

گزارش یک مورد سندرم هندشولر کریستین

(۱) دکتر اسماعیل نور صالحی

خلاصه:

هیستیو سیتیوز X سندرمی است که با پرولیفراسیون ایدیوپاتیک هیستیو سیتها و انفیلترا سیون اتوزنیو فیلهادر مغز استخوان، طحال، کبد و سایر نرم مشخص می شود.

از نظر کلینیکی سه فرم وجود دارد:

۱- اتوزنیو فیلهک گرانولوما، خوش خیم ترین و موضعی ترین فرم بیماری است.

۲- لترسیوبد خیم ترین، منتشر ترین و کشنده ترین نوع کلینیکی بیماری است.

۳- هندشولر کریستیان، مزمون ترین و متنوع ترین فرم کلینیکی بیماری است و یک علامت سه گانه مشخص دارد که عبارتند از:

الف: پیدایش یک یا چند ناحیه انهدامی استخوانی.

ب: اگزو فتال می یک یاد و طرفه.

ج: دیابت بی مزه با یابدون سایر علائم نارسا یی هیپوفیز.

این نوع بیماری در کودکان شایعتر است ولی در هرسنی دیده می شود.

در این مقاله پرسه ساله ای معرفی می شود که با علائم پرادراری، تشنگی مفرط و کاهش وزن مراجعه می نماید. در رادیوگرافی هاضایعات لیتیک استخوان جمجمه و فمور وجود داشت بعد از بیوپسی از پوست بیماری هندشولر کریستیان مشخص می شود که تحت درمان باوین بلاستین، ۶MP پر دنیزولون و DDAVP قرار می گیرد.

مقدمه:

گزارش شد (۱) بیمار کودکی بود ۵ ساله با بزرگی کبد و طحال پتشی، ضایعات جلدی شبیه به گال به علاوه اگزو فتال می، پرادراری و ضایعات لیتیک استخوانی، در سال ۱۹۰۵ Kay (۲) و در سال ۱۹۱۵ شولر (۳) کودکانی را با ضایعات لیتیک استخوانی، پرادراری، تشنگی مفرط گزارش کردند (۴). بر پایه گزارشات متعددی که وجود داشت علائم سه گانه اصلی بیماری یعنی ضایعات لیتیک استخوانی دیابت بی مزه و اگزو فتال می را مشخص کرد.

سندرم هندشولر کریستین یکی از انواع هیستیو سیتیوز X است که "اصولاً" کودکان را اگر فتار می کند. هیستیو سیتیوز یس سندرمی است که با پرولیفراسیون ایدیوپاتیک هیستیو سیتها و انفیلترا سیون اتوزنیو فیلهادر مغز استخوان، کبد، طحال و سایر نرم مشخص می شود.

این بیماری اولین بار توسط Hand در سال ۱۸۹۳

معرفی بیمار:

باتوجه به وجود دیابت بی مزه و نتیجه بیوپسی پوستی برای بیمار احتمال سندروم هندشولر کریستین مطرح گردید. بیمار به مدت ۸ هفته تحت درمان با وین بلاستین، ۶MP، پردنیزون، فرص آلوپورینول، تازال DDAVP، قرار گرفت و در پایان درمان وضعیت عمومی بیمار نسبتاً بهبود یافت.

بحث

هیستیو سیتوز λ مشتمل بر گروهی از بیماریهاست که بعلت تکثیر و انفیلتراسیون هیستیو سیتهاي لانگرهانس تمایز يافه در نسج ايجاد می شود. تجمع هیستیو سیتها در نسج به شکلی است که شباهت به ساختارهای بد خیم دارد. این بیماریها که علت شان تاکنون در پرده ابهام باقی مانده است به احتمال زیاد بد خیم نیستند (۵).

اختلالات این منی از قبیل کاهش میزان لنفو سیتهاي سوپرسور و افزایش میزان لنفو سیتهاي کمک کننده رادر مبتلایان به هیستیو سیتوز λ گزارش کرده اند. در نسج گرفتار، گرانولوم - هایی وجود دارد که از هیستوسیت هایی که اندازه آنها بزرگتر از معمول می باشد و هسته آنها شیاردار است تشکیل شده و نشانه های واضحی از بد خیمی وجود ندارد.

