

یك هورد از بیماری نادر و بزرگ‌ترین^۱

توسط

دکتر حسن محقق یزدی*

اصطلاح پایکولیت^۲ که بواسیلهٔ دانشمندان اسکاندیناوی و انگلیسی برای التهاب مزمن و فیرورز بافت زیرپوستی بکار می‌رفت با سال ۱۹۲۵ بواسیلهٔ پارکس و بیر^۳ به یک بیماری خاصی بنام ریلاپسینگ ندولر نون سوپوراتیو پایکولایتیس^۴ اطلاق گردید سپس کربستین^۵ با سال ۱۹۲۸ کلمه فبریل (تبدار) را آن افزود و بنام بیماری و بزرگ‌ترین یا ریلاپسینگ فبریل ندولر نون سوپوراتیو پایکولایتیس^۶ نامگذاری نمود.

این بیماری مشخص می‌شود با آسیب‌های ندولی و صفحات نامنظم یا گرد، ارتیماتوز یا آبنگ کامل‌هیپودرمیک (زیرپوستی) یا درمو هیپودرمیک (بین پوست و زیرپوست) بقطر نیم تا ده سانتیمتر و به بزرگی از یک نخود تا یک کف دست که در بافت چربی زیرپوستی با فواصل نامنظم و حملات بی‌درپی چند هفته تا چند ماه بی مقدمه پیدا شده و هنگام بروز آسیب‌ها تب، لرز، خستگی و گاهی اوقات نهوع، استفراغ و درد ماهیچه‌ها وجود دارد. انواع بدون تب نیز کژارش شده است.

تعداد ندول‌ها، بزرگی، منظره و محل آنها متفاوت و متغیر بوده ممکن است یکی یا متعدد باشد معمولاً به بزرگی یک کردو است و در لمس کم یا بیش متحرک و کمی سفت، دردناک و یا بدون درد می‌باشند و تب معمولاً پس از چند روز قطع می‌شود ولی گاهی از اوقات ممکن است بین حملات بیماری باقی بماند.

محل آسیب‌ها بیشتر روی ران و سین بوده ولی بر ساق پا و تنہ و اندام‌های دیگر نیز دیده می‌شود.

بیماری در زنان بیش از مردان و بنسبت سه بیک می‌باشد و بیشتر در اشخاص چاق و در سنین متوسط بین ۲۰-۴۰ سالگی دیده می‌شود.

* - دانشیار بخش پوست بیمارستان رازی

** - رئیس درمانگاه بخش پوست بیمارستان رازی

1- Weber Christian 2- Panniculitis 3- Parkes Weber

4- Relapsing nodular non suppurative panniculitis

5- Christian

6- Relapsing febrile nodular non suppurative panniculitis

ندولها پس از چند هفته تا چند ماه بدون آنکه چر کی و یا زخمی شوند بهبودی یافته و بعلت آتروفی بافت زیرپوستی یک فرورفتگی بر جای می گذارد . ممکن است ندولها بدون آنکه آتروفیه شود بهبودی یافته وائزی از خود بر جای نگذارد این نوع را بنام سندروم دوروثمن ماقائی^۱ می نامند .

چر کی شدن (پسدو سوپوراسیون)^۲ و اولسراسیون نیز دیده شده است که ندولها ، عمیق ، دردناک و سخت مانند چوب بوده و بعد از ۷ تا ۱۰ روز باز شده و از آن مایع زردرنگ روغنی سترون خارج می شود و سپس جای زخم فرو رفته آتروفیک از خود بیاد کار میگذارد این نوع چر کی که نخستین بار در سال ۱۹۳۸ بوسیله شافر^۳ و بینکلی^۴ گزارش گردیده است بنام لیکوفاپینگ ندول پاینکولا بتیس^۵ می نامند .

