

گزارش موردی

گزارش یک مورد واسکولیت پری آرتريت ندوزای محدود

دکتر زهرا بصیری* ، دکتر خشایار داودپور**

دریافت : ۸۶/۴/۳۰ ، پذیرش : ۸۶/۱۰/۴

چکیده:

مقدمه: بیماری پلی آرتريت ندوزا (PAN) یک واسکولیت نکروز دهنده سیستمیک است که غالباً شریانه‌های با سایز متوسط و کوچک را درگیر می‌کند. در بعضی بیماران PAN محدود به یک منطقه یا ارگان می‌شود.
معرفی بیمار: گزارش حاضر یک مورد PAN محدود در یک مرد ۲۹ ساله است که به دلیل درد ، تورم ، گرمی در دو سوم فوقانی ساعد چپ از ۳ ماه قبل مراجعه نموده بود. با توجه به نمای رادیوگرافی ، تورم نسج و واکنش پریوست و یافته های MRI تحت عمل جراحی قرار گرفت.
نتیجه نهائی: با توجه به نتیجه بیوپسی (انفیلتراسیون سلولهای نوتروفیل همراه با هیپرپلازی آندوتلیال ، مدیا و فیبروز اطراف آن همراه با نکروز فیبرینوئید در بعضی مناطق) تشخیص پلی آرتريت ندوزا گذاشته شد و درمان با استروئید ۱ mg/kg شروع شد که پس از یکماه علائم تخفیف پیدا کرد.

کلید واژه ها: پلی آرتريت ندوزا / عضله / واسکولیت

مقدمه:

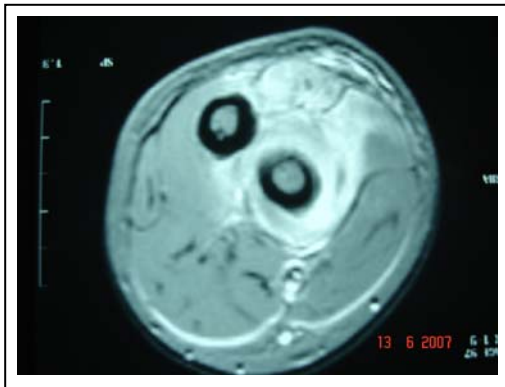
جمعیت گزارش شده است(۵). محلهایی که در پلی آرتريت ندوزا بیشتر درگیر می‌شوند پوست ، اعصاب محیطی ، سیستم گوارش (GI) و کلیه ها است (۶) و واقعا" هر ارگانی می‌تواند درگیر شود. در بعضی موارد درگیری ارگانهای منفرد به تنهایی می‌توانند وجود داشته باشد و بیماری محدود باقی می‌ماند مثل درگیری ایزوله پوست ، اعصاب محیطی و ارگانهای احشائی(۷). در بعضی بیماران پلی آرتريت ندوزا محدود به یک ارگان یا منطقه آناتومیک می‌شود. بهترین فرم شناخته شده پلی آرتريت ندوزا محدود واسکولیت محدود به اندام تحتانی است که غالباً" در پاها دیده می‌شود و به عنوان Cutaneous PAN شناخته شده است. پلی آرتريت ندوزا محدود به اندام و بیماریهای شبیه پلی آرتريت ندوزا مثل واسکولیت های ایزوله عضلات اسکلتی، واسکولیت های لکالیزه ای هستند که پوست عضلات یا اعصاب محیطی را معمولا" درگیر می‌کنند. این بیماران غالباً" با علائم کلینیکی غیراختصاصی

