

شرح چندین مورد هماتودرمی

نگارش

دکتر ریحی پویا *

دکتر محمد زمانیان پور**

پیش از معرفی چند مورد بیمار مبتلا به هماتو درمی ابتدا لازمست مقدمه‌ای از هیستوپاتولوژی پوست و دستگاه خونساز آن برای بیان مقصود ذکر شود.

از نظر لغوی هماتودرمی از دولت هماتو Hemato بمعنی خون و درمی Dermie یعنی پوست ترکیب شده است و اتفاقاً از نظر معنی وماهیت مطلب نیز اسم پسنده‌ای است و بطور خلاصه یعنی تظاهرات آشفتگی‌های بیماریهای خونی در پوست. هماتودرمی‌ها در حقیقت فصل مشترکی است از خون‌شناسی و بیماریهای پوست. اینگونه بیماران اغلب بعلت بروز ضایعات پوستی ابتدا به متخصص پوست مراجعه نموده و مدتی در بخشهای بیماران پوستی بستری می‌شوند لیکن پس از آزمایشهای خون‌شناسی و آسیب‌شناسی و یا بعلت اینکه درمانهای معمولی در آنها مؤثر نیست بیماری اصلی شناخته می‌شود. اگر با نظر سطحی بنکریم موضوع بسیار ساده می‌نماید زیرا بیماریهای خون اکثراً بیماریهایی هستند همه گیر «سیستیک» و در هر نقطه بدن که سیستم مزانشیمی و بافت رتیکولو آندوتلیال چه بصورت فعال و یا بطرز نهفته و غیر فعال پراکنده باشد مستعد به بروز تظاهرات خونی است و چون پوست نیز جزو سیستم رتیکولو آندوتلیال است بنا بر این بروز چنین کیفیتی چندان غیر عادی بنظر نمی‌رسد اما موضوع از آن نظر جالب است که اولادانیم قسمتهای خونساز پوست در کجا قرار گرفته و ثانیاً این استعداد نهفته و باطنی چگونه در بیماریهای خونی تجدید حیات می‌نماید و بالاخره چه ضایعاتی بنام هماتودرمی خوانده می‌شوند.

برای اولین بار Audry و Nanta بروز تظاهرات پوستی بیماریهای خون را که بیشتر در لوسمی‌ها مشاهده کرده بودند بنام لوسمید Leucimides نامیدند. از نظر

* استاد و رئیس بخش بیماریهای خون دانشکده پزشکی.

** رئیس درمانگاه بخش بیماریهای خون.

این دانشمندان لوسمید بیشتر به ضایعات غیر اختصاصی پوستی بیماریهای خونی اطلاق گردید ولی استنباط ضایعات اختصاصی از نظر لوسمید بیشتر برآزنده است و معقول آن بود که به ضایعات اختصاصی از نظر ارزش تشخیصی که دارند اهمیت بیشتری داده شود زیرا در جریان اکثر بیماریهای خون وجود ضایعات غیر اختصاصی پوستی از قبیل خارش - اریتم - اریترودرمی - زونا - فولیکولیت - پورپوراواکیموز و اختلالات بر بسته‌های پوستی ادوی شایع بوده و مطالعه آسیب شناسی آنها ارزش قطعی تشخیص بیماری خونی را ندارد آنچه که تاکنون از اینگونه ضایعات بیوپسی بعمل آورده‌ایم در جواب غیر از تشخیص درماتیت غیر اختصاصی *Dermatite non spécifique* فایده دیگری بدست نیامده است. آنچه از نظر هماتودرمی مهم است تظاهرات اختصاصی بیماریهای خونی در پوست می‌باشد که یا بطور سیستمیک بروز می‌نماید و یا از آن مهمتر تشخیص ضایعات ابتدائی هماتودرمی می‌باشد. برای تشخیص نهائی هماتودرمی حداقل همکاری متخصصین پوست در مرحله اول و سپس تشخیص خونشناسی و آسیب‌شناسی ضروری است. هماتودرمی چنانچه زود بموقع یعنی قبل از پراکندگی سیستمیک بیماری اولیه تشخیص داده شود راهنمای پراجی برای تشخیص بیماریهای خونی است. بطور خلاصه هماتودرمی عبارتست از بروز تظاهرات زودرس یا سیستمیک بیماریهای وخیم خونی از قبیل ارتشاح لوسمی‌ها - رتیکولوزها و گرانولوماتوزهای بدخیم و چندین بیماری دیگر از قبیل میکوزیس فونگوئید *Mycosis Fongoide* آنژیوسارکوما توزکاپوزی ولو کوزهای توموزی و بالاخره سارکومهای مشترک پوستی و خونی که هنوز در تقسیم بندی آنها اتفاق عقیده وجود ندارد.

