

گزارش سری موارد سندرم سوییت در بیمارستان بوعلی تهران

« از ۱۳۷۰ تا ۱۳۸۰ »

دکتر رامین طاهری^{۱*}

۱. استادیار متخصص بیماری های پوست و مو، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی سمنان

تاریخ دریافت ۸۴/۳/۱، تاریخ پذیرش ۸۴/۷/۲۰

چکیده

مقدمه: سندرم سوییت با ایجاد بثورات ناگهانی به صورت پلاک های دردناک منفرد یا متعدد در اندامها، صورت و گردن تظاهر می نماید که معمولاً همراه تب و علائم دیگر است. در این مطالعه بیماران دچار سندرم سوییت طی یک دوره ده ساله مورد بررسی قرار گرفته اند.

موارد: این مطالعه، مطالعه ای از نوع سری موارد می باشد که طی آن بیمارانی که با تشخیص سندرم سوییت از سال ۱۳۷۰ تا ۱۳۸۰ طی یک دوره ۱۰ ساله در بخش پوست بیمارستان بوعلی تهران بستری و تحت درمان قرار گرفته بودند مورد بررسی قرار گرفته اند. مشخصات اصلی ضایعات پوستی بیماران به این شرح بود: بیمار اول ضایعات پوستی برجسته قرمز رنگ حساس و دردناک در دست و ساق پا، بیمار دوم تاول های بزرگ، شل و دارای مایع هموراژیک روی ساق هر دو پا و قسمت فوقانی یک ران و اسکار ضایعات قبلی روی میچ پاها، بیمار سوم پاپول و ندول در ناحیه دست چپ با درد و خارش و ترشحات خونابه ای، بیمار چهارم ضایعات تاولی روی سطح داخلی رانها، یک تاول در ناحیه تنه و ماکول های هیپرپیگمانته و منتشر در سطح شکم، بیمار پنجم پاپول و ندول دردناک در دستها و ساق پای راست، بیمار ششم پلاک و ندول دردناک، بیمار هفتم پاپول های اریتماتو و دردناک در ساق هر دو پا و روی شکم، بیمار هشتم پاپول و ندول اریتماتو دارای سوزش در شکم و کف دست راست، بیمار نهم ضایعات تاولی اریتماتو دردناک در گردن و ساق پای راست

نتیجه گیری: موارد جالبی در این بیماران یافت شده است. از جمله وجود تاول هموراژیک، وجود تغییرات اپیدرم مثل هیپرکراتوز آکانتوز و پاراکراتوز منطقه ای و وجود اسکارهای ناشی از ابتلا به این بیماری که تا به حال در گزارش های قبلی این بیماری در کتب و مجلات تخصصی اشاره ای به آنها نشده است.

واژه های کلیدی: سندرم سوییت، واسکولیت، لکوسیتوکلازی

*نویسنده مسئول: بیمارستان فاطمیه، دانشگاه علوم پزشکی سمنان

E mail: ramintaheri@yahoo.com

مقدمه

سندرم سوییت در سال ۱۹۶۴ توسط دکتر سوییت شرح داده شد. این سندرم قبل از شناسایی به عنوان اریتم مولتی فرم و سایر درماتوزهای مشابه شناخته می‌شد. در سال ۱۹۸۱ این سندرم توسط دکتر محمد جعفر موید و دکتر نبی برای اولین بار در ایران شناخته شد و پس از آن تعداد زیادی از بیماران مبتلا در بیمارستان های تخصصی بیماری های پوست کشور مورد مطالعه قرار گرفتند.

در اولین توصیف این بیماری توسط دکتر سوییت به دلیل شروع ناگهانی تب، لکوسیتوز و پلاک‌های پوستی، این بیماری به نام درماتوز نوتروفیلیک حاد تب‌دار^۱ نامیده شد و بعدها ویتل و کرو نام سندرم سوییت را برای آن برگزیدند^(۱). سندرم سوییت از نظر علائم بالینی با ایجاد بثورات ناگهانی روی پوست به صورت پلاک‌های دردناک قرمز یا بنفش رنگ و منفرد یا متعدد در اندام‌ها، صورت و گردن ظاهر می‌نماید. بیشتر در زنان میان سال دیده می‌شود و همراه تب و علائم دیگر می‌باشد^(۲).