سه نوع کلاسیک بیماری وجود دارد (۶). نوع Letterer-siewe که بچه های کم سن را مبتلایی کند با گرفتار شدن دستگاه های مختلف مشخص می شود. به این ترتیب که پوست دچار بشورات و سبوره می شود و کبد و طحال بزرگ می شود و دوره دچار پنومونی می شود و به علت انفیلتراسیون در مغز استخوان پان سیتوپنی روی می دهد و استخوان دچار استئولیتیک می شود (۷). نوع Hand-Schwller-christian و خامت کمتری دارد، مشخصات آن شامل ایجاد ضایعات گرانولوماتو در استخوان، افتادن دندان (گرفتاری آرواره) و اگزوفتالومی (گرفتاری حدقه چشم) دیابت بی مزه و کمبود هورمون رشد که هر دوناشی از گرفتاری هیپوتالاموس هستند می باشد.

نوع Eosinophilic granuloma منفرد بهترین پیش آگهی را

بیمار پرسه ساله (سبحان-ص) اهل رحیم آباد است که در تاریخ ۱۰/۱/۷۱ به علت پرادراری، تشنگی مفرط و کاهش وزن که از یکماه قبل از ستری شروع شده بود در بخش اطفال بیمارستان دکتر حشمت روزانه بستری گردید. در ضمن معاینات عمومی ضایعات ماقول با پولور قمر مزنگ، خارش دارد ناحیه قدام و خلف قفسه صدری مشاهده گردید. در رادیوگرافی از جمجمه بزرگی زین ترکی و نیز ضایعه لیتیک در استخوان پاریتال راست دیده شد (شکل ۱) و بارادیوگرافی ازاند اما ضایعه لیتیک در استخوان ران و بازو مشخص شد (شکل ۲).

خلاصه آزمایشهای انجام شده:

گلبول سفید = ۸۶۰۰، هموگلوبین = ۱۰ گرم در صد

نوتروفیل =٪ ۶۴، هماتوکریت = ۳۰ در صد

لنفو سیت =٪ ۳۴

شمارش پلاکت = ۱۵۸۰۰۰

آزمایش CBC:

منو سیت =٪ ۲

کلسیم = ۹/۵ میلی گرم در صد

سدیم = ۱۳۸ میلی اکی و الان در لیتر

کراتینین = ٪ ۷ میلی گرم در صد

پتاسیم = ۴/۸ میلی اکی و الان در لیتر

اوره = ۱۰ میلی گرم در صد آزمایش PPD: منفی

کامل ادرار = وزن مخصوص ۱۰۰۳

حجم ادرار = ۲۴ ساعته ۶۷۰۰ سی سی

وزن مخصوص اداری است deprivation نکردنی

پس از مصرف DDAVP تازال معادل با ۱۰ میکرو گرم بعد از نیم ساعت ۱۰:۰۵، بعد از یک ساعت ۱۰:۱۰ بعد از ۶ ساعت ۱۰:۱۷

از ضایعات پوستی بیوپسی بعمل آمد و بر اساس بافت

شناسی با در نظر گرفتن علائم کلینیکی تشخیص هیستیو-

سیتوز λ داده شد، آزمایش پونکسیون مغز استخوان طبیعی

گزارش گردید.

اثر زنیو فیلیگ گرانولوم قابل افتراق نیست و رادیوگرافی قابل تشخیص نیست فقط ضایعات لیتیک استخوانی دارد. تشخیص بیماری براساس ضایعات لیتیک استخوانی در رادیوگرافی، گرفتاری پوست بصورت اگزما و گرانولوم، اگزووفتالمی یک یاد و طرفه، دیابت بی مزه (پرادراری، تشنجی مفترط) و بیوپسی استخوان کبد، طحال و غدد لنفاوی می باشد.

تشخیص افتراقی

تشخیص های افتراقی شامل میلوم مولیتیل، سارکوم یوئینگ (Ewing) و متاستاتیک نوروبلاستومامی باشد.

