

# بررسی سه ساله ماقولار آمیلوئیدوزیس در درمانگاه‌های دانشگاهی شهر اصفهان

## \*دکتر علی اصیلیان، \*\*دکتر زهره حاج حیدری

\*دانشیار گروه پوست، دانشکده پزشکی - دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، \*\*دستیار گروه پوست، دانشکده پزشکی - دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

که با آمارهای جدید که شیوع بیشتر بیماری را در خانم‌ها گزارش کرده‌اند مطابقت دارد. بیماری بیشتر در رده سنی بالغین جوان (۱۵-۳۴) مشاهده شد. رابطه مستقیمی بین استفاده از کیسه و سایر وسایل نایلونی و تشدید بیماری در این بیماران وجود داشت و شاید یکی از علل شیوع بیماری در جامعه ما فرهنگ و آداب مرسوم در بین مردم از جمله استفاده از وسایل نایلونی باشد.

**واژه‌های کلیدی:** ماقولار آمیلوئیدوزیس، پیگماناتاسیون مشبک، شهر اصفهان

### مقدمه

در بیماری ماقولار آمیلوئیدوزیس تغییر اساسی شامل رسوب آمیلوئید در پوست می‌باشد و در گیری اعضاء داخلی وجود ندارد.(۱ و ۲) آمیلوئیدوزیس اختلال متابولیسم پروتئین است که علامت مشخصه آن رسوب خارج سلولی فیبریل‌های پروتئینی غیرطبیعی می‌باشد.(۳) این فیبریل‌ها از پیشتنازان پروتئینی مختلفی منشأ گرفته که اشکال مختلف بیماری آمیلوئیدوز نیز بر همین اساس طبقه‌بندی می‌شوند. اگرچه هنوز به درستی منشأ این توده‌های فیلامتوس که به فیبریل‌های آمیلوئید تبدیل می‌شوند مشخص نشده ولی ارتباط نزدیک آمیلوئید به کلازن درم پیشنهادکننده این مسئله است که فیربولاست‌های درم ممکن است نقش داشته باشند.(۴)

این بیماری شایعترین شکل آمیلوئیدوزیس پوستی اولیه می‌باشد، علت بیماری ناشناخته باقی مانده است. استعداد نژادی در ابتلا به بیماری مطرح کننده نقش فاکتورهای ژنتیکی است.(۲) از جمله سایر فاکتورهای دخیل در ایجاد بیماری می‌توان به تروم، گزش حشره، عفونت خفیف و مزمن و سایر علی که موجب آسیب کراتینوسیت‌های اپیدرم می‌شوند و

**سابقه و هدف:** بیماری ماقولار آمیلوئیدوزیس بیماری نسبتاً نادری است که تغییر اساسی در آن رسوب ماده آمیلوئید در پوست به ظاهر سالم می‌باشد. علامت واضح و مشخصه بالینی بیماری تیرگی مشبک و موج دار پوست نواحی بین دو کتف، کتف‌ها، پشت و سینه می‌باشد. گزارشات مختلفی از همراهی بیماری با مالش یا سایش پوستی وجود دارد.

نظر به شیوع بیماری در جامعه ما بویژه بین خانم‌ها و معضلات ایجاد شده آن بین بیماران از جمله خارش و مشکلات روحی و روانی ناشی از اشکالات زیبائی، بر آن شدیدم تا این مطالعه را انجام دهیم.

**مواد و روش‌ها:** مطالعه به روش توصیفی تحلیلی از آبان‌ماه ۱۳۷۴ تا آبان‌ماه ۱۳۷۷ در درمانگاه‌های پوست وابسته به دانشگاه علوم پزشکی اصفهان صورت گرفت. در این مطالعه تعداد ۲۸ بیمار مبتلا به ماقولار آمیلوئیدوزیس که علامت پوستی و آزمایشگاهی مشبک داشتند مورد بررسی قرار گرفتند.