واسکولیت پلی آرتريت ندوزا یک بیماری التهابی نکروز دهنده شریانه‌های با سایز متوسط است اما گاهی شریانه‌های با سایز کوچک را نیز درگیر می‌کند(۱،۲). تغییرات پاتولوژیک در پلی آرتريت ندوزا محدود به گردش خون شریانی است. در نمونه ظاهری اتساع آنوریسمال جدار شریان قابل رویت است. در نمای هیستولوژیک انفیلتراسیون و تخریب جدار عروق خونی توسط سلولهای التهابی همراه با نکروز فیبرینوئید دیده می‌شود. نوتروفیلها جزو اصلی در انفیلتراسیون التهابی حاد هستند اما در مراحل بعدی سلولهای تک هسته ای غالب می‌شوند. درجات مختلفی از پرولیفراسیون اینتیما و فیبروز اتفاق می‌افتد (۳). شیوع پلی آرتريت ندوزا بین ۹-۲ در میلیون تخمین زده می‌شود. شیوع کلی بین سالهای ۱۹۸۶-۱۹۸۰ نیم در میلیون و بین سالهای ۱۹۸۹-۱۹۸۷ ۲/۳ در میلیون بوده است(۴). شیوع کلی پلی آرتريت ندوزا ۲-۳۳ در میلیون

* استادیار گروه داخلی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان (Basiriz@yahoo.com)

** استادیار گروه ارتوپدی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان

رادیوس با سیگنال غیر طبیعی که درگیر کننده سوپیناتور ، اکستنسور کاری اولناریس و بخشی از عضلات باز کننده انگشتان است. همچنین نقص در مدیال کورتکس رادیوس دیده شد اما سیگنال مغز استخوان نرمال بود که تشخیص افتراقی تومورهای استخوان را باید در نظر گرفت (تصویر ۲ و ۳).



تصویر ۲: توده ای با سیگنال غیر طبیعی مجاور رادیوس در MRI



تصویر ۳: نقص در قسمت میانی کورتکس رادیوس در MRI

با توجه به مجموعه علائم بالینی و پاراکلینیکی جهت تشخیص قطعی بیوپسی انجام شد که نتیجه بیوپسی به شرح زیر بود:

در نمونه ارسالی نسج عضله اسکلتی بصورت مقاطع رشته های عرضی و طولی دیده می شود. در بعضی نواحی نسبتاً وسیع رشته های عضله آتروفی شده و نسج همبندی فیبروزه جایگزین گردیده کانونهای پراکنده از انفیلتراسیون سلولهای نوتروفیل نیز مشاهده شد. در عروق کوچک هیپرپلازی آندوتلیال و مدیا و فیبروز اطراف آن وجود دارد که در بعضی از آنها نیز نکروز فیبرینوئید مدیا مشاهده می گردد. سلولهای آماسی تک هسته ای ، لنفوسیت ، هیستوسیت و راکسیون فیبروبلاستیک در

و معیارهای آزمایشگاهی و الکترومیوگرام نرمال تظاهر می کنند. MRI جهت بررسی بیمار به عنوان یک آزمایش پاراکلینیکی جهت تعیین ضایعه و محل بیوپسی مفید است. در واسکولیت های محدود به اندام پیش آگهی خوب است اما اغلب مزمن بوده و سیر عود کننده دارند (۸).

معرفی بیمار:

آقای م-خ ، ۲۹ ساله ، راننده ، اهل یکی از روستاهای زنجان با شکایت درد ، تورم ، گرمی دو سوم فوقانی ساعد چپ از ۳ ماه قبل مراجعه نموده است. درد بیمار بحدی بود که مانع فعالیتهای روزانه ایشان می شد. در معاینه بالینی تب نداشت ، فشار خون ۱۲۰/۸۰ ، در دو طرف فشار خون اختلاف واضحی نداشت. معاینه سایر سیستم ها نرمال بود. تنها نکته مثبت در معاینه بالینی تندرست ، گرمی ، تورم در قسمت فوقانی ساعد چپ بود. در بررسی های بعمل آمده در رادیوگرافی ساده ، تورم نسج نرم همراه با واکنش پریوستئال در قسمت فوقانی رادیوس بود (تصویر ۱).