پیش آگهی:

سندرم هند شولر کریستین یک بیماری مزمن است که گاهی عود خود بخودی دارد. هرچه سبب بیماری کمتر باشد پیش آگهی آن بدتر است و در بیمارانی که گرفتاری عصبی و یا هماتولوژی دارند پیش آگهی بدتر می شود.

درمان:

درمان با رادیوتراپی (irradiation) (بادوز ۱۵۰۰-۱۰۰۰) را داشته است. در موقعی که گرفتاری استخوانی منفرد باشد مقدار ۵۰ را داشته کافی است.

داروهایی که در درمان این بیماری مصرف می شوند شامل:

کلرامبوسیل 2 mg/Kg/day

خوارکی $2/5-5 \text{ mg/Kg/day}$

متر ترکسید $2/5-5 \text{ mg/Kg/day}$

پرد نیزون $2/5-5 \text{ mg/Kg/day}$

وین بلاستین هفت میلیگرم $5-6/5 \text{ mg/M2/day}$

وریدی $1/5-2 \text{ mg/M2/day}$

وین کریستین هفت میلیگرم $2/5-5 \text{ mg/M2/day}$ مهمترین درمان در حال حاضر با وین بلاستین، پرد نیزون و سیکلو فسغاما مید است که در گروهی که دیابت بی مزه دارند مورد استفاده قرار می گیرد البته همراه با درمان فوق مصرف DDAVP بصورت نازال لازم است.

دارد. بیمار در دمبه می دارد و تودهای در جمجمه وجود دارد یا یک ضایعه لیتیک در استخوان آرواره و گیجگاهی و قسمت ابتدایی استخوانهای دراز موجود است (۷). ایجاد ضایعه در مهره می تواند منجر به کلاپس (فروریختگی) آن ووارد آمدن فشار به نخاع بشود. مبتلا بودن پوست و چند عضوا حشائی و اختلال عملکرد اعضا (که منجر به ایجاد عوارض از قبیل برقان، کم خونی و هیپوکسی می شود) بدترین پیش آگهی را دارد.

سندرم هند شولر کریستین:

این سندرم علائم سه گانه مشخص دارد (۸) که شامل پیدایش یک یا چند ضایعه لیتیک باحدود کاملاً مشخص اگزووفتالمی یک یاد و طرفه و دیابت بی مزه همراه با بدون سایر علائم نارسایی هیپوفیزی می باشد. علائم بیماری منتشر و شبیه تجمع سلولهای هیپیتوستیک محبوی چربی در اگانهای مختلف است. ضایعه منحصر به جمجمه نیست و ممکن است در سایر استخوانها نسوج دیگر نظری پوست و احشاء و مغز یافت شود.

