ باشد. در کالبد شکافی تمام اندامهای بیمار بویژه مخ ضایعات شدید و واضحی نشان میداد که از شرح جزئیات آن صرفنظر میشود. هر چند که تبدیل شدن آشکار سه نوع رتیکولز (هندشولر، لترر-سیوه، گرانولم ائوزینوفیلی) بیکدیگر آشکار است ولی باید بخاطر داشت این تبدیل شدن بیک صورت معین نیست. بهمین جهت بهتر است برای هر یک از رتیکولزها شخصیت جداگانه‌ای قائل شد (برای تفصیل رتیکولزها به سائل گوناگون نگارش اینجانب صفحات ۲۸ و ۱۶۴ مراجعه شود).

Reference

- 1) Turiaf et Barri, B.M. Soc. Med. Hop Paris 15, act. 1965, 116, No 12 (1197 - 1207)
- 2) R. Bernard. Pediat. 1965, 20, No 8, (933 - 934).
- 3) Lichtenstein. L. Archi. Path. 56:85 (102) 1966
- 4) Avioli, L. V. Laserson JT. Histiocytosis, X therapy medicin 49 : 119 - 147, 1963.
- 5) Avery and, al Amers. Med. 22-636 (1957)
- 6) Kauffman S.L. Histycystic Tum. in Children, Canser 14-469 (1961)