

معرفی یک بیمار با تب فامیلی مدیترانه‌ای

دکتر معصومه صوفیان*

چکیده

بیماری تب فامیلی مدیترانه‌ای (FMF)^(۱) یک بیماری ارثی است که با حملات تب و سروزیت مشخص می‌شود.

در اغلب موارد بیماران بطور سرپایی پیگیری می‌شوند لذا ممکن است فارغ‌التحصیلان پزشکی حتی متخصصین در دوران تحصیل با چنین بیماری برخورد نداشته باشند و به اشتباه فکر کنند چنین بیماری در ایران وجود ندارد. معرفی مورد بعثت نادر بودن بیماری و رفع ذهنیت بالا می‌باشد.

بیمار یک پسر ۱۶ ساله بود که از ۸ سال قبل دچار حملات متناوب درد شکم، سردرد، بثورات جلدی و ارتريت بوده است. فاصله حملات از ۲ سال یکبار تا ۲ بار در هفته متغیر بوده و سابقه آپانوکتومی را در ۸ سال قبل داشته است. بعثت ارتريت با تشخیص تب روماتیسمی ماهیانه پنی سیلین دریافت می‌کرده است. آزمایشات در حین حملات نشانگر لوکوسیتوز، سرعت سدیمنتاسیون بالا و CRP^(۲) مثبت بود. CT شکم و ترانزیت روده باریک طبیعی بود. با مصرف کولشیسین ۰/۵mg دو بار در روز حملات بیمار متوقف شد. به نظر می‌رسد آپاندیسیت و تب روماتیسمی بیمار در واقع تظاهراتی از حملات FMF بوده است.

گل واژگان: تب مدیترانه‌ای فامیلی، کولشیسین

مقدمه

حملات در فصول سرد افزایش می‌یابد (۲). تناوب حملات منظم نیست و گاه ممکن است بیمار سالها سالم باشد و گاهی هفته‌ای دوبار دچار حمله گردد (۱). در حین حملات، پروتئین‌های فاز حاد افزایش می‌یابند و لوکوسیتوز روی می‌دهد. تشخیص براساس رد سایر علل و امروزه از روی مطالعات ژنتیکی و نقص در MEFV می‌باشد. حملات بیمار با مصرف کولشیسین فروکش کرده یا کاهش می‌یابد.

عارضه اصلی بیماری آمیلوئیدوز است که آن هم با مصرف کولشیسین کاهش واضحی می‌یابد (۷).

تب مدیترانه‌ای فامیلی (FMF) یک بیماری ژنتیکی با حملات تب و پلی سروزیت است که معمولاً دهه ۲ و ۳ بروز می‌کند (۱ و ۲). شیوع این بیماری در یهودیان، اعراب، ترک‌ها و ارامنه بیشتر مشاهده می‌گردد (۳). براساس مطالعات اخیر علت بیماری، اختلالات ژنتیکی و نقص در ژن پیرین است (پیرین در مهار التهاب نقش دارد) (۴). بیماری بصورت اتوزومال مغلوب منتقل می‌شود (۵) و ژن مسؤل روی بازوی کوتاه کروموزوم ۱۶ است (۶).

در نسیمی از موارد سابقه فامیلی وجود دارد. در حملات، بیمار دچار درد شکم (شبه پرتنوئیت)، پلوریت، ارتريت و گاهی پریکاردیت می‌شود. در حین حملات عوارضی مانند استفراغ، سردرد میگرنی، بثورات جلدی شبه بادسرخ خصوصاً در اندام تحتانی، درد عمومی و بیحالی روی می‌دهد. میزان

* عضو هیأت علمی دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اراک

1- Familian Meditranian Fever

2- C-Reactive Protein

طبیعی تا $4+$ ، ESR از ۱۶ تا ۹۵ متغیر و A.S.O^(۱) در همه موارد طبیعی بود.

آزمایشاتی که بصورت اورژانس موقع حمله بیمار انجام شده بود بیانگر حالات التهابی بود و در اغلب موارد بعد از فروکش کردن حملات نتایج آزمایشات درخواست شده جهت پیگیری بیماری، کاملاً طبیعی بود.

گرافی ساده شکم، CT اسکن شکم و ترانزیت روده باریک طبیعی بود.

بیمار در موقع مراجعه (با توجه به شرح حال اخذ شده) با احتمال FMF در موقع حمله حاد تحت درمان با کولشیسین قرار گرفت که علایم رفع شد و توصیه شد که به میزان ۵/۰ میلی گرم کولشیسین، سه بار در روز مصرف گردد. بیمار ماهیانه مراجعه داشت که تا سه ماه مشکلی نداشت ولی پس از آن با علایم مراجعه کرد و اظهار داشت که مدت یک هفته است که خودسرانه مصرف دارو را قطع کرده است. از تشخیص بیماری تا بحال حدود ۱۰ ماه می‌گذرد و در این مدت دوبار حمله داشته که هر بار با توجه به شرح حال به علت کم مصرف کردن یا عدم مصرف دارو بوده است.

بحث

هر چند بیماری FMF اغلب در بین ارامنه، یهودیان و اعراب شیوع دارد ولی در هر جای دنیا میتواند مشاهده گردد. در بیمار تحت درمان به نظر می‌رسد هنگام تشخیص آپاندیسیت در واقع دچار حمله FMF بوده است و هنگامی که تشخیص تب روماتیسمی گذاشته شده وی دچار ارتريت بعلت FMF بوده است. چون تیر A.S.O در آن زمان و کل آزمایشات بعدی در محدوده طبیعی بوده است.