بروز پلاک‌های متعدد دردناک با حاشیه مشخص برآمده و قرمز رنگ علامت اصلی در این بیماری است. این ضایعات پوستی دردناک و دارای سوزش ولی مشخصاً فاقد خارش می‌باشند. اندازه آن‌ها معمولاً چند سانتی‌متر است، ولی انواع بزرگ نیز دیده شده است. در سطح این پلاک‌ها گاهی پسودوویکولاسیون و پسودوپوستول بوجود می‌آید. درگیری غدد لنفاوی و تورم آن‌ها گاهی وجود دارد ولی یک علامت معمول نیست^(۳، ۴).

سندرم سوییت بر اساس علائم بالینی به کلاسیک یا ایدیوپاتیک، همراه با بدخیمی و سندرم سوییت ایجاد شده توسط دارو تقسیم می‌شود^(۱، ۵، ۶).

از نظر آسیب شناسی ارتشاح دور عروق شدید (عمدتاً از نوتروفیل‌ها که بعضی از نوتروفیل‌ها لکوسیتوکلازی نشان می‌دهند) و حضور تعدادی سلول تک هسته ای مثل لنفوسیت و هیستوسیت و بندرت ائوزینوفیل وجود دارد^(۱).

با آن که مویرگ‌ها ممکن است تورم اندوتلیال را نشان دهند ولی نشانه‌ای از واسکولیت حقیقی مثل رسوب ماده فیبرینوئید اطراف مویرگ‌ها وجود ندارد^(۷).

در بعضی مطالعات علائمی از واسکولیت در ۲۹ درصد موارد گزارش شده است. این نوع واسکولیت در ضایعات قدیمی تر بیشتر دیده می‌شود و وجود واسکولیت تشخیص این بیماری را رد نمی‌کند^(۸).

درمان با استروئیدها به عنوان استاندارد طلایی برای این بیماری شناخته شده است^(۹). درمان این سندرم، پردنیزولون یا پردنیزون با دوز ۰/۵ تا ۱ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن در روز است که کاهش تدریجی آن در عرض ۲ تا ۴ هفته پیشنهاد می‌گردد. با این درمان ضعف عمومی در عرض چند ساعت، ضایعات مخاطی، تب و آرترالژی در عرض ۲ روز و علائم پوستی در عرض ۷ روز برطرف می‌شوند. بیماری علی رغم پاسخ اولیه سریع، عودهای مکرری دارد^(۱۰). با این وجود بهبود خودبخودی نیز در بعضی بیماران دیده شده است^(۹).

با توجه به نادر بودن سندرم سوییت و وجود تعدادی از این بیماران در افراد بستری در بیمارستان بوعلی تهران بر آن شدیم که این بیماران را از نظر بالینی

1 - Acute febrile neutrophilic dermatosis.

بیمار دوم خانمی ۲۱ ساله بود که قبل از مراجعه به طور ناگهانی دچار تاول روی ساق هر دو پا و قسمت فوقانی یک ران شده بود. تاول‌ها بزرگ و شل و دارای مایع هموراژیک بودند. ضایعه آتروفیک، پوسته‌دار و تلانژکتاتیک روی صورت وجود داشت و اسکار ضایعات قبلی روی میچ پاها دیده می‌شد. بیمار دچار درد و دارای سابقه نفخ و درد شکم بود. در آزمایش‌ها $ESR = 68$ بود و لکوسیتوز دیده می‌شود. RF, LEcell, CRP منفی و آزمایش‌های دیگر همگی نرمال بودند. پس از انجام بیوپسی و تایید تشخیص درمان با پردنیزولون ۴۰ میلی گرم در روز شروع شد که بعد از چند روز ضایعات بهبود یافت (تصویر ۲).