**یافته‌ها:** در این مطالعه تعداد ۲۱ بیمار زن و ۷ بیمار مرد بین ۱۵ تا ۵۰ سال شرکت داشتند. سابقه فامیلی مشبک در ۴۳٪ از بیماران وجود داشت. از نظر شکل بالینی ضایعات، در اکثر بیماران تیرگی مشبک و موج دار دیده می‌شد که بیشترین محل گرفتاری نواحی بین دو کتف و قسمت فوقانی بازوها و کتف‌ها بود.

شایع‌ترین بیماری پوستی همراه در این بیماران درماتیت سبوریک سر و صورت بود که در ۳۲٪ بیماران وجود داشت. اکثر بیماران مورد مطالعه سابقه استفاده کیسه در حمام را ذکر و تعدادی از آنها جهت خاراندن از شانه یا برس استفاده می‌کردند.

**بحث:** نسبت ابتلاء زن به مرد در مطالعه ما ۳/۱ بود

شهر اصفهان بوده است.

## مواد و روش‌ها

در این مطالعه توصیفی، تحلیلی که در درمانگاه‌های آموزشی شهر اصفهان از آبان‌ماه ۱۳۷۴ تا آبان‌ماه ۱۳۷۷ انجام گرفت تعداد ۲۸ بیمار مورد مطالعه قرار گرفتند. بیمارانی انتخاب شدند که اولین بار تشخیص داده شده و با انجام بیوپسی و رنگ‌آمیزی مخصوص آمیلوئید Congo red تأیید شده بودند.

در این بیماران معیارهای مورد مطالعه شامل بررسی سن، جنس، سابقهٔ فامیلی، عوامل تشdiکنندهٔ بیماری، اشکال بالینی بیماری، مناطق درگیری ضایعات، بیماری پوستی و سیستمیک همراه و نوع پوست بیماران بود که بعد از تأیید تشخیص توسط بیوپسی پرستامدهایی که از قبل تدوین شده بود برای هر بیمار بطور جداگانه تکمیل شد و در پایان مطالعه نتایج مورد تجزیه و تحلیل آماری قرار گرفت.

## یافته‌ها

نتایج بدست آمده در جدول شماره یک نشان داده شده است. در این مطالعه که روی ۲۸ بیمار انجام گرفت دامنه سنی بیماران بین ۱۵ تا ۵۰ سال متغیر بود که بیشترین درصد بیماران در رده‌های سنی ۳۴-۱۵ سال بودند. (بیمار کمتر از ۱۵ سال و بیشتر از ۵۰ سال وجود نداشت).

بیماران از نظر بیماری‌های همراه نیز بررسی شدند. شایع‌ترین بیماری‌های پوستی همراه درماتیت سبورٹک سروصورت (٪۳۲) بود و یک بیمار نیز دو شکل ماکولازو پاپولار آمیلوئیدوزیس را بطور همزمان داشت. یک مورد آل‌وپسی آرثات، یک مورد وتیلیگرویک مورد درماتیت آتوپیک داشتند.

از بیماری‌های سیستمیک همراه ۲ بیمار دیابت ملیتوس و ۲ بیمار هیپرلیپیدمی داشتند.

سایش طولانی مدت اشاره نمود. (۲) تشخیص بیماری با کمک علامت بالینی است و جهت تأیید تشخیص، از بیوپسی پوست مبتلا و رنگ‌آمیزی مخصوص آمیلوئید استفاده می‌شود و تأیید قطعی بیماری با میکروسکوب الکترونی است. (۲) در بافت‌شناسی و رنگ‌آمیزی H&E وقتی آمیلوئید به مقادیر کافی وجود داشته باشد بصورت یک ماده هموژن نسبتاً اثوزینوفیلیک در پاپیلاری درمیس قابل رویت است. مواردی که مقادیر آمیلوئید کم باشد از ۳ متد رنگ‌آمیزی جهت آمیلوئید استفاده می‌شود (۴) که عبارتند از: (۱) Congored که زیر نورپلاریزه آمیلوئید سبزرنگ است (۲) کریستال ویوله (۳) Thioflavine

از نظر بالینی بیماری ماکولا رآمیلوئیدوزیس بصورت مشبک و موج‌دار می‌باشد ولی گاهی اوقات ضایعات به شکل نواحی هیپریگماته همراه هیپویگماته بوده که نمای پوئیکلودراها ایجاد می‌کند. (۱)

علامت عمده در شروع به صورت خوش‌هایی از ماکولهای کوچک به قطر ۲-۳mm است که به هم‌پوسته و نواحی تیره بزرگ را ایجاد می‌کند. (۱) ضایعات خارش خفیف تا متوسط داشته اما در ۱۸٪ موارد خارش وجود ندارد. (۱) محل شایع ضایعات قسمت فوقانی پشت (کتف‌ها و بین دو کتف) و گردن می‌باشد.

