

## گزارش کودک مبتلا به درماتومیوزیت با تظاهر اولیه ادم ژنرالیزه

دکتر احمدعلی نیکی بخش<sup>۱</sup>، دکتر هاشم محمودزاده<sup>۲</sup>، دکتر محمد کرمی‌یار<sup>۳</sup>، دکتر علی آقاییار ماکوئی<sup>۴</sup>، دکتر ساسان حجازی<sup>۵</sup>

تاریخ دریافت ۸۶/۷/۴، تاریخ پذیرش ۸۶/۱۱/۱۰

## چکیده

درماتومیوزیت دوران کودکی بیماری سیستمیک اتوایمیون با درگیری پوست و عضلات و ارگان‌های دیگر می‌باشد بیماری فوق ممکن است با ادم در اطراف چشم مراجعه نماید ولی مشاهده ادم ژنرالیزه بسیار نادر گزارش شده است. در اینجا کودک ۱۱ ساله با ادم ژنرالیزه و علائم کلاسیک درماتومیوزیت گزارش می‌شود. درماتومیوزیت بایستی در تشخیص افتراقی ادم ژنرالیزه قرار گیرد و شناسایی ادم ژنرالیزه در درماتومیوزیت در مراحل اولیه و اقدام درمانی مناسب و به موقع با کورتیکواستروئید باعث کاهش مرگ و میر در بیماری فوق خواهد شد. **کلید واژگان:** درماتومیوزیت، ادم ژنرالیزه، کودکان

مجله پزشکی ارومیه، سال نوزدهم، شماره دوم، ص ۱۷۷-۱۷۴، تابستان ۱۳۸۷

آدرس مکاتبه: ارومیه، بیمارستان مطهری، بخش نفرولوژی کودکان، تلفن: ۰۹۱۴۴۴۱۱۳۸۰

Email: anikibakhsh@yahoo.com

## مقدمه

درماتومیوزیت یک بیماری اتوایمون نادر در دوران کودکی می‌باشد. از خصوصیات بیماری فوق التهاب عضلات، بافت همبند، پوست، دستگاه گوارش می‌باشد (۲،۱). مشاهده ادم دور چشم و صورت ممکن است در سیر بیماری مشاهده شود ولی ادم ژنرالیزه و آسیت از تظاهرات بسیار نادر و موارد گزارش شده بسیار اندک می‌باشد (۳) درگیری عروق زیر جلدی پاتوژنز ادم ژنرالیزه را تشکیل می‌دهد (۵،۴). در این گزارش موردی به درماتومیوزیت دوران کودکی در یک دختر ۱۱ ساله اشاره می‌شود که شروع بیماری ابتدا به صورت ادم لکالیزه در دست چپ و بعد از مدتی ادم ژنرالیزه و آسیت تظاهر اولیه بیماری بوده است.

## گزارش مورد

مورد گزارش دختر ۱۱ ساله بود که یک ماه قبل با تورم، اریتم و التهاب ساعد چپ همراه تب به این مرکز مراجعه و با تشخیص سلولیت تحت درمان آنتی بیوتیک قرار گرفت ولی بعد از مرخصی دچار تشدید ادم به صورت ادم ژنرالیزه گردید و در بررسی سرپایی در ابتدا تنها یافته ادم ژنرالیزه بود و به تدریج دچار بثورات ماکولو پاپولر همراه پوسته‌های سفید در سطوح اکستانور اندام‌ها و تب‌های متناوب ضعف پروگزیمال اندام‌ها به صورت عدم توانایی در برخاستن از زمین و عدم توانایی در بالا بردن دست‌ها روی سر شد و بنابراین تحت بستری قرار گرفت. معاینه قلب و ریه طبیعی بود.