نتیجه بیوپسی: هیپرکراتوز، پلاک کراتوتیک، آتروفی اپیدرم و از بین رفتن ستیخ‌های اپیدرمی به همراه دژنراسانس هیدروپیک لایه بازال، ادم درم و ارتشاح مختصر تک هسته‌ای دور عروق و ضمامم، در ضایعه تاولی جداشدگی اپیدرم از درم و وجود گلبول قرمز در آن فضا، در درم ارتشاح نوتروفیل-اوتروفیل و سلول‌های التهابی دور عروق.

بیمار سوم مردی ۶۰ ساله با ابتلای پوست کف دست چپ به صورت تاول با زمینه اریتماتو بود. ضایعات به صورت پاپول‌ها و تاول‌هایی با زمینه اریتماتو به همراه پوستول‌هایی در مرکز ضایعه که در بعضی نقاط دلمه بسته بود، مشاهده می‌شد. درد، خارش و ترشحات خونابه‌ای نیز دیده می‌شد. در سابقه بیمار درد ژنرالیزه اندام‌ها، آرتراژی و تغییر رنگ ادرار از ۱۰ روز قبل وجود داشت. در آزمایش‌های بیمار فقط $ESR = 75$ و بقیه نرمال بودند. بیمار پس از بیوپسی و تایید تشخیص، تحت درمان با پردنیزولون قرار گرفت (تصویر ۳).

و پاتولوژی بررسی نمایم. در این بیماران تغییرات جالبی از نظر پاتولوژیک وجود داشت که اهمیت بازنگری و بررسی تعداد بیشتری از بیماران برای رد یا تأیید وجود تغییرات در بیماران دچار سندرم سوییت کلاسیک را الزامی نمود.

این مطالعه از نوع سری موارد^۱ می‌باشد که طی آن ۹ نفر بیمار سرپایی و بستری در بخش پوست بیمارستان بوعلی تهران در فاصله زمانی بین سال ۱۳۷۰ تا ۱۳۸۰ مورد بررسی قرار گرفتند. منبع جمع آوری اطلاعات، پرونده‌های بستری بیماران در بخش و درمانگاه پوست و سابقه بیماران در بخش پاتولوژی بیمارستان بوعلی تهران بوده است.

موارد

بیمار اول خانمی ۵۸ ساله، متاهل و دارای ضایعات پوستی برجسته قرمز رنگ در دست‌ها و قدام ساق‌ها، آرتراژی در دست و انگشتان پا و سوزش بدون خارش بود. ضایعات حساس و دردناک بودند. وی همچنین دچار افزایش فشار خون بود که برای آن متیل دوپا مصرف می‌کرد. در آزمایش‌های بیمار $ESR = 65$ و لکوسیتوز جلب نظر می‌کرد. در گزارش پاتولوژی ادم درم فوقانی، انفیلتراسیون نوتروفیلی دور عروقی و لکوسیتوکلازی وجود داشت. بیمار پس از بیوپسی تحت درمان با هیدروکسی‌زین و کلشی‌سین به میزان ۰/۵ میلی گرم دور بار در روز قرار گرفت و پاسخ بالینی مناسب دیده شد (تصویر ۱).

نتیجه بیوپسی: ادم درم فوقانی، ارتشاح نوتروفیلی عمدتاً به صورت دور عروقی، لکوسیتوکلازی بعضی از نوتروفیل‌ها، وجود مقاداری لنفوسیت و هیستوسیت، اپیدرم نرمال.

1 - case series.

بیمار با تشخیص احتمالی این سندرم بستری شد. بیوپسی گرفته شد و پس از تأیید تشخیص، بیمار تحت درمان با پردنیزولون به میزان ۳۵ میلی گرم در روز قرار گرفت و با جواب درمانی مناسب ترخیص شد.

