

گزارش يك مورد سندرم سوئیت بالنفوم

دکتر میرهادی عزیزجلالی^۱دکتر عباس درجانی^۲

مقدمه

سندرم سوئیت يك درماتوز حاد و عودکننده همراه با لکوسیتوز و سدیمان تاسیون بالاست که با پلاکهای اریتما تو و دردناک جلدی و علائم عمومی گوناگون بروز می نماید. علت بروز بیماری ناشناخته است ولی در زنان شایعتر است و ممکن است عفونتهای تنفسی فوقانی و پروسی یا باکتریال قبل از بروز بیماری دیده شود.

همراه بودن این سندرم با بعضی از بیماریهای بدخیم داخلی مانند لنفوم یا لوسمی، گاموپاتی، کولیت اولسرونیز گزارش شده است. در اینجا بیماری معرفی می شود که به دنبال لنفوم بدخیم ناحیه گردن دچار علائم جلدی سندرم سوئیت گشته است.

معرفی بیمار:

مردی ۵۵ ساله، کشاورز، به دنبال پیدایش نودول هایی سفت کمی دردناک ۱-۲ سانتی متری در ناحیه گردن که شروع آنها يك ماه قبل از مراجعه بیمار بود، دچار ثورات پاپولر-ویکولر و پلاک هایی همراه با پوسته ریزی و دلمه در سطح بعضی از ضایعات در اندامها گشت. پس از بستری در بخش پوست بیمارستان رازی رشت و در طی دو هفته

ضایعات جلدی خارش دار و دردناک مشابه در ناحیه شکم و پشت تنه و ناحیه ساکروم ظاهر گردید. بیمار هیچ سرفه خفیف و خلط مختصر و کاهش وزن ناگهانی یافته مثبت دیگری نداشت. در معاینه دیده شد که پلاکهای فوق بیشتر در سطوح اکسترنال اندامها و دستها و به تعداد محدودی در کف دستها وجود داشت که این ضایعات در لمس دردناک بودند. (شکل ۱)

از نظر آزمایشگاهی تعداد لکوسیت ها ۱۳۵۰۰ عدد بود. نوتروفیل ۷۲٪، لنفوسیت ۲۴٪، مونوسیت ۱٪، ائوزینو-فیل ۳٪ و سدیمان تاسیون ساعت اول ۸۳ بود. در رادیوگراف فی ریه طبیعی و بقیه آزمایشات خونی نیز طبیعی بودند. بیوپسی از توده گردنی لنفوم بدخیم Small noncleaved and large cell lymphoma را نشان داد و در بیوپسی از ضایعات پوستی یافته های آسیب شناسی سندرم سوئیت ملاحظه ملاحظه شد.

بحث

سندرم سوئیت:

سندرم سوئیت يك بیماری تب دار حاد و دکننده است که با پلاکهای دردناک جلدی، درد مفاصل و لکوسیتوز همراه می باشد. نسبت شیوع بیماری در زنان به مردان ۴ به ۱

۱-استاد یار متخصص بیماریهای پوست - بیمارستان رازی - رشت
۲-دستیار رشته بیماریهای پوستی - بیمارستان رازی - رشت

اسکاری باقی نمی گذارند (۱).
 از نظر انتشار شایعترین محل گرفتاری صورت، گردن، اندامهای فوقانی بوده ولی در موارد نادری اندام تحتانی نیز مبتلامی شود که در این ناحیه مشابه اریتم نودوزم و یا پانیکولیت های دیگری گردد. انواع منتشر و ژرالیزه نیز گزارش شده است. وقوع ضایعات در تنه غیر شایع بوده و حدود ۵۰٪ بیماران عود ضایعات را در محل های قبلی ذکر می کنند. علائم عمومی شامل تب، آرترالژی و بیحالی می باشد که به صورت حاد بروز می نماید که البته این علائم ممکن است در همه بیماران بطور کامل مشاهده نشود گاهی تب چند روز تا چند هفته قبل از بروز علائم جلدی ظاهر می شود. سردرد، کنژکتیویت یا اپی اسکلریت نیز تا ۶۰٪ موارد دیده می شوند. گرفتاری مخاط دهان جزء علائم این سندرم نیست.

علائم آزمایشگاهی:

شامل افزایش سدیم اتاسیون و لکوسیتوز نوتروفیلی بوده و تعداد گلبولهای سفید بین ۱۰ تا ۲۰ هزار می باشد.

آسیب شناسی:

علامت مهم ادم پایی درم می باشد. ارتشاح شدید لکوسیت - هادر درم تحتانی ملاحظه می شود که ممکن است منتشر و یا در اطراف عروق باشد که بیشتر از نوتروفیل و به تعداد کمتر از ائوزینوفیل و لنفوسیت تشکیل می شود. کوسیتوکلازی دور عروق بسیار شایع بوده و با درشت نمایی کوچکتر میکرو - سکوپ ممکن است و اسکولیت دیده شود ولی بجز دیلاتاسیون آسیب عروقی دیگری مشاهده نمی شود. اسپیدرم معمولاً طبیعی بوده ولی اسپونژیوز و اکزوسیتوز در بعضی از بیماران ملاحظه می شود، و به ندرت پوستول - هایی نیز زیر لایه شاخی دیده می شود. در ضایعات ندولی

است و در سنین ۳۵ تا ۵۵ سالگی شایعتر است (۵) ولی در یک طفل ۳ ماهه ژاپنی نیز گزارش شده است (۸).

