

درمان پورپورای آنافیلاکتوئید باداپسون

(گزارش یک مورد)

(۱) دکتر شهریار صدر اشکوری (۲) - دکتر جمیله شمس گیلانی

خلاصه:

پورپورای آنافیلاکتوئید (هنوخ شوئن لاین) شایعترین پورپورای غیرترومبوسیتوپنیک باهیستولوژی واسکولیت لکوسیتوکلاستیک است که بطور شایع در کودکان دیده می شود. از نظر پاتولوژی مقبول ترین تئوری در حال حاضر به تفعیل بیماری کمپلکس ایمنی است (۷ و ۱۰). بیماری عموماً سیر محدود شونده داشته اما گاهی بصورت عود کننده ظاهر می شود و فاقد هرگونه درمان اختصاصی و موثری است، لیکن در موارد راجعه بیماری داپسون در درمان تظاهرات جلدی و گوارشی عارضه موفق گزارش شده در بالغین بوده است. (اکثر موارد گزارش شده در بالغین بوده است).

مورد گزارش مأکودکی با پورپورای هنوخ شوئن لاین با ضایعات جلدی و علائم گوارشی عود-کننده (تیپ هنوخ) (۱۰) است که با درمان با داپسون ضایعات جلدی وی کاملاً کنترل شده لیکن از نظر کلینیکی درمان تاثیر بارزی روی تظاهرات گوارشی (علیرغم عدم خون در مدفوع از نظر پاراکلینیکی) نداشته است.

مقدمه:

مقاله حاضر نتیجه بررسی و کنترل حدوداً ۱/۵ ساله یک کودک مبتلا به پورپورای روماتوئید تیپ هنوخ (با تظاهرات جلدی و گوارشی) تحت درمان با داپسون می باشد که از اردیبهشت ۱۳۷۰ در بخش پوست بیمارستان رازی رشت صورت گرفته و نتایج آن ارائه می گردد.

معرفی بیمار:

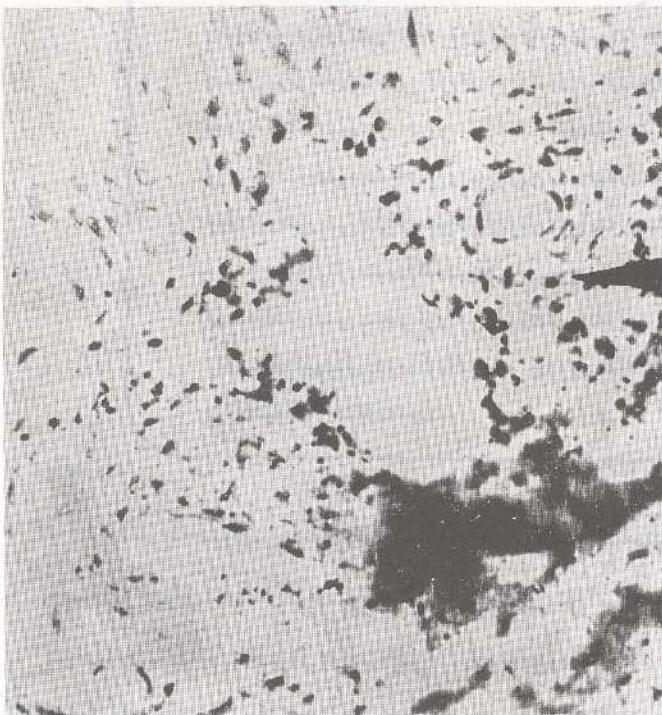
بیمار س-اصغرزاده ۵/۳ ساله در اردیبهشت ۱۳۷۰ با ضایعات جلدی و علائم گوارشی بصورت خونریزی از رکتوم مراجعت نمود. ضایعات جلدی کهیری شکل (Weal) به همراه پورپورا و بعضی "شبه تارگت" (Target lesion) بصورت قرینه در انداها، صورت وته بوده است. سابقه بیماری از ۱/۵ سال قبل از مراجعت بصورت حمله ای بوده که طی حمله بیمار دفع