نتیجه بیوپسی: در اپیدرم هیپرکراتوز و آکانتوز، در درم ارتشاح سلول‌های التهابی شامل لنفوسیت، نوتروفیل، ائوزینوفیل در اطراف عروق و تمام دیواره و عدم وجود نکروز فیبرینوئید.

بیمار هفتم خانمی ۲۹ ساله و مجرد بود. ضایعات پوستی این بیمار به صورت پاپول‌های اریتماتوز و دردناک بود و هنگام بستری تب وجود داشت. ضایعات پوستی در ساق هر دو پا و روی شکم وجود داشت. در آزمایش‌های بیمار به جز وجود نوتروفیلی در شمارش گلبولی خون علامت دیگری دیده نشد. بیمار پس از بیوپسی تحت درمان با پردنیزولون قرار گرفت.

نتیجه بیوپسی: هیپرکراتوز، آکانتوز، پاراکراتوز فوکل و طویل شدن ستیغ‌ها در اپیدرم، اسپونژیوز در قسمتی از اپیدرم، ارتشاح شدید نوتروفیلی دور عروق و تورم سلول اندوتلیال در درم.

بیمار هشتم خانمی ۵۲ ساله و متأهل بود. ضایعات پوستی وی به صورت پاپول و ندول اریتماتوز در شکم و کف دست راست و دارای سوزش و بدون درد بودند. در آزمایش‌های انجام شده لکوسیتوز و $ESR=65$ دیده می‌شد. بیوپسی پوست انجام شد و بیمار تحت درمان قرار گرفت.

نتیجه بیوپسی: از این بیمار دو نمونه برداشته شد:

الف) اپیدرم سالم، دژنراسیون بازوفیلیک موضعی به همراه ارتشاح دور عروقی در درم فوقانی با ارجحیت مونونوکلوتر

ب) لایه بازال اپیدرم ضخیم، ارتشاح دور عروقی با نوتروفیل زیاد

نتیجه بیوپسی: اپیدرم نرمال، در درم تورم اندوتلیال عروق و ارتشاح دور عروقی شدید با نوتروفیل زیاد و تعداد کمی ائوزینوفیل.

بیمار چهارم مردی ۶۵ ساله با شکایت اصلی خارش به مدت یک سال بود. ضایعات تاوولی روی سطح داخلی ران‌ها و یک تاول اریتماتوز در ناحیه تنه، ماکول‌های هیپرپیگماتته و منتشر در سطوح شکمی و تب به صورت راجعه وجود داشت. آزمایش‌های خونی نرمال بود. در بیوپسی ابتدا با تشخیص Papulosis Lymphomatoid بستری گردید ولی در مطالعات مجدد تشخیص سندرم سوییت داده شد (تصویر ۴).

نتیجه بیوپسی: تاول زیر اپیدرم، اپیدرم نکروزه و ارتشاح سلول‌های التهابی اکثراً از نوع نوتروفیل، در درم ارتشاح سلول‌های التهابی به همراه واسکولیت، لکوسیتوکلازی با ارجحیت نوتروفیل‌ها به صورت متراکم و تورم اندوتلیال عروق در ناحیه درم.

بیمار پنجم خانمی ۶۷ ساله، متأهل و دارای ضایعات پوستی در دست‌ها و ساق پای راست و دچار سوزش بود. ضایعات پوستی به صورت پاپول و ندول دردناک بودند. در آزمایش‌ها لکوسیتوز دیده شد. بیمار بعد از بیوپسی و تأیید تشخیص تحت درمان با پردنیزولون قرار گرفت.

نتیجه بیوپسی: اپیدرم نرمال، درم دارای ارتشاح سلول‌های التهابی به همراه تعداد زیادی نوتروفیل با مختصری لکوسیتوکلازی.

بیمار ششم خانمی ۳۰ ساله و مجرد و دارای ضایعات پوستی به صورت پلاک و ندول دردناک بود. در آزمایش‌ها لکوسیتوز دیده شد. شروع بیماری وی ناگهانی و از ۳ روز قبل از بستری، با تب، ضایعات پوستی در ناحیه گونه راست و اندام فوقانی راست بود.