اتیولوژی:

علت بیماری ناشناخته است. غالباً یک عفونت تنفسی فوقانی، تونسیلیت و یا عفونت شبه آنفلوآنزایی، ۱ تا ۳ هفته قبل از ضایعات جلدی دیده می شود. وجود تب و لکوسیتوز احتمال عفونت را مطرح می سازند در حالیکه آنتی بیوتیک های بیوتیک ها هیچ تاثیری بر بیماری ندارند. چون لکوسیتوز در سافت هانیز دیده می شود در پاتوزنز بیماری مکانیسم های کمون تاکتیک نیز مطرح شده اند (۶). ولی تاکنون پدیده ایمون کمپلکس موضعی یا سپرکولان جهت تحریک کمون تا کسی مشاهده نشده است. به علت وجود گرفتاری در اطراف عروق به نظر می رسد که سندرم سوئیت یک واکنش حساسیتی به عفونتهای باکتریایی، ویروسی و آنتی ژنهای تومورال باشد (۴ و ۶). پاسخ بسیار خوب بیماری به کورتیکواستروئیدهای سیستمیک نیز موید این حقیقت است.

علائم بالینی:

ضایعات پوستی در این بیماری مشتمل بر پاپول ها و ندول های قرمز متمایل به آبی است که استعداد زیادی به متصل شدن داشته و ایجاد پلاکهای با حاشیه مشخص و نامنظم می نمایند. التهاب و ادم شدید سبب ایجاد ضایعات شفاف و وزیکولی می شود که در لمس سفت هستند. سطح ضایعات ممکن است پوستولی گشته و در اثر بهبودی مرکزی، ضایعات حلقوی یا قوسی ایجاد گردد. ضایعات ملتهب و دردناک بوده و در عرض چند روز تا چند هفته بزرگتر گشته و سپس در عرض چند هفته تا چند ماه بهبودی یافته و

خون شناسی برای مبتلایان سندرم سوئیت توصیه می شود و امروزه آن را یک پدیده پارانتو پلاستیک می شناسند (۶).

تشخیص

درمان:

تب، لکوسیتوز و علائم به ظاهر عفونی هیچکدام به درمان با آنتی بیوتیک ها جواب نمی دهند، در حالی که کلیه علائم فوق با کورتیکواستروئیدهای سیستمیک با دوز ۳۰-۶۰ میلی گرم روزانه به سرعت فروکش می نمایند.

مقدار دارو در عرض ۲-۳ هفته کاهش داده شده تا به میزان ۱۰ میلی گرم برسد که با این دوز به مدت ۲-۳ ماه به صورت یک روز در میان تجویز می گردد.

درمان باید ورپتاسیم ۹۰۰ میلی گرم روزانه به مدت دو هفته در بیماران ژاپنی گزارش شده است (۷). امروزه در درمان از کولشی سین به مقدار ۱/۵ میلی گرم روزانه و به مدت یک هفته که بعد در طی سه هفته به ۰/۵ میلی گرم تقلیل می یابد استفاده می شود. این دارو باعث فروکش شدن سریع بیماری می گردد (۱۰).

پیشگیری

سیروپیش آگهی:
سندرم سوئیت یک بیماری خوش خیم می باشد. ارتباط بیماریهای بدخیم با این سندرم باید مشخص شود. به ثورات جلدی بیماری بدون درمان ممکن است هفته ها یا ماهها دوام یافته و سرانجام بدون اسکار تحلیل روند. عود در ۵۰٪ موارد اتفاق می افتد که هم با درمان و هم با بهبودی خود بخودی دیده می شود.

تشخیص

اقترانی:
در مراحل اولیه سندرم سوئیت شبیه اریتم مولتی -

عمقی تر نوروفیل هادریافت های زیر جلدی ارتشاح یافته اند (۳).

میکروسکوپ الکترونی نیز آسیب به سلولهای آندوتلیال را نشان نمی دهد ولی افزایش فعالیت متابولیک سلولی با وجود فراوانی سیستم رتیکولو آندوپلاسمیک، میتوکندری و سیستم گلژی مشاهده می شود (۶).

عروق از انفیلاترای اطراف توسط یک فضای شفاف که از لامینای بازال ورشته های ظریف و مواد حبابی و بقایای سلولی تشکیل می شود، جدا می گردد. این حالت در موارد آسیب به عروق و پدیده ترمیم آندوتلیال مشاهده می گردد.

ایمونوفلورسانس:

طی یک بررسی در سه مورد سندرم سوئیت ایمونو-فلورسانس صورت گرفته (۶) که فقط در یک مورد رسوب IgM, IgG و فیبرین در اطراف عروق مشاهده شده است ولی انتشار آن به نحوی بوده که نشان دهنده یک آکزودای التهابی غیر اختصاصی است.