حال بپردازیم به شرح استعداد اخونسازی پوست و اصولاً پوست هماتوپوئیک یعنی چه؟ پوست قسمتی از بافت پیوندی را در بر گرفته که در نزد بالغ این بافت بحالت خفته یا *Quiescent* میباشد ولی در زمینه بیماریهای وخیم خونی عناصر این بافت مستعد به تغییر شکل و استحالته مرض بوده و در همین حالت است که پوست میتواند بصورت یک عضو غیر حقیقی خونساز جلوه گر شود. سلولهای آن کم و بیش تغییر شکل داده و شبیه به عناصر سلولی خون میشوند و نکته جالب آنست که عده‌ای از این سلولها حتی در جریان عمومی خون وارد میشوند و لفظ هماتودرمی از همین خاصیت بوجود آمده است. برای روشن شدن مطلب ابتدا لازم است که مختصری از جنین شناسی و بافت شناسی پوست و سپس مفهوم متابلازی یا دگرگونی آنرا شرح دهیم:

I - بافت شناسی

خاصیت بافت شناسی مشترک تمام هماتودرمی‌ها وجود ارتشاح پوستی است. در پوست مناطقی وجود دارد که از آنجا ارتشاح شروع میشود. در لابزای عناصر نگدارنده پوست

و غدد ترشچی و عروق و اعصاب بافتی وجود دارد که عضو واقعی خونساز بشمار میرود. در نزد جنین این بافت بطور طبیعی عمل خونسازی دارد ولی در شخص بالغ سلولهای آن بحالت خفته میباشد و عده ای از عناصر سلولی این بافت از چربی انباشته میشوند.

پوست خونساز یکی از قسمتهائی است که از بافت مزانشیم مشتق می شود مزانشیم از سلولهای اندیفرانسیه تشکیل شده است که خود از تیغه های مزوبلاستیک جدا شده و در بین لایه ها و اعضاء اصلی پوست جای گرفته است.

این مزانشیم ابتدا بصورت شبکه سلولی ساده ایست که بحالت بهم پیوستگی یا سن سی سیوم قرار گرفته و تار و پود آن در مایعی آغشته است و عناصر آن مستعد به استحاله های مختلف میباشد. بزودی از این مزانشیم یک سری مجاری ابتدائی تولید میشود که طرح اولیه دستگاه عروقی را بوجود می آورد که در آن سلولهای ابتدائی خونی وجود دارد. از این لحظه میتوان سدهسته سلول از هم متمایز نمود:

سلول آندوتلیال جدار عروق - سلولهای خونی اولیه یا هموسیتوبلاست - یک قسمت از مزانشیم که اندیفرانسیه باقی میماند.

بنابراین نسج مزانشیم پوست دو قسمت میشود یک قسمت ابتدا متمایز شده عروق و سلولهای خونی را بوجود می آورد و قسمت دیگر مجموعه بافتهای پیوندی و همبندی و مشابه آن هارا میسازد. در بین رشته های سن سی سیوم مزانشیم رشته های کلاژن و رشته های الاستیک قرار دارد و از این رشته ها است که بافت همبندی اصلی و پیوندی و محافظ ایجاد میشود در اینجا قسمت مهم وجود منطقه دست نخورده و اندیفرانسیه بافت مزانشیمی است که بحالت خفته میماند و هر لحظه استعداد همه جانبه فعالیت خود را نگه میدارد و این بافت بنام بافت بعد جنینی لاگس *Mesenchyme post embryonnaire de Laquesse* نامیده میشود.

این بافت یک بافت مشبک و همبندی است و در آغوش آن رشته های مخصوص رتیکولین وجود دارد. سلولهای آن ستاره ای شکل و بهم متصل (آناستوموزه) است و همین بافت است که منشاء همتودرمی ها میباشد. از این بافت تار و پود اعضاء لنفوئید ایجاد میشود و بنا بر این میتوان آنرا در غدد لنفاوی و طحال و نواحی آدنویید روده و درم بافت ولی در درم محل های بخصوصی دارد.

از نظر بررسی همتودرمی سه قسمت درم - هیپودرم و دستگاه تر و فوملانیک *Sys. Tropho-melanique* اهمیت هسته و پاتولوژی خونی دارد:

اول درم - یکی از نقاط درم که مزانشیم بعد جنینی لاگس قرار دارد اطراف کاپیلر های آن میباشد که بنام مزانشیم دور عروقی یا *Pericapillaire* و یا باصطلاح بافت شناسی *Perithelium d' Eberth* نامیده میشود. این پری تلایوم غشاء پیوندی دور عروق است

که از سلولهای هیستوسیت و سلولهای شاخه‌ای Rameuse دور عروق ورشته‌های نرده‌ای تشکیل شده است. برخی از این سلولهای غشاء دور عروق خاصیت انقباضی داشته و میتوانند قطر عروق را تغییر دهند و بنام سلولهای Rouget موسومند. برخی از این سلولها فقط بحالت هیستوسیتی در دور عروق میمانند و بحالت خفگی استعداد دگرگونی و تطابق عملی مختلف را در خود حفظ میکنند. پری تلیوم با سلولهای پوششی خود خاصیت همه‌ظرفیتی یا Totipotent داشته و از نظر سیتولوژی میتوان در حقیقت به آنها سلولهای پلی‌بلاست نام داد. این سلولها بارتیکولوم ظریف و مرقه دوست خود کاملاً شبیه به اعضاء خون ساز میباشند. جایگزینی ثابت دور عروقی ارتشاح‌های لوکوزها و رتیکولوزها و گرانولوماتوزها با وجود این بافت پلی‌بلاست دور عروقی درم بخوبی توجیه میشود و این کیفیت در تمام همتودرمی‌ها وجود دارد.