<sup>۱</sup> استادیار نفرولوژی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه (نویسنده مسئول)

<sup>۲</sup> استادیار نفرولوژی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

<sup>۳</sup> استادیار عفونی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

<sup>۴</sup> استادیار کودکان، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

<sup>۵</sup> استادیار انکولوژی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

الکترومیوگرافی: سرعت جریان انتقال عصبی طبیعی و افزایش فعالیت خودبخودی، با ارتفاع کوتاه و امواج تیز مثبت بوده که با تشخیص درگیری عضلانی سازگار بود.  
برای بیمار فوق قرص پردنیزولون (۲ mg/kg/24h) و متوتروکسات (۷/۵ mg/week) شروع شد که ادم ظرف یک هفته برطرف شد و علائم پوستی و ضعف اندامها نیز رو به بهبودی نهاد.

شکم نرم و بدون ارگانومگالی بود. معاینه عصبی طبیعی بود. پوست بالای پلک رنگ بنفش داشت و اعصاب کرانیال در معاینه طبیعی بودند قدرت عضلانی تحتانی ۳ از ۵ و فوقانی ۲ از ۵ بود.  
در معاینه BP=100/60 RR=20 PR=96 داشته است.  
یافته‌های رادیوگرافی قفسه سینه طبیعی بود و سونوگرافی توتال شکم، آسیت در صفاق داشته و سایر موارد طبیعی بوده است.

جدول شماره (۱): یافته‌های آزمایشگاهی

Parameters	Patient values	Normal ranges
WBC	4700	4000-12000
HB	10.8	12-16
PLT	235000	150000-400000
BUN	8	Normal=<25
Creatinin	0.6	0/4- 1/2 mg/dl
Na	132	125-145 meq/l
K	3.83	3-6meq/l
CRP	negative	
ESR	20	20-30
PT	12	12-14
PTT	30	30-40
B/C	negative	
U/A	Normal	
Posphor	3.67	3-6 mg/dl
ANA	0.8	Normal=<10
S/A	NORMAL	
TSH	2	4-0/6
T4	8.75	4-12
C3	130	NORMAL=( 90-180)
C4	21.5	NORMAL=( 10-40)
Anti ds DNA	3.58	Normal= <25
LDH	2054	(200-450)
Gliadin Antibodies	1.015	normal <20
CPK	795	(20-170)
H.Pylori ( IqG)	6.90	Normal= <16
Alb(serum)	3.96	(3.7 – 5.6)
IqM	5.70	NORMAL<18
ALT	48	(5 -40)
AST	52	(5-40)
Anti phospholipids Ab	normal	

## بحث

شده است و برحسب نظر ایشان از سال ۱۹۶۵ تاکنون تظاهر درماتومیوزیت با تابلوی ادم ژنرالیزه بسیار نادر بوده و موارد محدود گزارش شده مربوط به سال‌های قبل از ۱۹۶۵ بوده است که تشخیص بیماری با تاخیر صورت می‌گرفته است (۵).

مکانیزم ادم ژنرالیزه در درماتومیوزیت هنوز کاملاً شناخته نشده است ولی آنچه که تاکنون مطرح شده است شامل التهاب بافت عضلانی مجاور باعث نشد مایع به بافت نرم اطراف می‌گردد. در ضمن التهاب جدار عروق در نتیجه آزاد شدن سیتوکین‌ها، تراوش مایع از عروق به فضای بافت همبند اطراف را فراهم می‌سازد (۵، ۷).

بر حسب گزارشات موجود در صورت وجود ادم ژنرالیزه پاسخ درمانی توسط کورتیکواستروئید خوراکی با دوز معمول پایین بوده و در صورت مواجه با چنین موارد پیشنهاد شروع درمان پالس متیل پردنیزولون شده است (۵، ۷).

در بیمار مورد گزارش شروع درمان با دوز ۲ mg/kg/ 24h بوده و ادم بیمار به صورت سریع طی یک هفته بهبود داشته و ضعف عضلانی بهبودی نسبی ولی قابل توجه بوده است.

طیف گزارشات اخیر استفاده از MRI علاوه بر شناسایی عضلات دچار التهاب، توانایی و دقت کافی در تشخیص التهاب و ادم پوست را داشته و بنابراین در ارزیابی روتین و کلینیکی و آزمایشگاهی بیمار که امکان پیش‌بینی ادم در ابتدا وجود ندارد MRI می‌تواند کمک کننده باشد (۸، ۹).