از آنجا که این بیماری یکی از معضلات پوستی در بیماران جامعه‌ما می‌باشد و پیگمانتسیون ایجاد شده از نظر زیبایی بویژه در خانم‌ها که بیشترین درصد بیماران را تشکیل می‌دهند، غیرقابل قبول می‌باشد و در ضمن خارش همراه بیماری که گاهی بسیار شدید بوده و آسایش بیماران را مختل می‌کند، ما را به آن داشت تا با این مطالعه بتوانیم گامی در جهت آشنازی بیشتر با بیماری و علل و عوامل ایجاد کننده آن برداریم.

هدف کلی از این مطالعه بررسی شیوع جنسی، سنی، فامیلی، اشکال بالینی و مناطق درگیری و عوامل تشdiکننده بیماری و بیماری‌های پوستی همراه در بیماران ماکولا رآمیلوئیدوزیس مراجعه کننده به درمانگاه‌های دانشگاهی

جدول شماره یک : توزیع فراوانی سن، جنس، سابقه فامیلی، نوع پوست، محل و شکل بالینی و علل تشدیدکننده در بیماران ماکولارآمیلوئیدوزیس

تعداد	فاکتورهای مورد مطالعه	
۸	۱۵ - ۲۴	سن بیماران
۸	۲۵ - ۳۴	
۶	۳۵ - ۴۴	
۶	۴۵ - ۵۴	
۲۱	زن	جنس
۷	مرد	
۱۲	+ سابقه فامیلی	سابقه فامیلی
۱۶	- سابقه فامیلی	
۸	II, III	نوع پوست Skin type
۲۰	IV, V	
۲۱	بین ۲ کتف	محل ضایعات
۱۴	کتفها	
۱۷	فوقانی بازوها	
۷	سینه	
۱۰	سایر مناطق	
۲۲	تیرگی مشیک	شکل بالینی ضایعات
۵	تیرگی موج دار	
۴	پوئیکیلودرما	
۲۴	کیسه در حمام	علل تشدیدکننده بیماری
۹	لباس و حوله نایلونی	
۳	شانه و برس	
۲۴	عوامل روانی	

### بحث

پیگمانتابسیون و خارش داشته اند.(۱) این حالت بصورت اتوزمال غالب متقل می گردد.(۱) در مطالعه ما نیز ۴۳٪ از بیماران سابقه فامیلی مثبت داشته اند که بیماری بیشتر در فامیل درجه یک آنها وجود داشت.  
از سایر فاکتورهای مؤثر در ایجاد بیماری مالش و سایش طولانی مدت مثل استفاده از بررسی های نایلونی و هرگونه جراحت به پوست که باعث آسیب کراتینوس های اپیدرم می شود را دخیل می دانند.(۱و۲و۵) در مطالعه ما نیز این نکته

بیماری ماکولارآمیلوئیدوزیس بین مردم اروپا و شمال آفریقا نادر بوده ولی در کشورهای خاورمیانه و آسیا شایع تر است.(۱) در کشور ما نیز یکی از معضلات پوستی بیماران است. علت بیماری ناشناخته باقی مانده است اما فاکتورهای نژادی و ارثی را دخیل می داند.(۱و۲)

فرم های فامیلیال آمیلوئیدوز لوکالیزه نادر است اما به هر حال فامیل هایی گزارش شده اند که در آنها اعضای گرفتار

پوئیکلودرما بر روی نواحی بین دو کتف، کتفها و فوقانی بازوها و پشت مشهود بود. اکثر بیماران از خارش شدید تا متوسط شاکی بودند. یک بیمار نیز ضایعات ماکولاروپاپولار را به طور هم‌زمان داشت.