یکی دیگر از نقاط مستعد به بروز همتودرمی غشاء شفاف زجاجیه زیرا پیدرم است این غشاء از بافت ورشته‌های پیوندی زیر اپیدرم تشکیل شده و در داخل درم نفوذ مینماید و در حقیقت جزو تشکیلات درم بشمار میرود. این بافت اطراف عروق و اعصاب و غدد پوستی و فولیکولهای موئی را پوشانیده و جزو مزانشیم بدن جنینی لاگس بشمار میرود، بعلمت وجود این بافت است که ارتشاح همتودرمی‌ها میتواند در اطراف غدد چربی و عروق و اعصاب پوست تظاهر نماید.

دوم - هیپودرم - قسمت عمده زیر پوست از نسج چربی انباشته است و این خاصیت مربوط به انباشتگی سلولهای مزانشیمی از چربی می‌باشد. اگر خوب دقت نمائیم مشاهده میشود که همین انباشتگی چربی یکی از خواص چند جانبه بافت رتیکولو آندوتلیال و مزانشیمی است و چنانکه میدانیم تبدیل شکل و استحاله چربی یکی از خواص بافت خون ساز نیز می‌باشد. بهترین مثال در این مورد وجود دیافیز استخوانهای طویل میباشد که در دوران جنینی و کودکی خاصیت خون سازی دارد ولی بعد از مدتی عمل فیزیولوژیکی آن کاسته شده و بتدریج از چربی انباشته می‌شود و مغز استخوان زرد یا چرب را بوجود می‌آورد بدین معنی که سلولهای آزاد خونی بتدریج از بین رفته و سلولهای رتیکولر از چربی پر میشوند و بحالت خفته ولی با استعداد خون سازی باقی میمانند.

بگمک آزمایشهای موضعی در موجود زنده و با تکنیکهای فوق حیاتی یعنی آزمایش در نسج زنده و باروش کشت نسجی و هیستوشیمی ثابت شده است که قسمت چربی هیپودرم منشاء هیستوسیتی و خون سازی دارد و در حقیقت هیستوسیتها هستند که انباشته از چربی میشوند. البته وزیکولهای چربی هیپودرم فاقد سلولهای آزادمی باشند ولی رشته‌های سنسی سیوم رتیکولر مانند اسفنجی آغشته به چربی شکل خفته یک عضو خون ساز جنینی میباشد و می‌تواند در موقع

مرضی تجدید حیات نماید. بعنوان مثال میتوان این تجدید فعالیت را در لاغریهای مفرط مشاهده نمود بطوریکه در نوزادان و شیرخواران آترپسیک دستگاه رتیکولوم و هیستوسیتی هیپودرم خاصیت خون سازی پیدا میکند و بعلاوه در پاره ای از هماتودرمی هائی که در هیپودرم نیز انتشار پیدا میکند مشاهده شده که چربی آن آب شده و در عوض خاصیت خون سازی نهفته تجلی نموده است .

سوم - دستگاه تر و فوملانیک - این دستگاه در پوست استعداد خون سازی دارد و انتشار آن نیز مانند سیستم بعد جنینی لاکس میباشد این دستگاه از سلولهای رنگی بنام ملانوفور ساخته شده است در حقیقت سلولهای مزانشیمی هستند که دارای رنگدانه ملانین میباشد عده ای از بافت شناسان معتقدند که در اپیدرم نیز سلولهای لانگرهانس از همین دستگاه بوده که در جسم مخاطی مالپیچی نفوذ نموده اند ولی موضوع مهم آنست که بلافاصله در زیر اپیدرم شبکه سلولی وسیعی وجود دارد که میتواند ایجاد هماتودرمی بنماید بهترین مثال برای مشارکت دستگاه تر و فوملانیک در هماتودرمی ها رتیکولوز مخصوصی است بنام :