اگرچه سیر و دوره معمول واسکولیت لکوسیتوکلاستیک و پورپورای آنافیلاکتوئید غیرقابل پیش بینی است و درمانها بیکه تابه امروز جهت این بیماریها مردار استفاده قرار گرفته اند "عموماً" کم و یا بدون تاثیر می باشد و کلاً این گروه از بیماریها فاقد هرگونه درمان اختصاصی می باشد و هیچ راهی جهت کاهش سیر بیماری و یا کاهش پورپورا و نفر و پاتی موجود نمی باشد، لیکن گزارشاتی از تاثیر موفق داپسون روی واسکولیت های لکوسیتوکلاستیک منتشر شده که دارو سبب محو قاطع ضایعات شده (۵) و از سوی دیگر گزارشاتی از توفیق داپسون در کنترل علائم گوارشی پورپورای هنوخ شوئن لاین نیز منتشر شده است (۲) که عمدتاً مربوط به بالغین بوده اند.

۱- استاد یار بیماریهای پوست دانشگاه علوم پزشکی گیلان بیمارستان رازی رشت
۲- دستیار بیماریهای پوست دانشگاه علوم پزشکی گیلان
- بیمارستان رازی رشت

بیمار با تشخیص پورپورای روماتوئید تیپ هنوخ (ضایعات جلدی و گوارشی) از تاریخ ۱۷/۴/۷۰ تحت درمان باداپسون به میزان ۵/۱۲ میلیگرم در روز (بر حسب وزن) قرار گرفت. در اوایلین ویزیت که ۱۵ روز پس از شروع درمان صورت گرفت

خونروش و مدفوع خونی داشته است. در فاصله حملات ضایعات جلدی پاک نمی شده و آزمایشات انجام شده تماماً طبیعی بوده (جز کاوش مختصر CH50 حدود ۸۵٪/در مقابل ۱۰۰٪/۹۰) و آزمایش ادرار تیز عادی بوده است (تصویر شماره ۱ بیمار)



تصویر شماره ۲: آسیب شناسی بیمار مبتلا به پورپورای آنافیلاکتوئید.

تصویر شماره ۱: بیمار مبتلا به پورپورای آنافیلاکتوئید بیopsی انجام شده یکی از ضایعات جلدی و اسکولیت لکوسیتوکلاسیک گزارش گردید (تصویر شماره ۲).

شده است^(۹). ضایعات جلدی بصورت حمله‌ای ظاهر و شامل طیقی از بشورات کهیری، پورپوریک و اولسرمی باشد. ارگانهای مبتلای غیرازپوست شامل کلیه‌ها، دستگاه گوارش و نسوج نرم دور مفاصل و با فوربیمار کمتر CNS می‌باشد.

در کودکان شایعترین عضوی که دچار واکنش احتیاط عروق کوچک می‌شود نسوج نرم دور مفاصل و لوله گوارش است (تیپ هنوخ) حال آنکه در بالغین عروق کلیه بیشتر گرفتار می‌شود (تیپ شوئن لاین).^(۴)

شایعترین تظاهر گوارشی در کوکلیکی شکم است که ممکن است شدید بوده و اکثراً همراه استفراغ می‌باشد. در تیمی از بیماران آزمایش مدفوع خون واضح یا ناپیدارانشان می‌دهد. سیربیماری حدود ۴ هفته است لیکن در ۴۰٪ موارد بصورت راجعه بوده و مکرراً "عودمی" کند. از نقطه نظر درمان شناسی این بیماری فاقد هرگونه درمان اختصاصی بوده و راهی جهت کاهش سیر آن و یا کاهش فورگرفتاری کلیوی وجود نداشته و انواع درمانهای موجود تاثیری در سیر کلی بیماری وی اسیر نفوپاتی آن ندارند. درمانهای متفاوتی شامل پنسی سیلین (در موارد حدس عفونت استرپتوکوکی) و استرتوئید مورداً استفاده بوده‌اند.

گزارشاتی از درمان موقیت آمیز پورپورای هنوخ شوئن لاین باداپسون وجود دارد. مکانیسم اثر داروبخوبی معلوم نیست ولی بیشتر به نظر می‌رسد که داپسون به دلیل تاثیر روی نوتروفیله‌ها اصولاً "پلی نوکلئرها و پدیده‌های مرتبط با کمپلکس ایمنی تاثیر بارزی بر روی یکسری از پدیده‌ها خصوصاً" و اسکولیت لکوسیتوکلاستیک دارد که علت و مکانیسم آن دقیقاً مشخص نیست.^(۳) وهم از این جهت است که در درمان واسکولیت آلرژیک با تظاهرات جلدی کاربرد دارد. اگرچه تمام موارد گزارش شده مصرف داپسون

ضایعات جلدی کاملاً "به بود یافته ولی محل آنها هنوز پاک نشده و ضایعه جدیدی نیز ظاهر نشده بود. در ویزیت‌های بعدی که در قواصل ۱۵ روز یکبار انجام می‌شد بیمار کاملاً عاری از ضایعه جلدی بوده و ضایعه جدیدی نیز در وی ملاحظه نگردید.