کروهی از دانشمندان اشکال بالینی زیر را مشاهده و گزارش نموده اند : بینکلی بسال ۱۹۳۹ آماری منتشر نمود که از ۱۳ نفر بیمار مبتلا یازده نفر آنها زن بوده و در بین آنها زنان چاق بیشتر مبتلا بوده اند و در بعضی از بیماران از ندولها مایع از ج سبز - رنگ و سترون بوسیله سوزن بیرون کشیده است و نیز آسیبها در بعضی از بیماران روی پستان بوده و شبیه به بیماری تروماتیک لیبو کرانولوما^۶ بوده است . هایزل^۷ و لمب^۸ یک مورد از این بیماری را در دختر جوانی مشاهده کرده اند که شبیه به مورفیا^۹ بوده است .

ایرس^{۱۰} در سال ۱۹۴۶ مشاهده نمود که آسیب های یک بیمار مبتلا بداین بیماری بتدریج بزر گشته و بسطح پوست می رسد و پس از بازشنوند و خارج شدن چر ک جای زخم فرو رفته ای بر جای می گذارد .

ژونز^{۱۱} و گولدمن^{۱۲} یک مورد خطرناک بیماری را گزارش داده اند که بیماری کاملا شبیه به پیودرما گانگر نوزوم^{۱۳} بوده و بیماریک هفته پس از بستری شدن در بیمارستان در گذشته است . بعضی از مؤلفان تظاهرات غیرپوستی مانند ظاهرات غدد لنفاوی ، کبدی و طحالی را ذکر کرده اند و موارد گشته و بد خیم بیماری بوسیله بیلی^{۱۴} بسال ۱۹۳۷ و کربتسler^{۱۵} بسال ۱۹۴۱ گزارش شده است که در اتوپسی (کالبد شکافی) آسیب های کبدی و ربوی وجود داشته است و نیز

1- Syndrome de Rothman Makaii 2- Pseudo - Suppuration

3- Shaffer 4-Binkley 5-Liquefying

6- Traumatic Lipogranuloma 7- Hazel 8- Lamb

9- Morphea 10- Ayres 11- Jones 12- Goldman

13-Pyoderma Gangrenosum 14- Bailey 15-Kritzler

برخی از دانشمندان دیگر آسیب‌های اوزالمude – سورنال – کلیه و هزارتر را مشاهده نموده‌اند. سانفورد یاک مورد از این بیماری را در کودکی مشاهده نموده است که بالو کوبنی و کربوکلوبولی نمی‌هراه بوده است.

بیرمن^۲ بسال ۱۹۵۳ آماری مبنی بر ۱۱ مورد تلفات این بیماری منتشر نموده است که علل آن سپتی سمی درنتیجه استافیلوکوک، توبرکولوز منتشر و عمومی، اورمی ٹانوویه در نتیجه نفرواسکلروز، پریتوئیت، بیماری هوچکین و کاشکسی در تیجه التهاب بافت چربی در نواحی هزارتریک و اپی‌کاردیال و پری‌پانکراتیت و پری‌آدرنال بوده است.

برخی توانم بودن بیماری را با خون‌ربزیهای دیاتزیک^۳ مشاهده نموده‌اند.

ژوتز و دیگران بسال ۱۹۵۰ دو مورد بیماری را در کودکان مشاهده نموده‌اند که دارای نکروزیس چربی نوزادان بوده‌اند.^۴

علت بیماری – بیلی در سال ۱۹۳۷ علت بیماری را نامعلوم دانسته است ماکاسک^۵ بسال ۱۹۴۸ چهار مورد بیماری را گزارش نموده که با دیابت ملیتوس^۶ هراه بوده است.

ایزانم^۷ و اشنایدر^۸ در سال ۱۹۵۱ علت بیماری را بدآلرژی نسبت داده ولی ضریبه موضعی را یکی از عوامل مهم تولید بیماری دانسته‌اند.

بندل^۹ پس از مطالعه در ۴۴ مورد بیماری در سال ۱۹۴۹ گزارش کرده است که این بیماری یک سندروم بوده و علت آلرژی پیدا می‌شود.