Reticulos lipo - melanique de Pautrier et Woringer

که همزمان با ضایعات پوستی اختلالات غدد لنفاوی نیز وجود دارد و بالاخره در بعضی از هماتودرم میها ملانوز منتشر نیز اضافه می شود. بطور خلاصه اطلاعاتی که از جنین شناسی پوست بدست آمده نشان میدهد که ساختمان خون ساز پوست در هر سه طبقه جسم پاپیلار ، کوریون و هیپودرم قرار دارد دستگاه قادر خون ساز پوست شامل شبکه ای از الیاف رتیکولین و الیاف نرده ای و یا با اصطلاح آلمانی Gitterfasern و عناصر سلولی تشکیل شده است. الیاف نرده ای از رتیکولین ظرف متقاطع ساخته شده است. این رشته ها به جدار عروق خونی و لنفاوی و روی زجاجیه اپیدرم و دستگاه غددی چسبندگی دارند این رشته ها در مراکز خون ساز خفته در شخص بالغ اندک است ولی در موقع بیداری مرض سریمافزایش مییابد. در دستگاه خون ساز پوست عناصر سلولی نیز وجود دارد. در درجه اول اهمیت سلولهای رتیکولر هستند، که سلولی است ثابت و مانند تار و پودی بهم چسبیده است. این سلولها در مراکز تقاطع گرهی شبکه رتیکولین و همچنین در اطراف عروق و اعصاب و غدد عروق و فولیکولهای موئی قرار گرفته اند. علاوه بر سلولهای رتیکولر مقدار فراوان سلولهای فیبر و بلاست پراکنده اند. موضوع مهم از نظر سیتولوژی خون شناسی تشخیص سلولهای خونی طبیعی پوست میباشد که به آن درموگرام میگویند. درموگرام طبیعی عبارتست از تعیین سلولهای آزاد خونی پوست و فرمول آن چنین است : - سلولهای اندیفرانسیه آزاد به مقدار ناچیز - سلولهای دیفرانسیه آزاد بمقدار کم و آنها عبارتند از :

هیستوسیتها : منوسیت های بسیجی هستند که از سیستم رتیکولو آندوتلیال مشتق میشوند ساختمان آنها شبیه فیبر و بلاست است با این تفاوت که سلولهای متحرک بوده و خاصیت فاگوسیتوز

دارند و بیشتر در اطراف عروق شعریه اجتماع کرده اند.

— ماستوسیت‌ها : یا بازو و فیلهای نسجی که در اطراف عروق و فولیکولهای موئی مجتمع میباشند .

لنفوسیت و پلاسموسیت و لنفوبلاست : از سلولهای ثابت پوست بوده و همیشه در درموگرام وجود دارند .

— ائوزینوفیلها : اکثراً تک هسته‌ای و بنام ائوزینوفیلهای نسجی موسومند و مربوط به خود پوست میباشند (غیر از ائوزینوفیلهای خونی) .

سلولهایی که نامبرده شده همگی منشأ آنها از خود پوست میباشد . لیکن در درموگرام طبیعی مقدار کمی سلولهای منشأ خونی از قبیل سگمانته‌های نوتروفیل و ائوزینوفیلهای خونی نیز وجود دارد . افزایش این سلولها دلیل بر التهاب حاد یا مزمن پوست میباشد . در موقع بروز همتودرمی درموگرام طبیعی کاملاً بهم خورده و متاپلازی میلوئید و یا گرانولوماتوز و یا منظره بدخیم یکنواخت لنفوما و رتیکولوزها بوجود می‌آید .

برای انجام درموگرام طبیعی یا مرضی بطریق زیر عمل می‌شود : ابتدا محل مورد آزمایش را در پوست با ماده‌ای بیحس مینمائیم . سابقاً از نوک‌آئین که در آن آدرنالین بود استفاده میکردند برای اینکه باعث انقباض عروق شده و موقتاً از خروج خون و آغشتگی آن در پوست جلوگیری نماید لیکن اکنون دیگر احتیاج به آدرنالین نیست زیرا مخلوط شدن خون باعث خطای سلول‌شناسی نمیشود و ضمناً سلولهای پوست را بهتر حفظ مینماید پس از بیحس‌پوست بوسیله چاقوی جراحی یا قطعه بردار قطعه‌ای را مجزا نموده و حداقل در روی هر لام سه اثر قطعه که با اصطلاح سلول‌شناسی *Empreinte* و یا *Apposition* نامیده میشود قرار میدهیم و برای جلوگیری از هرگونه خطا لازمست که حداقل شش اثر نسجی بدقت بررسی شود . پس از تهیه فروتی آنها را باروش معمولی مای گرونوالد و گیمسا رنگ آمیزی مینمائیم و بهتر است که یک لام را برای رنگ آمیزی اختصاصی در صورت لزوم نگهداریم . برخلاف آسیب‌شناسی از نظر سلول‌شناسی بهتر است که با درشت‌نمایی ۱۰۰۰ میکروسکپ لامها مطالعه شوند زیرا با این درشت‌نمایی میتوان بطور کیفی سلولها را بخوبی شناخت، از نظر تعداد سلول معمولاً با این درشت‌نمایی در حالت طبیعی ۱ تا ۲ سلول بیشتر در میدان میکروسکپی وجود ندارد . افزایش آن بخصوص وجود ۵ تا شش و بیشتر سلول در میدان میکروسکپی حتماً مرضی است . از روی کمیت و کیفیت سلولها میتوان به درموگرام طبیعی یا مرضی پی برد . انجام درموگرام بر مراتب از آسیب‌شناسی سهل‌تر و میتوان در بالین بیمار هر هفته یا هر ماه انجام داده و به‌سیر بیماری پی برد .