در مورد بیمار هر چند امکان مطالعات ژنتیکی میسر نبود ولی قطع حملات مکرر بیمار با مصرف کولشیسین

معرفی بیمار

بیمار پسری ۱۶ ساله بود که بعلت درد شکم و تب بالا از روز قبل مراجعه کرده بود. او از بیحالی، درد عضلانی، سردرد و حالت تهوع بطور همزمان رنج می‌برد. بیمار سابقه حملات مشابه را از ۸ سالگی ذکر می‌کند در حمله اول بیمار با تشخیص آپاندیسیت، آپانوکتومی شده بود. دو سال بعد یعنی در ۱۰ سالگی آرتريت زانوی راست و درد شکم پیدا کرده بود در آن موقع با احتمال تب روماتیسمی، پنی سیلین ماهیانه توصیه شده بود. آرتريت بیمار فقط در مفصل زانوی راست بوده (مونوآرتريت) و در مدت دو روز بطور کامل برطرف شده بود. بعد از آن بیمار بطور مکرر دچار دردهای شکمی شدید، ضعف، بیحالی و گاهی تبهای بالا، استفراغ، درد عضلانی و بثورات جلدی شده بود. بثورات جلدی در ۲ بار از حملات وجود داشته و بصورت لکه‌های قرمز به اندازه ۲-۳ سانتی متر در اندام تحتانی پدید آمده بود. در اغلب حملات، سردرد مشابه میگرن وجود داشته است. در هر حمله بیمار در بیمارستان بستری و بعنوان شکم حاد تحت نظر بوده و بعد از ۱-۲ روز با رفع علایم مرخص می‌شده است. در فواصل حملات کاملاً سالم بوده و دردهای بیمار تناوب منظمی نداشته گاهی هر ۲ ماه یکبار بوده است. بمدت ۱-۲ سال عاری از حملات بوده است ولی در اواخر هفته‌ای ۱-۲ بار دچار حملات شدید شده بطوریکه بیمار بمدت سه هفته به مدرسه نرفته بود.

حملات در فصول سرد بیشتر بوده است. خواهر بیمار در ۴-۵ سالگی بمدت یکسال حملات مشابه داشته که خودبخود رفع شده است.

در معاینه در موقع حمله، بیمار بدحال بود و تب بالا داشت (PR=۱۱۰، RR=۲۰، BP= $\frac{120}{80}$ ، Temp=۴۰°C).
سمع قلب تکیکارد و سمع ریه نرمال بود. حساسیت شکمی منتشر وجود داشت. در آزمایشات متعدد که هر بار انجام شده بود اغلب شمارش لوکوسیتی طبیعی بود، اما گاهی لوکوسیتوز تا ۱۶ هزار وجود داشت. CRP

REFERENCES

- 1- Charles A., Dinarello, Sheldon, M., fever in mandell principle and practice of ID, 4th ed., Newyork chrchill livingstone, 1995, 549.
- 2- Berkow, R., et al., FMF in Merck manual , dohme research laboratoried, 1987, 1, 255-56.
- 3- Dragsted, U.B., Eugen, O., Mathiesen, L.R., FMF no longer an elimination diagnosis, Ugeskr Lacyer, 1999, 21, 161(25), 3853-5.
- 4- Pras,M., Familial meditranean fever from the clinical syndrome to the clonign of the pyrinogene, Scand J.Rheumatol., 1998, 27(2), 92-7.
- 5- Pras, E., livneh, A., Balow, J.E., Clinical differences between north African and Iraq jews with FMF, Am.j.med. Genet., 1998, 13, 75(2), 216-9.
- 6- Samuels,J., Aksent,J., FMF at the millennion clinical spectrum, ancient mutations and a survey of 100 American referrals to the National Institutes of Health, Medicine Baltimore, 1998, 77(4), 268-97.
- 7- Steuer, A., Leonard,N., Ahmed,F.B., unusal case of FMF, Br.J.Rheumatol., 1997, 36(10) 1118-21.



و ارتباط مستقیم بروز حملات با قطع مصرف دارو یا کم مصرف کردن آن مؤید تشخیص FMF می باشد.

نظر به اینکه بیمار بعد از مدتی که از حملات عاری بود با این تفکر که بهبودی یافته دارو را خودسرانه قطع کرده بود لذا توجیه بیمار جهت مصرف دارو تا آخر عمر الزامی است.

از آنجایی که بعد از تشخیص، بیماران اغلب سرپایی پیگیری می شوند و بستری نمی شوند لذا برخورد با بیمار مبتلا به FMF در دوران دانشجویی و کارورزی اغلب پیش نمی آید و حتی دانشجویان دوره های تخصصی نیز ممکن است در کل دوران تحصیل، بیمار مبتلا به FMF را مشاهده نکنند در نتیجه این تصور پیش می آید که در ایران چنین بیماری وجود ندارد.

معرفی بیمار از آن جهت صورت گرفت که این ذهنیت را مرتفع سازد و با حضور ذهن در بالین بیمار، تشخیص سریعتر صورت گیرد.