احتمال می رود در مراحل اولیه سندرم سوئیت رسوب ایمونوگلوبولین هارخ می دهد اما به علت از بین رفتن سریع در محل مشاهده نمی شود. این حالت مشابه واسکولیت های ناشی از ایمونو کمپلکس می باشد.

بیماریهای همراه:

ارتباط این سندرم با امراضی چون کولیت اولسرو، گاموپاتی های خوش خیم، پرولیفراسیون میلوئید گدرا، تو مو رهای بدخیم مختلف و نیز لوسمی میلوئید گزارش شده است (۹ و ۲). ضایعات جلدی ممکن است چند ماه یا سال قبل از ضایعات سیستمیک بروز نماید لذا اپیگیرهای

متمایز می‌گردد.

- از نظر هیستولوژی در سندرم بای پس روده bowell bypass syndrome یافته‌های مشابه با سندرم سوئیت مثل ارتشاح نوتروفیلی و لکوسیتوکلازی بدون علائم واسکو- لیت دیده می‌شود، اما علائم بالینی آن کاملاً متفاوت است.
- بثورات مزمن مشابه سوئیت در سندرم لوپ کور blind loop syndrome در گاستروژوژنوستومی نیز گزارش شده است (۱).

نتیجه:

بیماری سوئیت که به عنوان یک در مانوز حادثب دار همراه با افزایش سدیم آناسیون و پلی نوکلئوز شناخته می‌شود، علائمی مشابه بیماریهای عفونی داشته که با پلاک‌های اریتماتو، وزیکولو پوستولر در دناک، کوئزکتیویت آرتراژی مشخص می‌شود. بیماری فوق ممکن است بیانگر یک سری اختلالات زمینه‌ای باشد که بررسی و پیگیری آنها ضروری است. زیرا بعضاً می‌توان از این طریق به وجود یک بیماری مهم ولی بی سروصدا پی برد.

REFERENCES:

- 1- bechtel MA, callen Jp. Acute febrile Neutrophilic dermatosis, sweet's synd. Arch. dermatol. 117:664. 1981.
- 2- Burton JL: sweet synd, pyoderma ganqrenosom and acute leukemia: Br. J. dermatology 102:239/ 1980.
- 3- Cooper. P.H. et al: subcutaneous neutrophilic infiltration in acute neutrophilic dermatosis Arch dermatology 119, 610, 1983.
- 4- Elyp.H. the Bowel bypass synd., a response to Bacterial peptidog licans J.Am. Acad dermatology. Z: 473, 1980.
- 5- Harms M: review sweet synd., zentral b. Haut Geschlechtskr. 146,359, 1981.
- 6- Honig smann H, Wolfe K: Acute febrile neutrophilic dermatosis (sweet synd.), in maior

فورم بوده ولی انتشار نامتقارن، فقدان گرفتاری مخاطی و تناسلی و نیز التهاب واضح در ضایعات پزشک را متوجه سندرم سوئیت می‌سازد. بعد از چند روز ضایعات در سندرم سوئیت به هم متصل گشته و حالت نامنظم پیدامی نمایند. در بعضی از انواع این سندرم که ضایعات مردمکی شکل و اریتم مولتی فورمی وجود دارد آسیب شناسی باعث افتراق می‌شود. گاهی اریتم نودوزم بصورت استثنایی در سندرم سوئیت نیز مشاهده می‌شود. آسیب شناسی اریتم نودوزم به صورت پانیکولیت دیواره‌ای است که باعث افتراق آن از سوئیت می‌شود.

- گاهی ضایعات منفرد سوئیت منظره پسودووزیکولر پیدا می‌نماید که مشابه هرپس سیمپلکس می‌شود ولی لمس ضایعات سفت رانشان می‌دهد.

- بعضی از ضایعات سوئیت مشابه اریتم الواتوم دیوتینوم می‌گردد ولی در آسیب شناسی این بیماری خصوصیات واسکولیت لکوسیتوکلاستیک دیده شده و دارای سیر مزمن است.

- پیودرما گانگرنوزوم با وجود ضایعه اولسره از سوئیت

problems in dermatology. Vol 10, Vasculitis, edited by K. wolff, P.K. winklemann: consulting editor, A. Rook, London, lloyd-luke p 307-1980.

7- Horio T. et al: Treatment of A.F.N. dermatosis with potassium iodide dermatologica 160:341,1980.

8- Itamis, Nishioka K: sweet's synd in infancy Br.J. dermatology. 103:449- 1980.

9- Spector J.L et al: Sweet's synd Association with acute leukemia, JAMA 244: 1131 1980.

10- Suehisa S. et al: colchicine in the treatment of Acute F.N. dermatosis Br.J. dermatology. 108: 99, 1983.



(ب)



(الف)



(ج)

شکل (۱): نمونه‌هایی از ضایعات جلدی در نواحی مختلف بدن