در مورد مسائل بالینی این موارد قابل بحث می‌باشد: تغییرات هموراژیک و تاوول‌های دارای مایع در دو مورد از بیماران بستری در بیمارستان بوعلی تهران دیده شد که موارد مشابه در هیچ یک از کتب مرجع و مقاله‌های گزارش شده تا به حال وجود نداشته است. مورد بعدی وجود اسکار ناشی از ضایعات پوستی در این بیماری است در حالی که در تعدادی از مقالات و متون پزشکی مربوط به این بیماری صریحاً این نکته ذکر شده است که این بیماری فاقد نکروز بافتی و اسکار است (۲، ۱۱، ۱۲).

نتیجه گیری

بنابراین با مقایسه بیماران بستری شده در بخش پوست بیمارستان بوعلی تهران و بیماران گزارش شده از این سندرم می‌توان به چند نکته اساسی اشاره نمود. در زمینه معاینات فیزیکی، وجود تاوول‌ها و تغییرات هموراژیک در بیماران و وجود اسکار ناشی از ضایعات قبلی دونکته‌ای هستند که در این بررسی به آن‌ها برخورد شده است و می‌توان از آن‌ها به عنوان معیارهای جدیدی در یافته‌های بالینی مربوط به این بیماری یاد کرد. در زمینه درماتوپاتولوژی وجود واسکولیت لکوسیتوکلستیک نکته قابل توجهی است. در این بررسی این یافته درماتوپاتولوژیک به عنوان شاخص جدیدی در زمینه پاتولوژی این سندرم مطرح می‌گردد. حال آنکه در توضیح یافته‌های پاتولوژیک در سندرم سوییت تا بحال فقط وجود لکوسیتوکلستیک در بعضی نوتروفیل‌ها گزارش گردیده و وجود علائم واسکولیت حقیقی و واسکولیت لکوسیتوکلستیک صریحاً رد شده است (۱۳).

بیمار نهم خانمی ۴۰ ساله و متأهل بود. ضایعات تاوولی اریتماتو دردناک در گردن و ساق پای راست دیده می‌شد. تب چند روز قبل از بستری شدن وجود داشت. آزمایش‌های خونی وی نرمال بود. بیمار ضایعات پوستی مشابه را ۳ ماه قبل ذکر می‌کرد که فروکش کرده بود. بیمار بیوپسی و سندرم سوییت تأیید شد.

نتیجه بیوپسی: اپیدرم نرمال، در درم تورم اندوتلیال عروق و ارتشاح سلول‌های التهابی به همراه تعداد زیاد نوتروفیل و مختصری ائوزینوفیل.

بحث

از نظر مقایسه یافته‌های پاتولوژیک در کتب مرجع و یافته‌های پاتولوژیک در بیماران معرفی شده این موارد قابل بررسی است: در ۴ مورد از ۹ بیمار مورد مطالعه اپیدرم دارای تغییراتی شامل هیپرکراتوز، آکانتوز و پاراکراتوز فوکال و طولیل شدن ستیغ‌های اپیدرمی بود. ولی در بررسی‌های کلاسیک در کتب مرجع از تغییرات اپیدرم صحبتی نشده است. در درم فوقانی تورم وجود داشت که با یافته‌های قبلی شباهت کامل دارد. در بیماران مورد مطالعه ارتشاح دور عروقی نوتروفیلی در تمام موارد به همراه لکوسیتوکلستیک وجود داشت و در یک بیمار واسکولیت لکوسیتوکلستیک با ارجحیت نوتروفیلی به صورت حقیقی ایجاد شده بود که این مورد خاص تا به حال در گزارش‌های پاتولوژیک مربوط به این بیماری گزارش نشده است. تورم سلول اندوتلیال بدون رسوب ماده فیبرینوئید و بیرون آمدن گلبول سرخ در مطالعات قبلی به ثبت رسیده است و در بررسی حاضر موارد مشابه دیده شد.