در نهایت نویسندگان تاکید دارند که ادم ژنرالیزه یک یافته بسیار نادر درماتومیوزیت بوده و بایستی در تشخیص افتراقی کودکان مراجعه کننده با ادم ژنرالیزه باشد و در صورت توجه و تشخیص به موقع و شروع درمان مناسب با کورتیکواستروئید امکان کاهش مورتالیتی حاصل می‌شود.

درماتومیوزیت یک بیماری با درگیری ارگان‌های مختلف به طور عمده با تظاهرات التهابی پوستی، عضلانی خود را نشان می‌دهد. شیوع آن تقریباً ۲ مورد در یک میلیون جمعیت کودکان می‌باشد (۶).

تشخیص بیماری فوق علاوه بر تظاهرات پوستی مشخص بر حسب معیارهای زیر مسجل می‌شود (۱، ۶):

- ضعف عضلانی پروگزیمال دو طرفه
- افزایش آنزیم‌های عضلانی
- یافته‌های الکترومیوگرافیگ
- بیوپسی عضله

هرگاه ۳ مورد از ۴ معیار ذکر شده موجود باشد. تشخیص درماتومیوزیت مورد تایید است.

در بیمار مورد گزارش درگیری پوستی سازگار با خصوصیات پوستی درماتومیوزیت بوده است. ضعف قرینه در عضلاته پروگزیمال اندام‌های تحتانی و فوقانی وجود داشته است و یافته‌های موجود در الکترومیوگرافی سازگار با درماتومیوزیت بوده است و از آنجا که بررسی‌های آزمایشگاهی و معاینه مکرر بیمار، بیماری‌های دیگر قابل طرح در تشخیص افتراقی را رد نموده، لذا تشخیص درماتومیوزیت در کودک فوق مسجل بوده است.

نکته قابل توج این است که تظاهر اولیه بیماری در ابتدا به صورت ادم لکالیزه در ساعد دست چپ بوده که پزشک معاینه کننده را مشکوک به سلولیت نموده است و در سیر بیماری ادم ژنرالیزه شدید و آسیت ایجاد شده است و در طی ۲ هفته بعد از تظاهر ادم ژنرالیزه تظاهرات پوستی و ضعف عضلانی به سیر بیماری اضافه گردیده است.

در بررسی متون مقالات پزشکی گزارش موارد درماتومیوزیت با ادم ژنرالیزه بسیار نادر بوده در یک گزارش توسط Mitchell و همکاران در سال ۲۰۰۷ یک کودک درماتومیوزیت با ادم ژنرالیزه گزارش

## References:

1. Koler RA, Montemarano A. Dermatomyositis. Am Fam Physician 2001; 64: 1565-72.
2. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: epidemiology and diagnostic laboratory data. Clin Immunol Newsletter 1998; 18: 105-12.
3. Seigny GM, Mathes BM. Periorbital edema as the presenting sign of juvenile dermatomyositis. Pediatr Dermatol 1999; 16: 43-5.
4. Smyth AE, Bell AL, Crone M. Acute edematous dermatomyositis. Ann Rheum Dis 2000; 59: 575.
5. Mitchell JP, Dennis GJ, Rider LG. Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity. J Pediatr 2001; 138: 942-5.
6. Karabiber H, Aslan M, Alkan A, Yakinci C. A rare complication of generalized edema in juvenile dermatomyositis: a report of one case. Brain Dev 2004; 26: 269-72.

7. Wagula JC. Update on juvenile dermatomyositis: new advances in understanding its etiopathogenesis. *Curr Opin Rheumatol* 2003; 15: 595-601.
8. Hernandez RJ, Sullivan DB, Chenevert TL, Keim DR. MR imaging in children with dermatomyositis: musculoskeletal findings and correlation with clinical and laboratory findings. *Am J Roentgenol* 1993; 161: 359-66.
9. Kimball AB, Summers RM, Turner M, Dugan EM, Hicks J, Miller FW, et al. Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. Implications for diagnosis and therapy. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 1866-73.