در چند مورد بیماری در زنان ظاهرآ نشان داده شده است که نسبتی بین قاعده‌گی و ظهور ندول‌ها وجود داشته و هرماه هنگام قاعده‌گی حملات بیماری تکرار می‌شده است.

کروهی دیگر از مؤلفان علت بیماری را بدغونت موضعی، مسمومیت و عدم تحمل داروئی (نسبت به برم وید) غونتهاي عمومی مانند توبرکولوز، استریتوکوکسی، جذام، ویروس، عکس العمل جسم خارجی، اختلال متابولیسم چربی اختلالات غدد مترشحه داخلی تروماتیسم و بالاخر، بیماریهای کلاژن نسبت داده‌اند.

حساسیت به آلرژن‌های مختلف و هراه بودن بیماری با روماتیسم مفصلی حاد را بعضی از دانشمندان ذکر کرده‌اند و بطور کلی چون علل زیادی برای تولید بیماری ذکر نموده‌اند. عده‌ای

1- Cryoglobulinemia

2- Beerman

3- Hemorrhagic Diathesis

4- Fat Necrosis of The Newborn

5- Machacek

6- Diabetes Mellitus

7- Eisaman

8- Schneider

9- Bendel

از مؤلفان را عقیده برآن است که این ضایعه بیماری نبوده بلکه یك سندروم می باشد .
بافت شناسی : در نخستین دوران بیماری ارتشاج سلولی بیشتر از نوع لنفوسيت در طبقه
زیر پوست و محدود به بافت چربی می باشد . در دوره های بعدی ارتشاج سلولی از نوع لنفوسيت
و پلاسموسیت^۱ بوده و تعداد کمی دیوسلول از نوع جسم خارجی^۲ و تعداد زیادی هیستیوسیت های
ماکروفاژ (سلول های فاگوسیتیک) بشکل سلول های بزرگ و روش دیده می شود که لوبول های
چربی را احاطه نموده و چربی را جذب می نماید . این عکس العمل ایپوفاژیک (ووچر آتروفی)^۳
در بعضی از بیماری های دیگر مانند ارتیتم اندوره دو بازن (ارتیتماندورانوم)^۴ نیز بینه می شود
در دوران آخر بیماری بعلت نکروز بافت چربی ندولهای التهابی آتروفیه شده ممکن است بجا
آن فیبروز تشکیل شده و یافضای خالی باقی بماند .

در قسمت فوقانی درم تغییرات مختصر مانند انساع مویر گها و التهاب خفیف وجود دارد و
ممکن است مویر گها بسته شوند . عکس العمل اطراف رکبها با کلفت شدن دیواره رکهای بزرگ
نیز دیده شده است . هیچ گونه تغییراتی در بافت کلائز دیده نشده و از اینه عقیده کسانی که
این بیماری را جزو بیماری های کلائز دانسته اند غلط بنظر می رسد .

درمان بیماری : برای درمان بیماری داروهای مختلف مانند سولفامپتیکیدین - آنتی -
بیوتیک ها - ویتامین ث کلرو کوکائین و کورتیزون پیشنهاد شده ولی هیچ کدام از آنها اثر قطعی
داشته است .

گزارش یك مورد بیماری - این بیمار توسط آفای دکتر میثمی از بخش جراحی
به بخش پوست معرفی گردید .

با نو، ع - الف - ۴ ساله شغل خانه دار ۸ سال پیش در سطح قدامی و وسطی ران چپ
ندول کوچکی حس می کند که بتدربیج بزرگ شده و بهبودی یافته است .

دو سال پیش نیز در ناحیه سرین چپ دو برآمدگی ندولی دیگر پیدا می شود . در همن -
ماه ۴ یعنی دو ماه بعد از بروز ندول های ناحیه سرین ندول های دیگری نیز پوست ران چپ
و ساق چپ پیدا می شود که در لمس بویژه ندول های ناحیه ران کمی حساس و دردناک بوده اند .