در تمام مدت کنترل، فرمول شمارش و رتیکولوسيت کانت نرمال بوده است. طی این مدت گاه‌ها "به اظهار والدین کودک" چارکریزهای شکمی و خونریزی گوارشی می‌شده ولی در زمان ویزیت‌ها کنترل مدفعه آثاری از خونریزی نشان نمی‌داده است. درمان بادوزاژ ذکر شده به مدت ۵/۱ سال ادامه یافت و طی این مدت به استثنای کریزهای شکمی فوق الذکر کودک کاملاً "بی علامت" بوده است.

بحث: بیماری هنوخ شوئن لاین عارضه شایعی است که "عمدتاً" در کودکان ۸-۲ ساله بروز می‌نماید و علیرغم این

اعتقاد که بیماری بیشتر در پسر بچه‌های دیده می‌شود در بعضی از بررسی‌ها تفاوت بارزی از نظر جنسی وجود نداشته است.^(۱) پاتوژنی بیماری کاملاً معلوم نیست. آسیب‌شناسی عارضه از آن واسکولیت لکوسیتوکلاستیک می‌باشد که در بیوپسی کلیه و پوست قابل نشان دادن است. رسوب IgA, C3d, C3c, IgG و IgM را می‌توان در بیوپسی کلیه با ایمونو-فلورسانس نشان داد.^(۱۱)

تظاهرات بالینی بیماری متنوع بوده و ممکن است حدود یا مزمن باشد. بی‌حالی و تبخیف در نیمی از بیماران وجود دارد که معمولاً "همراه ضایعات جلدی اولسره" است.^(۸) تظاهرات جلدی در تمام بیماران معمولاً وجود دارد ولی در موارد نادری تظاهرات احشایی در غیاب راش جلدی گزارش

بخوبی با داپسون کنترل و لیکن برخلاف موارد گزارش شده قبلی تظاهرات گوارشی کودک نسبت به درمان تاحدودی مقاوم بوده است.

در بالغین بوده ولی بیمار حاضر کودکی با تظاهرات جلدی و گوارشی پورپورای آنافیلاکتوئید بوده که علائم جلدی وی

REFERENCES:

1- Champion's Textbook of Dermatology, Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1992, P.2958.

2- Chamouard P, Baumann R., Thomas G; Well G.P. Value of Dapson in the Treatment of Digestive Manifestation of Rheumatoid Purpura in Adults, Ann.Med Intern., Paris; 1987; 138(8).

3- Conley, ME.; Cooper MD; Michael, AF; Jelin; Invest: Selective Deposition of IgA in Anaphylactoid Purpura; 1980;66: 1432-6.

4- Dermatological Clinics, Vol. 4, No 1, January 1980:117-20.

5- Fredenberg MF; Malkinson F.D: Sulfonetherapy in the tretment of leukocytoclastic Vasculitis; Am, Acad-Dermatol; 1987,Apr. 16(4):772-8.

6- Hughes- FJ; Wolfish-NM ; McLaine-PNNN: Hennoch- Schoenlein syn, and IgA-nephropathy; pediatric Nephrol; 1988.Oct; 2(4): 389-92.

7- Ledermann-JA; Hoffbrannnd-BI: Dapson in Allergic Vasculittis; J, Roy, Soc-Med; 1983; 76:613-4.

8- Lever's Histopathology of the Skin; Philadelphia, Lippicot Co.; 1990, P.188 9-Meadow-SR; Scott-DG: Henoch-schonlein syndrome without rash; J-pediatrics; 1985. Jan; 106(1):27-32.

10- Nelson's Textbook of Pediatrics; 1992; PP.628 -1335.

11- Smith and Thier's Pathophysiology of Diseases; 1982; p.289.