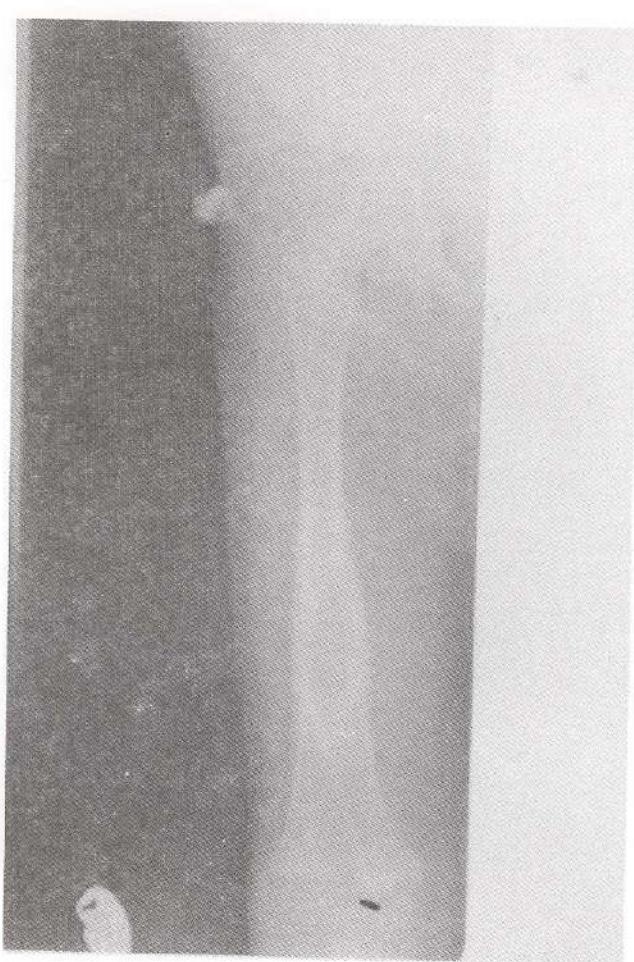
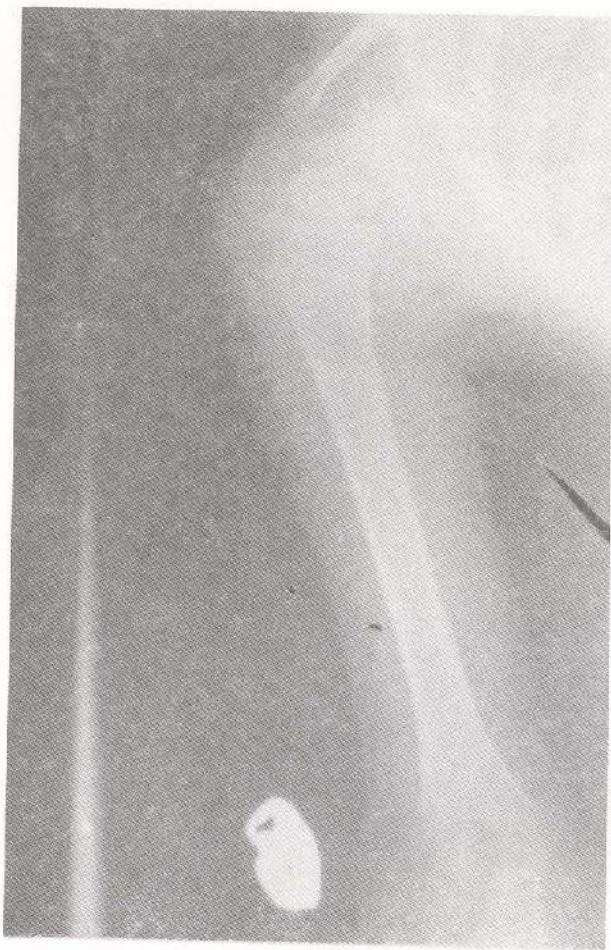
زخم های دهانی و لثه، از دست دادن دندانها، تورم لثه بدنیال گرفتاری استخوان فک، او تیت مزمن گوش میانی همراه با سینوزیت مزمن، کوتولگی، علائم پرادراری، تشنجی مفترط (دیابت بی مزه) نشان دهنده گرفتاری هیپوتالاموس و هیپوفیز است.

اگزووفتالمی یک یاد و طرف بدنیال تخریب استخوانهای حدقه چشم و جانشین شدن آنها بوسیله نسوج غیر طبیعی پشت حدقه چشم، ضایعات بصورت پورپورا، ضایعات اگزما توشیبیه در ماتیت که از سر شروع می شود ظاهر می شود. ضایعات احشایی ممکن است در کبد و طحال، کلیه ها و نسوج و دیواره عروق بزرگ خونی و غده های لنفاوی موازی آن سورتی و بزرگی طحال و کبد باشد و گرفتاری به صورت انفیلتراسیون دو طرفه ریتین است.