4. Zamora B, Martinez E Sweet's syndrome a study of 10 cases and review of literature . Rev clin Esp 186 1990; 76: 246-269.
5. Cohen PR, Kurzock R. Sweet's syndrome and malignancy .Br J Dermatol 1989; 121: 123-128.
6. Levy R M, Junkins J M, Turchi J J Sweet's syndrome as the presenting sympom of relapsed hairy cell leukemia . Arch Dermatol 2002; 138: 1551 – 1554.
7. Malone J C, Slone SP, Lisa A. Vascular inflammation (vasculitis) in Sweet's syndrome. Arch Dermatol 2002; 138: 345-349.
8. Cohen P R, KurzrockKR. Sweet's syndrome: Areview of current treatment option . Am J clin Dermatol 2002; 3: 117-131.
9. Driesch P. Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 535-556.
10. Lever W, lever G. Histopathology of the skin . lippincott company 1990; 196- 197.
11. Demis j. Clinical Dermatology . Lippincott – Raven ; 1995. p. : 5-12.
12. Goldman G C, Moschella S L. Sweet's syndrome. Arch Dermatol 1971; 103: 654-660.

تشکر و قدردانی

این پژوهش با همکاری پرسنل بخش پوست بیمارستان بوعلی تهران وابسته به دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی و همکاران بخش پاتولوژی آن انجام گرفته است که بدین وسیله از این عزیزان قدردانی می‌گردد. ضمناً از استاد گران قدر بخش پوست این بیمارستان مرحوم آقای دکتر محمد جعفر موید استاد درماتولوژی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی که در مراحل اول جمع‌آوری اطلاعات بیماران و بررسی‌های پاتولوژیک راهنمایی‌های ارزنده‌ای ارائه فرمودند و تجارب گرانقدر خود را در اختیار نویسنده قرار دادند قدردانی می‌گردد. روحشان شاد باد.

منابع

1. Crow RD, kendel F . Sweet's syndrome. Dermatologica 1969; 139: 123-134.
2. Champion RH, Burton J. L. Text book of Dermatology. Blakwell publications ; 1998. p. 2192-2193.
3. Kemmett D , Tlunter j A. Sweet's syndrome a clinicopathologic review of 29 cases . J Am Acad Darmatol 1990; 23: 503-507.

Case reports of patients with Sweet's syndrome in Bu-Ali hospital, Tehran; 1992-2002

Taheri R¹

Abstract

Introduction: Sweet's syndrome (SS) is characterized by painful plaque on extremities, face and neck; fever and peripheral leukocytosis. In this study patients with Sweet's syndrome are described in a 10 years period.

Cases: This is a case series study in which 9 patients admitted to dermatology unit of Bu-Ali hospital were studied between 1992 to 2002. Basic characteristics of skin lesions in each patient were as following: red, painful and raised lesions on hand and lower leg of the first patient; large, flaccid bullae containing hemorrhagic fluid on both lower legs and upper portion of one thigh and scar over both ankles in the second patient; papule and nodule on left hand with pain, itching and hemorrhagic secretion in the third patient; bullae over internal surface of thighs and trunk and hyperpigmented, diffused macula over abdomen in the fourth patient; painful papule and nodule on hands and right lower leg in the fifth patient; painful plaque and nodule in the sixth patient; erythematous and painful papule on both lower leg and abdomen in the seventh patient; erythematose papule and nodule with burning sensation over abdomen and right hand in the eight patient and painful bullae on neck and right lower leg in the ninth patient.

Conclusion: Some special findings were found in these patients. For example, hemorrhagic and flaccid bullae, epidermal changes such as regional hyper keratosis and acanthosis and scar formation due to the illness which were not mentioned in previous reports of the disease.

Keywords: Sweet's syndrome, vasculitis , leukocytoclasia

1 - Dermatologist, Semnan university of medical sciences, Fatemieh hospital