تصویر ۱: واکنش پریوستئال همراه با تورم نسج نرم در قسمت فوقانی رادیوس

در اسکن ایزوتوپ استخوان، افزایش جذب در یک سوم پروگزیمال رادیوس چپ دیده شد که مطرح کننده ضایعه تومورال بود. نوار عصب و عضله (الکترو میوگرافی) اندام فوقانی نرمال بود.

در آزمایشات بعمل آمده $HB=15.2$ ، $WBC=10700$ ، $HCVAb=-$ ، $U/A=N$ ، $ESR=220$ ، $Cr=0.9$ ، $plt=293000$ ، $RF=-$ ، $ANCA(C,P)=-$ ، $HBS Ag=-$

در MRI بعمل آمده در T_2 توده افزایش غیر طبیعی سیگنال در پروگزیمال ساعد که باعث تغییر شکل پروگزیمال

پس از بررسی و بیوپسی عضله گاستروکنمیوس آتریت نکرودهنده حاد و فاشییت همراه با ترومبوز لومن عروق که با تشخیص پلی آتریت ندوزا مطابقت داشت. پلی آتریت ندوزای لکالیزه عضلات ساق خیلی نادر است (۱۲). در یک گزارش در فردی که با هما چوری واضح مراجعه کرده بود پس از بررسی و بیوپسی تشخیص واسکولیت ایزوله مئانه داده شد (۱۳).

تشخیص پلی آتریت ندوزا نیاز به بیوپسی بافتی و نشان دادن میکروآنوریزم در آنژیوگرام می باشد. درمان بر اساس وسعت درگیری است. در بیماران با واسکولیت محدود یا غیر پیشرونده درمان با دوز روزانه یا منقسم پردنیزولون توصیه می شود (۱۴).

برای بیماران با پلی آتریت ندوزا ایدیوپاتیک ایمنوساپرشن طولانی اصل درمان است. تقریباً یک دوم بیماران با دوز بالای کورتیکواستروئید به خاموشی رفته یا درمان می شوند (۱۵). در بیمارانی که به کورتیکواستروئید مقاوم می شوند یا درگیری جدی ارگانهای مازور وجود دارد سیکلوفسفامید تجویز شده و در بیمارانی که پلی آتریت ندوزا همراه با ویروس هپاتیت B (HBV) باشد درمان آنتی ویرال کمک کننده است (۱۶).

منابع:

- Balow JE. Renal vasculitis. *Kidney Int* 1985; 27:954.
- Sato O, Conn DL. Polyarteriti and microscopic polyangitis. In: *Rheumatology*, Klippel JH, Dieppe PA (eds). St Louis: Mosby, 2003.
- Jennette JC, Falk RJ, Andressy KI. Nomer culture of systemic Vasculitides. *Arthritis Rheum* 1994 Feb; 37(2): 187-92.
- Watts RA, Scott DG. Classification and epidemiology of the vasculitis. *Baillier S Clin Rheum* 1997;11:191-217.
- Mahr A, Guillevein L, Poissonnet M, Ayme S. Prevalence's of polyarthritis nodos, microscopic polyangitis, Wegeners granulomatosis, and churg-Strauss syndrome in a French urban multiethnic population in 2000: a capture-recapture estimate. *Arthritis Rheum* 2004;51:92.
- Kussmaul A, Maier R. Peri arthritis nodosa. *Dusch Arch Klin Med* 1866;1: 484-517.
- Talar-Williams CM, Hijazi YM, Walther MM. Cyclophosphamide induced cystitis and bladder cancer in patients with Wegner's. *Ann Intern Med* 1996; 124: 477-484.
- Guillerein L, Gordier JE, Bole F, A prospective multi center randomized trial comparing

اطراف عروق جلب توجه می کند که مطرح کننده واسکولیت ها مثل پلی آتریت ندوزا می باشد.