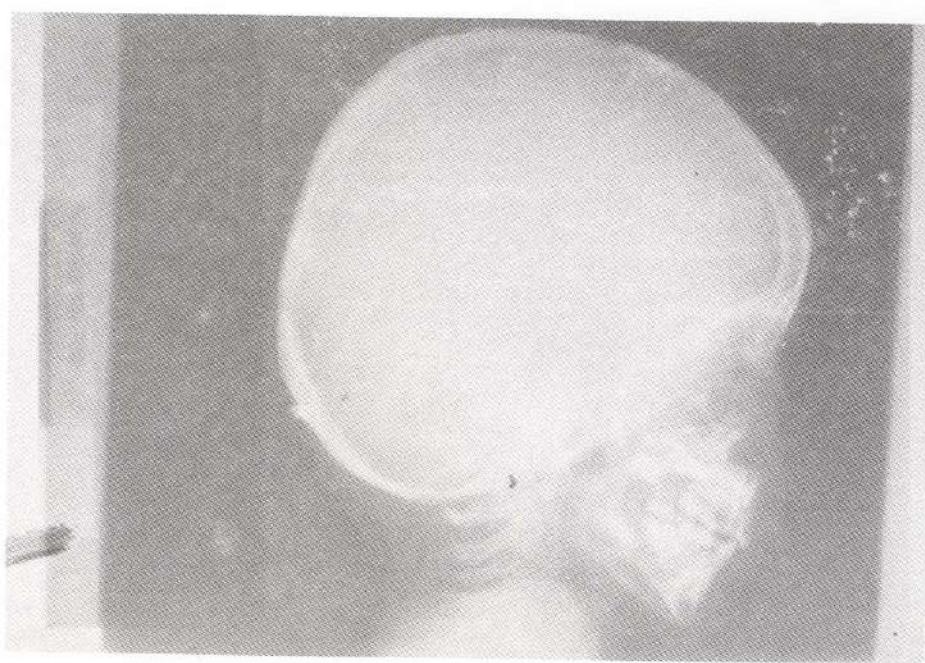
در مراحل اول بیماری ضایعات استخوانی از ضایعات

REFERENCES:

- 1- Hand, A. ; Defects of membranous bones, exophthalmos and polyuria in childhood. Am. J. Med Sci. 162:50 Q, 1421.
- 2- Letter, E: Aleukamische. Retikulose. Frankfurt. Z. Pathol. 30: 377, 1924.
- 3- Lichtenstein, L.: Histiocytosis X. "Eosinophilic disease of bone", Letter- siwe disease and "Schuller christian disease". Further observations of pathological and clinical importance.J. Bone joint surg. (Am.) 46 (A): 76/1964.
- 4- Chiristian, H.A.: Defects in membranous bone exophthalmos, diabetes insipidus and unusual syndrome of dyspituitarism. A Clinical study. Med. Clin. North Am. 3: 849, 1920.
- 5- Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndrome in children. Lancet I: 208, 1987.
- 6- Beigid. Leventhal.; Nelson Text book of pediatrries, Philadelphia, W.B. Saunders company, 1987: 1486-1488.
- 7- Behrman R, Kliegman R, Essentials of pediatrics, philadelphia, W.B. saunders company, 1990: 544.



شکل (۱) - رادیوگرافی جمجمه مشاهده بزرگی زین ترکی و ضایعه لیتیک در استخوان پاریتال



شکل (۲) - رادیوگرافی از استخوان بازو و رانی جهت بررسی ضایعه لیتیک

One Case-report of Hand-Schuller-christian Syndrome in Children

Dr. Esmail Noorsalehi

SUMMARY

Histiocytosis X is associated with idiopathic Proliferation of histiocytes and infiltration of eosinophils in bone marrow Spleen, Liver and other Soft tissues.

Clinically there are three distinct forms:

1- Eosinophilic granuloma is the most benign and Localized form of the disease.

2- Letterer- Siwe is the most malignant, generalized and fatal form of the disease.

3- Hand- Schuller-Christians syndrome is the most Chronic and Variable form of the disease. This can be diagnosed by the following third:

a: One or more destructive foci in the bones.

b: Uni or bilateral exophthalmus.

c: Diabetes insipidus with or without other symptoms of Pituitary deficiency.

This form of disease is seen more in children but can occur in any age group.

The reported Case is a 3- Year old boy who was Presented with following Clinical Signs and symptoms: Polyuria, polydipsia and low weight.

A Skin biopsy revealed histiocytosis X (Hand- Schuller- Christian) and drugs used are Vinblastine,6 M P, Prednisolone and D.D.A.V.P.