II - متاپلازی

متاپلازی در بیماریهای خونی اهمیت دارد. متاپلازی عبارتست از سازمان و حالتی که بطور طبیعی در عرضی وجود ندارد لیکن در مواقع مرضی تغییر ماهیت پیدا نموده و بشکل دیگری درآید بهترین مثال وجود متاپلازی میلوئید درطحال است. بطوریکه میدانیم در حالت طبیعی فعالیت طحال منحصراً به ساختن سلولهای منوکلئوفاگوسیتها میباشد اما در لوسمی میلوئید و سایر بیماریهای خونی فعالیت جنینی نهفته خود را از سر گرفته و شبیه مغز استخوان میگردد و بهمین کیفیت است متاپلازی خونسازی در پوست. دانستن کیفیت متاپلازی از آن جهت اهمیت دارد که سابقاً عده ای از دانشمندان عقیده داشتند که ارتشاح اعضاء مختلف در لوسمیها مربوط به آمبولیهای پراکنده لنفومی و میلومی است و عیناً این کیفیت را شبیه به متاستازهای نئوپلاسمی میدانستند. برعکس عده دیگر منحصراً اینحالات را مربوط به همه گیری یا سیستماتیزاسیون بیماریهای خون نسبت میدهند. در بین این دو عقیده نظریه ثالث جدیدی که بنظر می رسد کمال مطلوب باشد وجود دارد و آن عبارتست از اینکه بیماریهای خونی یا ممکنست ابتدا بطور همه گیر بروز نموده و در هر نقطه ای که سیستم رتیکولو اندوتلیال پراکنده باشد تظاهرات بیماری ظهور نماید و یا نکته شایان اهمیت که بخصوص در پاره ای از هماتودرمیها مشاهده شده است هر قسمت از بافت نهفته خون ساز اعضاء ممکنست بر اثر علل ناشناخته بیماریهای خونی وخیم تجدید حیات نموده و بیماری ابتدا از آنجا تظاهر نماید و بعد شکل سیستمیک بخود بگیرد. در هر حال متاپلازی فقط مختص به بافتی است که استعداد نهفته خون سازی جنینی خود را حفظ نموده باشند و بهمین دلیل است که تجدید حیات خون سازی در هماتودرمیها منحصراً به سازمان پراکنده و بعد جنینی لاگس در پوست میباشد.

اولین شرح مما تود می مربوط به بیماری میکوزیس فونگوئید است که در سال ۱۸۱۲ بوسیله Alibert تشخیص آن معلوم گردید. این بیماری با اشکال گوناگون خود از قبیل پلاکهای اریتمی واریترودرمی ژنرالیزه و ضایعات قبل از میکوزیک و اشکال تومورال قرنهای نظر پوست شناسان را بخود جلب نمود و آنرا بیماری حقیقی پوستی احتمالاً از نوع قارچی میدانستند و نام میکوزیس غلط مصطلحی است که از آن زمان بیاد گارمانده است. لیکن تحقیقات آسیب شناسی و خون شناسی نشان داد که این بیماری در حقیقت یک نوع بیماری وخیم خونی است از نوع همورتیکولوپاتی Hemoreticulopathies و توأم بودن آن بالوسمیها و یا لنفوسارکوم و لنفومهای بدخیم دیگر امری شایع و فراوانست پس از آن بین سالهای ۱۸۴۶ تا ۱۸۷۰ توانستند لوسمیهای پوستی را در زمره هماتودرمیها طبقه بندی نمایند و بالاخره لکوپلاستوزهای پوستی در جزو

ایندسته می باشند. در سالهای ۱۹۱۴ تا ۱۹۲۴ یکدسته بیماریهای دیگری تحت عنوان رتیکولو- آندوتلیوز و یا رتیکولوز های هیستئومنوسیتر بوسیله Kiyono و Aschoff از نظر سیتولوژی و هیستوژنز بررسی گردید و در این بیماریها بطوریکه ثابت شده منشاء بروز آنها از سلولهای رتیکولر بوده که پس از طی مرحله هیستئوبلاستی تبدیل به هیستئوسیت و منوسیت میگردد. و از اینجا همبستگی رتیکولوزهای هیستئومنوسیتر بدخیم و لوسمی های منوسیتی تیپ شیلینگ بخوبی نشان داده میشود. دسته دیگر ازهما تودرمیها مربوط به گرانولوما توزه های بدخیم پوستی است که سرده آنها انواع هیستولوژیکی بیماری هوچکین و گرانولو ماتوزه های میکوزیک میباشد. همچنین سارکومهای مشترک پوستی و خونی که تحت عنوان رتیکولوسارکوم یا لنفوسارکوم و یا لنفور تیکولو سارکوما توزها و اشکال پوستی میلوم مولتیپل که بنام میلوما های پوستی موسومند جز و هما تودرمیها میباشد. بالاخره آنژیوسارکوما توز کاپوزی نوعی هما تودرمی است که در سال ۱۸۷۲ بوسیله Kaposi شرح داده شد و در ابتدا بعلمت ضایعات توموری پوستی گوناگون به آن نام Sarcom multiplex idiopathic Pigmentosum داده شد و با مطالعات آسیب شناسی و خون شناسی امروزه از نظر هیستوژنز آنرا جزو هما تودرمیها بشمار میآورند. این بیماری در مراحل نهائی و یا از ابتدا میتواند بالوسیمی و یا حالت رتیکولمی توأم باشد عده ای معتقدند که منشاء این سارکوم از سلولهای اندیفرانسیبه پوست که بیشتر در دور عروق قرار گرفته و خاصیت چندظرفیتی دارند میباشد Graciansky برخی دیگر را عقیده بر اینست که دو دسته سلول در پرولیفراسیون بدخیم این بیماری شرکت دارند: یکدسته سلولهای آندوتلیال و دسته دیگر سلولهای پری تلیال و از پرولیفراسیون دسته اول عروق جدید و آنژیومها بوجود آمده و پرولیفراسیون دسته دوم منجر به استحاله فیبروبلاستی میشود و نامهای دیگر این بیماری آنژیور تیکولو ماتوزا ابتدائی و یار تیکولو ز با منشاء عروقی Reticulose angeigen ناشی از این اختلاف عقیده میباشد بطور خلاصه به عقیده پروفور (Degos) هما تودرمیها دسته ای هستند که حدود طبقه بندی آنها تقریباً نامشخص و غیر محدود است و از نظر هیستولوژی مجموعه پرولیفراسیونهای پوستی هستند که سلولهای آنها اکثراً بدخیم و از رشته های خونی (سلولهای لنفوئید) و یا نسجی (سلولهای رتیکولو هیستئوسیتر) بوجود میآیند.

