

## گزارش و بررسی یک مورد بیمار مبتلا به پلی کندریت راجعه در بیمارستان گلستان دانشگاه علوم پزشکی اهواز

دکتر کریم مولا، دکتر زیور شیرین پور\*\*

خلاصه:

پلی کندریت راجعه، یک بیماری نادر با علت ناشناخته است که با التهاب دوره ای و تخریب ساختمانهای غضروفی در سراسر بدن مشخص می شود و در بیماری زائی آن مکانیسم ایمنی نقش مهمی ایفاء می کند. در صورت مراجعه به موقع و تشخیص درست آن از تخریب غضروفی می توان پیشگیری کرد. جهت تشخیص پلی کندریت، نیاز به وجود معیارهای بالینی است و در صورت مشخص نبودن تصویر بالینی واضح، انجام بیوپسی لازم است. بیمار بررسی شده، خانمی است ۳۲ ساله که بیماری وی با علائم تخریب و درگیری غضروفی، تظاهر کرده و به علت عدم مراجعه به موقع، دچار تغییر شکل غضروفی شده است که از جمله گوش گل کلمی و بینی زینی شکل را می توان نام برد. علاوه بر این، درگیری بعضی از قسمت‌ها از جمله غضروفهای بین دنده ای و سیستم تنفسی، موجب علائم شدید و ناتوان کننده شامل تنگی نفس، سرفه خشک و ویزینگ در سمع ریه ها شد که ناچار به استفاده از درمان تهاجمی (استروئید با دوز بالا و پالس سیکلو فسفاماید) شده است. بعد از درمان علائم تنفسی وی فروکش کرد و با حال عمومی خوب مرخص شد، هر چند تغییر شکل غضروفهای وی بر جا ماند. بیمار در حال حاضر تحت کنترل و پیگیری می باشد از دوز استروئید بتدریج کاسته می شود. مدت زمان شروع بیماری تا مراجعه و تشخیص وی، دو سال بوده است.

واژه‌های کلیدی: پلی کندریت راجعه، تغییر شکل غضروفی

مقدمه:

خود ایمنی لوپوس یا آرتریت روماتوئید (در ۳۰ درصد موارد دیده می شود) بیانگر نقش مکانیسم ایمونولوژیک در بیماری زائی آن است (۶). استعداد فامیلی نیز در آن مشخص شده است. بیماری می تواند ناتوان کننده و تهدید کننده حیات باشد اما در صورت تشخیص به موقع و با درمان مناسب می توان از تغییر شکل غضروفی و عوارض ناشی از درگیری اندامهای حیاتی جلوگیری کرد که

پلی کندریت راجعه یک شکل بیماری بافت همبند به صورت راجعه است که با ضایعات منتشر تخریبی غضروفهای بدن، سیستم قلبی عروقی ارگانهای حیاتی مشخص می شود علت بیماری زائی آن دقیقاً شناخته نیست (۴ - ۱). یافته های ایمنی بصورت همراهی با HLADR4 و با سایر بیماریهای

\* استادیار دانشگاه علوم پزشکی اهواز

\*\* دستیار سال آخر رشته داخلی

مثبت در معاینات وی بینی زینی شکل و گوش گل کلمی به صورت رونکای و رال خشک در سمع ریه‌ها بوده است. بیمار سابقه ای از بیماری دیگر در خود و خانواده نمی دهد. در ابتدای بستری از نظر عفونتها بررسی کامل شد که با توجه عکس سینه طبیعی و کشتهای خلط منفی و PPD منفی، نکته ای پیدا نشد. بررسی گازهای خون شریانی (ABG)، با توجه به تاکی پنه و تنگی نفس مختصر وی انجام شد که آلکالوز تنفسی خفیف داشته است. کامل ادرار وی و CT اسکن ریه انجام شد که مدیاستن و ریه طبیعی گزارش شد.

سونوگرافی شکم و لگن و اکو کاردیو گرافی انجام شده، طبیعی بود.

معاینه چشم و مشورت اعصاب یافته غیر طبیعی وجود نداشت. معاینه مفصلی طبیعی بود. سدیمان خون در ابتدا ۳۵ و طی بستری کاهش یافت و به ۱۰ رسید.

بیمار به مدت ده روز تحت درمان آنتی بیوتیک وسیع الطیف قرار گرفت، اما بهبودی در وضعیت تنفسی وی نداشت و بیمار همچنان از سرفه های خلطدار و تنگی نفس و درد پلور و تاکی پنه شاکلی بوده است. در هفته دوم بستری اندوکسان به صورت پالس با دوز ۶۰۰ میلی گرم تزریق شد. همزمان با آن بیمار ۵۰ میلی گرم پردنیزولون روزانه دریافت کرد. چند روز بعد از گرفتن پالس اندوکسان و استروئید خوراکی علائم وی تخفیف یافت و در هفته اول بعد از درمان، تنگی نفس وی کاملاً از بین رفت و سرفه های وی کاهش یافت. بیمار با حال عمومی خوب و توصیه به مصرف سرپایی کورتون خوراکی و مراجعه مجدد جهت دریافت پالس ماهانه، مرخص شد.