با توجه به نتیجه بیوپسی بیمار با تشخیص پلی آتریت ندوزا محدود تحت درمان پردنیزولون ۶۰ mg روزانه قرار گرفت. پس از یکماه علائم بیمار بهتر شده بود که به تدریج دوز پردنیزولون کاهش پیدا کرد. در حال حاضر با پردنیزولون 10 mg/daily علائم بیمار تحت کنترل می باشد.

بحث:

با توجه به اینکه بیماری پلی آتریت ندوزا سیستمیک می باشد بیمار غالباً با یکسری تظاهرات غیر اختصاصی مثل خستگی، تب، میالژی، آرتراتری همراه با درگیری پوست، اعصاب محیطی، سیستم گوارش کلیه ها مراجعه می نماید. در بیماری پلی آتریت ندوزا محدود غالباً درگیری در یک عضو وجود دارد و بیمار با درگیری عضلانی بصورت میالژی، سفتی مراجعه می نماید که از نظر آزمایشگاهی علائم پاراکلینیکی خاصی ندارد. کراتین فسفوکیناز نرمال یا کمی افزایش یافته است و الکترومیوگرام می تواند نمای میوزنیک را مطرح نماید. در بیمار فوق الذکر با توجه به علائم بالینی درد، تورم، سفتی عضلات و علائم پاراکلینیکی، در MRI تشخیص های مطرح شده واسکولیت، استئومیلیت و ضایعات استخوانی مثل تومورها مطرح می باشد که در بیوپسی شواهدی به نفع ضایعات تومورال یا عوامل عفونی دیده نشد. پس نتیجه می گیریم که در تشخیص افتراقی ضایعات لوکال واسکولیت های محدود نیز قرار می گیرند.

در سال ۱۹۹۳ در خانم ۴۸ ساله که با منورژی و درد لگن بستری شده بود پس از جراحی و لاپاراتومی تجسسی و بیوپسی تشخیص پلی آتریت ندوزای تخمدان چپ داده شد. بعد از ۹ ماه پیگیری هیچگونه درگیری سیستمیک ایجاد نشد (۹).

دو مورد واسکولیت نکرودهنده در کیسه صفرا بدون درگیری سیستمیک گزارش شد که از نظر هیستولوژی از پلی آتریت ندوزا غیر قابل افتراق بود (۱۰).

در یک گزارش ۷۹ مورد واسکولیت گزارش شده که بصورت ضایعات شبیه تومور تظاهر کردند. در ۸۲٪ این افراد علائم سرشتی و ESR بالا وجود داشته است (۱۱).

یک تظاهر غیر معمول از فرم لکالیزه پلی آتریت ندوزا که با درد شدید ساق پا مراجعه کرده بود گزارش شد.

- and oral cycl phosphamid in the treatment of generalized Wegner's disease. *Ann Arthritis Theum* 1997; 40: 2187-2189.
9. Knya E, Utas C, Balteani S, Basbuy M, Onurserver A. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1994 Oct;73(9):736-8.
 10. Kumor B, Krisshnani N, Misra R, Pandey R. *Indian J Pathol Microbiol* 2003 Jul; 46(3): 429-31.
 11. Kariv R, Sidi Y, Gur H. *Medicine (bal-timere)* 2000 Nov; 79(6) :349-59
 12. Halle Mengey AB. Unusual presentation of polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 2001 Apr ;28(4):871-3 .
 13. Bodriguez de Iedesma JM, Cisneros J, Demiguol E. Necrotizing vasculitis in the bladder. *Arch ESD Uro* 1993 Mar ; 46(2): 104-6.
 14. Bacen PA. Therapy of vasculitis. *J Rheumatology* 1994; 21: 789-90.
 15. Sneller MC, Hoffman GS, Talar Williams C, Kerr GS. An analysis of 42 Wegner's granulomatosis treated with methotrexate and prednisolone. *Arthritis Rheumatism* 1995; 38: 608-613.
 16. John K Klippler , Paul A Dipple. *Textbook of Rheumatology*. Philadelphia : Mosby , 1997.