

## مشاهدات بالینی

دانشکده پزشکی اصفهان - بخش اطفال

## یک مورد از بیماری پیرماری

(اسنتو ارتروپاتی هیپر تروفیانت پنومیک)

نگارش

دکتر سرلتنی

عباس طهماسبی

و

کارورز بخش اطفال

دانشیار و رئیس بخش اطفال

اسدالله حاتمی ۱۵ ساله اهل الیگودرز بعزت کلفتی و بزرگی نوك انگشتان دست و پا و تورم مفاصل میچ هر دو دست و هر دو پا در تاریخ ۳۵/۲/۱۷ بیمارستان مراجعه و بستری گردید.

در سابقه شخصی : چیز قابل ملاحظه‌ای ندارد.

در سابقه فامیلی : دارای سه برادر بزرگتر از خود است که همگی صحیح و سالم اند پدر و مادر هر دو در قید حیات و سالم اند.

سابقه بیماری کنونی : در اوایل پائیز سال ۳۴ بیمار احساس تب و درد و تورم در مفاصل میچ و آرنج هر دو دست و میچ و زانوی هر دو پا میکند. گاهی سرفه‌های همراه با خلط فراوان مزاحم وی بوده است. معالجات محلی کمتر روی او مؤثر بوده تا اینکه در اسفند ۳۴ یکی از بیمارستانهای طهران مراجعه و بستری میشود از قرار اظهار بیمار با تشخیص روماتیسم معالجات آنتی روماتیسمال انجام و با بهبودی نسبی مرخص شده است.

پس از مراجعه به محل سکونی نوك انگشتان دست و پا شروع بزرگ شدن مینماید و مفاصل پیش گفته بتدریج بزرگ میشوند بیمار تبی خفیف میکرده و سرفه‌های آرام با خلط عادی که گاهی رگه‌های خونی در آن مشاهده میشود دفع میکرده است. در تاریخ ۳۵/۲/۱۷ به بخش اطفال بیمارستان وابسته دانشکده پزشکی اصفهان

مراجعه و بستری گردیده است .

از لحاظ آزمایشات فیزیکی - در نگاه طرف چپ قله ریه اندکی پرترو و برجسته تر از طرف راست بنظر میرسد . در لمس پری ناحیه فوق ترقوه ای چپ محسوس و در عمق حفره فوق ترقوه برجستگی با اندازه يك فنديق محسوس است . بیمار لاغر اندام و ضعیف است مفاصل میچ دست و پا ، آرنج و زانو ها متورم ، نرم ، بارنگ طبیعی اندکی دردناک جریان وریدی در روی آنها کاملاً نمایان . دست و پا بزرگتر از طبیعی انگشتان کلفت دراز و اولین بند انگشت گرد و بزرگ است (انگشت چماقی) دستها همیشه مرطوب و نمناک است .

حرارت معمولاً بین ۳۷-۳۸ درجه دائماً در نوسان است .

نبض ۹۶ قرعه در دقیقه و فشار خون  $\frac{۱۱}{۶}$  است .

کبد سه بند انگشت بزرگ ، صاف ، منظم و بدون درد است .

کوتی را آکسیون باتوبر کولین مثبت است (انترادرمو)

واسرمن منفی است

در آزمایش مستقیم اخلاط سینه B.K دیده نشد

اسکولکس تنیال کینو کک و آمیب در اخلاط سینه دیده نشد .

گلبول سفید معمولاً حدود ۱۴۰۰۰۰ و قرمز حدود ۴۰۰۰۰۰۰ در هر میلیمتر

مکعب است .

فرمول لکوسیترا آن طبیعی است .

آزمایش کازونی در دو ماه قبل انجام شد منفی بود . مرتبه نانی در ۱۵ روز قبل

انجام شد و مثبت بود .

در رادیو گرافی ریه کدورتی در طرف قلهی ریه چپ مشهود که در رادیو گرافی

های بعدی بزرگتر شده بود .

در تومو گرافی که در تاریخ ۳۵/۷/۲۱ بعمل آمد توموری در ریه چپ بنظر میرسید

که در حال پیشرفت سریع بود تومور ممکن است از نوع جنینی باشد یا سرطان و

بخصوص سار کوم ریه باشد .

با احتمال ضعیف ممکن است تو بر کواوم ، تومورهای نیک خیم ، آدنوپاتیهای مختلف ، تومورهای استخوانی مجاور باشد .  
در رادیو گرافی استخوانهای متاکارپ و فالانژ هر دودست و انتهای تحتانی استخوانهای ساعد نکات ذیل قابل دقت است :

۱- استخوانهای کارپ و متاکارپ : در اطراف این استخوانها تشکیلات جدید استخوانی دیده میشود که بصورت غلافی این استخوانها را احاطه کرده است - این غلاف استخوانی از دو قسمت تشکیل شده است . یکی بلافاصله بعد از کورتیکال اصلی که بالنسبه روشن بوده و در روی بعضی از آنها دیده میشود که تراوهای استخوانی بطور عمودی بطرف سطح امتداد مییابد و کم و بیش این ناحیه روشن را بصورت منظره مشبک مانند در میآورد . دیگری حد سطح غلاف که کاملاً تیره یکنواخت و منظم است .

در روی اولین فالانژها این تشکیلات سبب تغییر شکل استخوانها شده و تقریباً منظره استوانه مانند ایجاد کرده است .

۲- نظیر همین تغییرات کم و بیش در روی انتهای تحتانی استخوانهای ساعد و بطور واضح در روی استخوانهای متاتارس نیز وجود دارد .

#### نتیجه

علت بروز این بیماری در مفاصل عارضه ایست که در ریه بیماران مشهود است . تشخیص نوع عارضه ریوی دقیقاً امکان پذیر نبود با آنکه کوتی مثبت بود معالجات آنتی تو بر کولوز هیچگونه اثری بر روی بیمار نداشته بلکه بیماری در حال پیشرفت است .

واکنش کازونی چنانچه ذکر شد در مرحله ابتدای منفی و در مرتبه ثانی مثبت بود معیناً چون سایر علائم هیداتیسوم موجود نبود نمیتوان تشخیص قطعی کیست هیداتیک ریه داد .

با پیشرفت بیماری و نبودن علائم اسکولتاتیف احتمال وجود تومور-وری (نیک  
یابدخیم) می‌رود.

بیمار برای عمل جراحی ریه بطهران اعزام گردید.

#### تشخیص:

نوع ضایعات مفصلی بیماری «پیر ماری» (استئو آرتروپاتی هیپرترروفیانت  
پنومیک) بنظر می‌رسد و علت بروز آن ضایعات ریوی مزمنی است که از مدت‌ها قبل در  
قله‌ی چپ ریه بیمار در حال نمو و پیشرفت می‌باشد.