این پرولیفراسیونها لنفو هیستئور تیکولر ممکنست دارای خاستگاه پوستی بوده که در اینصورت پوست یک عضو حقیقی خون ساز است و یا از نسج رتیکولر احشاء مختلف و بالاخره ممکنست از دستگاه خون ساز حقیقی (غدد لنفاوی - خون - مغز استخوان) برخاسته باشند

که در این حالت پوست گذرگاه و یکی از مراکز تظاهرات بیماری اولیه و سیستمیک میباشد و طبق این عقیده هماتودرمیها به چهار دسته تقسیم میشوند:

- I- میکوزیس فونگوئید و رتیکولوزهای پوستی که ناشی از پرولیفراسیون رتیکولوهیستوسیتی بوده و ابتدا منحصرأ از پوست سر چشمه گرفته و ممکنست مدتها محدود بمانند.
- II- ضایعات پوستی رتیکولوزهای منتشر که ایندسته نیز ناشی از پرولیفراسیون رتیکولوهیستوسیتی بوده ولی برخلاف دسته قبلی تنها تظاهرات پوستی يك پدیده عمومی سیستم رتیکولوآندوتلیال میباشد.
- III- تظاهرات پوستی لوسمیها همراه با پرولیفراسیون مغز استخوانی و خونی که لوسمیها هستند.

IV- و بالاخره دسته چهارم هماتودرمیهای هستند که نمیتوان بطور قطع ماهیت و منشاء سلولی و خاستگاه اصلی پرولیفراسیون بیماری را تعیین نمود.

از نظر آسیب شناسی و هیستوپاتولوژی تمام هماتودرمیها با دو دسته تقسیم می شوند: دسته ای که تشخیص بافت شناسی آنها بدون دانستن سینتولوژی و مورفولوژی عناصر خونی و مراکز خون ساز امکان پذیر نیست و به مگس دسته دیگر بررسی سینتولوژی ضایعات به تنهایی نارسا و آسیب شناسی به تشخیص بیماری اصلی کمک مینماید.

میدانیم که ضایعه اصلی هماتودرمیها وجود ارتشاح در پوست از ناحیه زیر بازال اپیدرم تا قسمتهای میانی هیپودرم میباشد که بر حسب نقاط مختلف پوست پراکنندگی متفاوت دارند این ارتشاح را باید بیشتر در دور عروق خونی و لنفاوی و اعصاب و غدد عرق و چربی و فولیکولهای موئی و در دستگاه تر و فومالانیک جستجو نمود. منظره بافت شناسی تمام هماتودرمیها از دو حال خارج نیست: یکدسته دارای ارتشاح یکنواخت و متحدالشکل بوده که مختص رتیکولوزها و لوسمیها می باشد. بدون کمک خون شناسی تشخیص نوع لوسمی با رتیکولوز امکان پذیر نیست و آنچه که تا کنون از بیوپسی اینگونه بیماران نتیجه بدست آمده تنها تحت عنوان سارکوم جواب داده شده است مثلاً تشخیص رتیکولوزهای منتشر و یا لنفوماتوزهای بدخیم منتشر (لکو سارکوما توز) از نظر آسیب شناسی بیشتر به رتیکولو یا لنفوسارکوم تعبیر شده است.

این ارتشاح یکنواخت را میتوان بر حسب نوع سلولی (رتیکولر یا هیستوسیترو یا از نوع بلاستهای خونی) با سانی تشخیص داد. دسته دوم دارای ارتشاح مختلط پلی مرف polymorphe بوده و بر حسب نوع بافت شناسی و سلول شناسی بیماری اصلی تشخیص

داده می شود مانند گرانولوم هوچکین- آنژیوسارکوماتوز - میلوپلاسموسیتوز و انواع دیگر سارکومهای پوستی .