پیشینه خانوادگی - بیمار شوهر کرده و ۳ پسر و یك دختر آورده که همه سالم می باشند .

آزمایش دستگاهها - بیمار فاصله دور را خوب نمی بیند و چشم هایش گاهی سیاهی می رود
دهان گاهی تلخ و بعلت پیوره دندانها را کشیده و دندان مصنوعی گذاشته است .

تیر و ئید کمی بزرگ بینظار می رسد و هنگام بلع بطرف بالا می رود ناراحتی تنفسی ندارد .
صدای های قلب طبیعی است . بیمار هنگام راه رفتن زیاد و بالارفتن از پله احساس تنگی نفس و طپش

1-Plasma Cells 2-Foreign Body Giant Cells 3-Wucher Atröphy

4-Erythema Induratum

قلب می کند . فشارخون طبیعی است تعداد بین ۹۰ در دقیقه است .

بیمار کمی بی اشتها و بیبوست دارد . دستگاه ادراری سالم بنظر می رسد . از ۱۳ سالگی قاعدۀ شده و تا دو سال پیش طبیعی بوده ولی بعداً هنگام قاعدگی دردی در ناحیۀ بالای عانه بخصوص طرف راست احساس نموده و مدت قاعدگی از ۵ روز به ۹ روز افزایش یافته است از دو سال پیش بیمار احساس ضعف و سستی و خستگی مینماید درد عضلانی و بخصوص در ماهیچه های ساق پا نسبتاً شدید بوده و بیمار احساس درد عمیق می نماید . بیمار قبل از این بوده ولی یکی دو سال است که کمی لاغر شده است .

فعال بیمار دارای ندول های کوچک و بزرگ باشد از کوچکتر زیر پوستی و کمی در دنده اک در ناحیۀ سرین و ران و ساق پای چیز مینماید تعداد ندول ها ۱۶ عدد است که کوچکترین آن باندازه یک نخود و بزرگترین آن باندازه گرد می باشد . ندول ها در لمس حساس و بخصوص ندول های ناحیۀ سرین در هنگام نشستن در دنده اک می باشد . دو عدد از ندول های سطح قدامی ران چیز بنا به اظهار بیمار کوچک شده و یک فروفتگی نیز در وسط آنها در دیده می شود .

امتحانات آزمایشگاهی : کوتی راکسیون مثبت (+) است اندازه قندخون ۱۰ کرم در لیتر آزمایش VDRL منفی است گویچه سفید ۷۰۰۰ گویچه سرخ ۳،۵۰۰،۰۰۰ پولی نوکلئر ۶۲ درصد انوزنوفیل ۲ درصد موتوسیت بزرگ ۴ درصد و لنقوسیت ۳۲ درصد مینماید .

آزمایش بافت شناسی در تاریخ ۴۲۹۲۸ بدشماره ۴۵۲۷۴ - در آزمایش ریز بینی برداشته شده از قطبدار سالی نسیج هم بندی و چربی لبوله و تیغه های هم بندی دیده می شود . در ضخامت تیغه های هم بندی خردشدن و ارتتاح سلول های آماسی گرد دیده می شود . سلول های ژانت فشرده شده جابجا درین دسته ها دیده می شود .

ساختمان گرانولومی مشکل از سلول ژانت که دور حفره روشنی جمع شده اند در چند ناحیه بافت دیده می شود .

ارتشاح سلول های آماسی گرد در داخل لوبلول های چربی در بعضی نقاط نیز مشهود است .
تشخیص : پانیکولیت .

مأخذ و مدارک

I - Diseases of the Skin ANDREWS 1955

II - Histopathology of the Skin LEVER 1954

III - Diseases of the Skin - SUTTON 1956

IV - Diseases of the Skin - Onmsby and Montgomeris

V - The Skin - ALLEN 1954

VI - Dermatologie of Degos