از نظر درمانی راه‌های مختلفی برای درمان بیماران وجود دارد که هیچکدام اثر قطعی نداشته بلکه سبب تسکین خارش و کاهش علائم می‌شوند. از جمله این درمان‌ها پمادهای موضعی استروئیدی با و یا بدون پانسمان، استفاده از داروهای بی‌رنگ‌کننده حاوی هیدروکینون، رتینوئیک موضعی (۰/۰۵٪) و محلول موضعی Dimethyl Sulfoxide موضعی ۰/۵٪ و محلول Mercaptoethanol-urea می‌باشد.<sup>(۲)</sup> توصیه‌های دیگر شامل قطع استفاده از کیسه در حمام و عدم استفاده از لباس‌های نایلونی و زیر و داشتن آرامش روانی می‌باشد.

ما نیز بیماران مورد مطالعه را تحت درمان با تزریق عضلانی تریامسینولون استوناید، و فرمول Kligman و آنتی هیستامین قرار دادیم. توصیه‌های لازم در مورد قطع کیسه کشیدن و پوشیدن لباس نخی انجام شد که در اکثر موارد منجر به قطع خارش گردید و رنگ پوست نیز به تدریج روشن گردید.

## منابع

- 1 - Black MM, Gowkrodger DJ, Seymour CA & Weisman K. Metabolic and nutritional disorders. In Champion RH, Borton JL, Ebling FJG (eds): Rook / Wilkinson / Ebling Text book of dermatology. Oxford : Black well Scientific Publications, 1992:2333-8.
- 2 - Hashimoto K. Amyloidosis. In: Arndt k, Leboit P, Robinson J, Wintroub B. (eds) Cutaneous medicine and surgery. Philadelphia : W. B. Saunders company. 1996: 1818-26.

مشهود بود و عادات استفاده از کیسه‌های نایلونی در حمام و حوله نایلونی در اکثر بیماران مورد مطالعه وجود داشت. شاید یکی از عوامل شیوع بیماری در بین مردم خاورمیانه و آسیا داشتن چنین عادتی باشد که با فرهنگ مردم در ارتباط است. بیماری معمولاً در بالغین جوان ظاهر نموده و برای سال‌ها باقی می‌ماند.<sup>(۱)</sup> در بیماران ما نیز بیشترین شیوع بیماری در سنین (۳۴-۱۵٪) بود که با آمار جهانی مطابقت داشت. اکثر بیماران بیماری را برای مدت طولانی داشتند. بیماری ماکولارامیلوبیدوزیس در خانم‌ها شایع‌تر از آقایان است. در مطالعه ما نیز این مسئله به وضوح مشهود بود بطوری که ۷۵٪ از بیماران ما زن و ۲۵٪ مرد بودند و نسبت ۳/۱ وجود داشت.<sup>(۲)</sup>

ضایعات از نظر بالینی به صورت پیگماتاسیون مشبک یا موج دار بوده که ممکن است محدود به نواحی بین دو کتف باشد ولی به طور شایع‌تر ضایعات گسترش بیشتر روی پشت، سینه و گاهی سطوح اکستنسور اندام‌ها دارد. گاهی اوقات ضایعات میکروپاپولر همراه پیگماتاسیون وجود دارد و ضایعات ماکولوپاپولر به طور هم‌زمان دیده می‌شوند. در بیماران ما نیز ضایعات به صورت پیگماتاسیون مشبک یا موج دار و گاهی

- 3 - Macsween RM, Sahan EM. Nylon clothed macular amyloidosis. Clin Exp Dermatol. 1997; 22:28-29.
- 4 - In: Lever WF, Lever GS (eds). Histopathology of the skin. Philadelphia, J.B. Lippincott Raven Publishers, 1990: 452-456.
- 5 - Hashimoto K, Ito K, Kumakiri M. Nylon brush amyloidosis. Arch Dermatol. 1987; 123: 633-637.
- 6 - Iwasaki K, Mihara M, Nishiura S, et al. Biphasic amyloidosis arising from friction melanosis. J Dermatol, 1991; 18(2): 86-91.