تنها ضایعه اختصاصی آسیب شناسی میکوزیس فونگوئید که برخلاف تمام همتا تو در میها در اپیدرم نیز نفوذ می نماید همان وجود تشکیلاتی است بنام *Théque تك* که بوسیله *Darier* شرح داده شده و بقلط بنام میکروآبسه *Micro - abcés* مشهور است این *تك* ها حفره های کوچک گردی هستند که در طبقات مختلف جسم مخاطی و گاهی در طبقه شاخی قرار گرفته اند و در داخل آنها سلولهای هیستوسیت و لنفوسیت فراوان وجود دارد و آثاری از پلی نوکلئر در ساختمان آنها وجود ندارد . ارتشاح میکوزیس فونگوئید اکثراً یکنوخت ولی گاهی ممکنست مختلط و گوناگون باشد .

شرح حال اول- عبدالعلی- فرزند احمد ۶۰ ساله شغل مکتب داری اهل اصفهان در تاریخ ۴۱/۸/۲۵ بعلت خارش شدید و عمومی بدن ببخش بیماریهای خون منتقل بستری شده است. از ده ماه پیش خارش در بدن پیدا شده که ابتدا از پوست بیضهها شروع شده است و پس از خارش بتدریج در تمام بدن قرمزی (اریترودرمی) ظاهر میشود.

از تاریخ ۴۱/۴/۱۴ تا ۴۱/۸/۱۶ در بخش بیماریهای پوست بستری بوده است بیمار زن و سه فرزند دارد. یکی از فرزندان در زانو ضایعه ای نظیر همین مرض پوستی دارد. در معاینه و ملاسه پوست تمام بدن کلفت و خیز دار و قرمز و پوسته پوسته است *erythrodermie exfoliante* پوست خیز دار و قابل چین خوردن نیست. موهای سینه و قسمتی از موهای دست و پا ریخته است *E. Decalvante* در کتاله ران غدد لنفاوی عظم یافته اند و طحال سه بند انگشت قابل لمس است از سایر دستگاہها شکایتی ندارد و در معاینه طبیعی هستند. بیمار تب ندارد. آزمایش خون بیمار بجز آنوزینوفیلی در حدود ۱۲ تا ۱۸ درصد و مختصر هیپرلوکوسیتوز نکته قابل ذکر ندارد. در رادیوگرافی قلب و ریتین و مد باستن. نافها قدری برجسته و بنظر میرسد که تصویر عروقش باشد آنوپاتی واضحی وجود ندارد لیکن در قسمت وسطای ریه راست تیرگی مختصری دیده میشود که تقریباً افقی بوده و شاید یک سیسوریت قدیمی باشد

در تاریخ ۴۱/۷/۲۲ در بخش پوست از پوست بیمار بیوپسی بعمل می آید و تشخیص درماتیت مزمن احتمالاً اکزمای مزمن بوده است. در پیونکسیون استرنال مغز استخوان پرسلول و واکنش آنوزینوفیلی جلب توجه مینماید. سلول غیر طبیعی دیده نشد. در تاریخ ۴۱/۷/۲۶ از بیمار بیوپسی غده لنفاوی کتاله ران بعمل می آید و تشخیص آن لنفورتیکولوز بده خیم احتمالاً شروع بیماری هوچکین می باشد .

مجدداً در تاریخ ۴۱/۹/۲۴ از پوست ساعد بیمار در بخش خون بیوپسی بعمل می آید و جواب آن درماتیت غیر اختصاصی بوده است. از نظر مشی بیماری و بیوپسی غده لنفاوی و پیونکسیون غده لنفاوی تشخیص همتا تو درمی مطرح شد و بیماری با درمانهای گازمو تارد و هورمونوترابی و ترانسفوزیون چندین بار بکلی فروکش نمود لیکن متأسفانه بعلت وخامت و پراکندگی در تاریخ ۴۱/۱۰/۲۱ بیمار فوت نمود.

شرح حال دوم- اروجعلی فرزند قربانعلی ۱۶ ساله اهل همدان شغل خدمتگزار منزل

در تاریخ ۴۱/۱۱/۱۳ بعلت خارش شدید بدن و ضایعات پوستی در بخش خون بستری شده است از سه سال قبل دچار این کسالت شده است و از آن تاریخ تا کنون در سروسهیهای مختلف بیمارستان پوستی بستری بوده و پس از بهبودی موقتی هرخص شده است. در مشاهده عمومی بیمار اریترودرمی ژنرالیزه دارد. ندولهای کوچک و بزرگی در پوست دیده میشود که بیشتر آنها در پشت دستها و ساعد میباشد روی بعضی از آنها را لخته کوچک خونی بصورت دلمه فرا گرفته است بعضی بشکل یا پول و پوستول و عده دیگر بخارج سر باز کسره و چرک بد بوئی از آنها خارج میشود که همراه سوزش است، پوست ضخیم و دارای انفیلتراسیون است. روی پوست شکم جای خارش بشکل خطوطی دیده میشود. موهای ابرو ریخته است. در پیشانی چین های کلتی همراه با ندولهای مختلف وجود دارد. در ملامسه پوست دانه دانهای گرم و کلفت و زبر همراه پوسته پوسته بدن و هیپرکراتوز است. غده لنفاوی کشاله ران و زیر بغل بزرگ و متحرک و بدون درد و طحال قابل لمس است. گاهگاهی حمله های تب دارد. در رادیوگرافی ریتین نافها قدری باردار بنظر میزند که شاید بعلت وجود آدنوپاتی باشد. در ریتین ضایعه آکتیو مشاهده نمیشود. فرمول خون همیشه یک حالت هیپرلوکوسیتوز ۱۸۰۰۰ تا ۲۰/۰۰۰ و ائوزینوفیلی ۱۶ تا ۲۰ درصد نشان میدهد. در پونکسیون استرنال سلولاریته مغز استخوان افزایش یافته و واکنش شدید گرانولوسیت ائوزینوفیل دارد، از پوست بیمار دو بار بیوپسی بعمل آمد بار اول در تاریخ ۴۰/۱/۱۵ که شرح آن چنین است:

در آزمایش ریزینی بافت ارسالی ساختمان پوست مشاهده میشود، طبقه شاخی ضخیم شده و بعضی قسمتها پاراکراتوز نشان میدهد. کرتهای نثر با پیلر هیالیزه شده است، نکته جالب وجود توده های سلولی بخصوص در اطراف ضمام پوستی میباشد که بیشتر از تیپ سلولهای هیستوسیت و پلاسموسیت میباشد. در یک قسمت در داخل اپیدرم یک میکروآبسه مشاهده میشود. تشخیص وجود توده های سلولی منونوکلئدر اطراف ضمام ولی علامت بافت شناسی میکوزیس فونگوئید و سلولهای مشخص آن وجود ندارد.

در تاریخ ۴۱/۱۱/۱۴ برای بار دوم از پوست پیشانی و پوست ساعد بیوپسی بعمل آمد و نتیجه آن چنین است:

در آزمایش میکروسکپی پوست ساعد و پیشانی تقریباً یکسان است. اپیدرم کم و بیش طبیعی است جز آنکه هیپرکراتوز واضحی وجود دارد. در درم رشته های کلاژن فراوانست. جابجا بخصوص در اطراف ضمام پوستی اشراح سلولهای مختلف دیده میشود که در بین آنها هیستوسیت، هیستوبلاست و لنفوسیت و رتیکولر مشخص است. در لام تهیه شده از پیشانی سازمانهای عروقی افزایش یافته و منظره آثریوما توز دارد. تشخیص آسیب شناسی: آثریوما توز پوست پیشانی و درماتیت غیر اختصاصی ناحیه ساعد در تاریخ ۴۱/۱۱/۱۴ بیوپسی از گانگلیون کشاله ران بعمل آمد و نتیجه آن بشرح زیر است. کسول گانگلیون ضخیم شده و رشته های کلاژن در داخل بافت قرار گرفته است ساختمان اکثر فولیکولهای لنفاوی محفوظ است، سلولهای مراکز زایگر فولیکولها اکثراً افزایش یافته است جابجا در بافت نیز سلولهای رتیکولر که شدیداً افزایش یافته است بصورت توده های محدود دیده میشود. در داخل بعضی از سلولها رنگدانه های ملانین نیز دیده میشود این بیمار از نظر مشی بیماری و اطلاعات بافت

شناسی بنظر مبتلابیگ رتیکولوز بدخیم و یا اریترودرمی آمد و از بیمار یونکسیون غده لنفاوی بعمل آوردیم و نتیجه یونکسیون چنین است :

بمقدار فراوان عناصر لنفوئیدی وجود دارد که همراه مقدار زیادی سکمانته نوتروفیل بوده و پلاسموسیتها شدیداً افزایش یافته اند. همراه عناصر فوق مقدار زیادی سلولهای رتیکولوررتیکولور های غیر طبیعی و سلولهای اشترنبرگ وجود دارد. بتشخیص سیتولوژیکی بیمار مبتلابه هوچکین و رتیکولوز پوستی است . بیماری با درمانهای گازمورتارد و کورتون و آنتی بیوتیک فروکش نمود.

Références :

- 1-Degos R. : L'hématodermie, (1963). *Traité de dermatologie*, Flammarion, édit; Paris., t. II, 893-934.
- 2-Dupont A. (1951) , *L'Angioréticulomatose cutanée*. Duculot, édit; Gembloux.
- 3-Graciansky P. de.Paraf A. (1949) , : *Les hémotodermies*. Masson, édit; Paris .
- 4-Graciansky P. et Boule st. *Atas de dermatologie*, Maloine, édit; Paris
- 5-Graciansky P. de, Leclercq R . : *La revue du praticien*, t. VII, No. 20, pp. 2203- 2212.
- 6-Ossipovski B. (1963). *Etude cytologique des hémotodermies*, ; *La revue du praticien*; t. XIII, 2779- 2782.
- 7-Temime P- (1963). *Maladie de Kaposi*. *La revue du praticien*. t XIII, No. 23, 2815- 2823.

خلاصه ای از این مقاله به همراه عکسهای مربوطه ، بزبان فرانسه در شماره آینده

درج میگردد .