این در حیات و بقای بیمار اهمیت بسزایی دارد (۱)، ۴، ۵).

آگاهی بیشتر از پلی کندریت راجعه به تشخیص زودتر و پیش آگهی بهتر بیماری کمک می کند (۱) موردی از بیماری فوق الذکر که عموماً نادر می باشد، ذکر می شود.

#### معرفی بیمار:

بیمار خانم ۳۲ ساله، مجرد و خانه دار با شکایت تنگی نفس و سرفه های همراه با خلط از حدود یک هفته قبل از مراجعه شدت یافته بود، در تاریخ ۷۸/۱/۱۱ مشکل اصلی وی از حدود دو سال پیش با تورم و درد و قرمزی گوش شروع شده بود که بعد از مراجعه به پزشک و مصرف یک دوره آنتی بیوتیک، بهبودی نداشته و بعد از این مدت دچار کیودی در غضروف گوشهای خود شد نامزد بیوپسی از غضروف گوش شد اما بعلت عدم رضایت بیمار، انجام نشد. علائم درد و تورم قرمزی گوشهای وی با تشدید و تخفیف، ادامه یافت تا آنکه بعد از گذشت ۶ ماه، علائم جدید در وی پدیدار شد. بیماری همراه با درد قفسه سینه و دنده ها و سرفه همراه با خلط بوده که در ابتدا با تشخیص احتمالی آلرژی تحت درمان با یک سری دارو قرار گرفت و بهبودی نسبی یافت.

بیمار در شهریور ماه ۷۷، نامزد بستری و درمان شد اما بعلت عدم رضایت جهت بستری، تحت درمان سرپایی پردنیزولون قرار گرفت. در آزمایشات نکات مثبت آنمی (Hb: ۹/۶) و سدیمان خون بالای ۷۲ بود. ANA و آنتی DNA و LE cell و VDRL منفی بود. کورتون وی بتدریج کاسته شد. مجدداً بیمار دچار تنگی نفس و تشدید سرفه های همراه با خلط می شود که جهت بستری ارجاع داده می شود. موقع مراجعه تب نداشته است اما تاکی پنه مختصر داشته است (تعداد تنفس ۲۴ تا ۲۶ بار در دقیقه). نکات

## بحث:

سیستم عصبی عموماً به صورت گرفتاری اعصاب  
مجموعه ای است و شایعترین از همه ابتلای عصب  
۶ و ۷ می باشد. واسکولیت سیستم عصبی اثبات  
نشده است (۱، ۷).

جهت تشخیص بیماری، در این مورد بعد از رد سایر  
بیمارهای مشابه، از معیارهای McAdam استفاده شده  
است.

که این معیارها شامل:

الف) کندریت دو طرفه گوش

ب) پلی آرتریت التهابی با سرم شناسی منفی

ج) کندریت بینی

د) التهاب چشمی

ه) کندریت دستگاه تنفسی

و) کندریت ادیو و سیتیولاروکولتر

بر طبق این معیارها همیشه نیاز به بیوپسی  
نیست (۱، ۸).

اگر چه دلیلی دال بر تغییر دوره بیماری باکورتون  
نیست اغلب در دوره حاد و کاهش مجدد و شدت  
عود، کمک کننده است (۱ و ۴) و گاهی در موارد  
شدید یا با دوز خیلی بالا داده می شود. در موارد  
حاد و شدید پالس متیل پرونیزولون به صورت ۱  
گرم روزانه برای ۳ روز متوالی توصیه می شود. در  
صورت پیشرفت بیماری می توان از کاهش  
دهنده های ایمنی مثل سیکلو فسفاماید، ایموران،  
متوترکسات و کلرامبوسیل استفاده کرد (۱ و ۵). در  
صورت درگیری هر سیستم، درمان خاص خود را  
می طلبد (۱، ۵، ۱۰، ۱۱ و ۱۲).

در نهایت بیمار بعد از دو سال مراجعه به پزشکان  
متعدد و عدم نتیجه گیری با مراجعه به درمانگاه  
روماتولوژی و با توجه به ابتلای ریه و تغییر شکل  
غضروفی گوش و بینی و طبیعی بودن اندام های  
دیگر از قبیل چشم و قلب و پوست و دستگاه  
عصبی، تشخیص پلی کندریت راجعه برای بیمار  
گذاشته شد و ضرورتی برای بیوپسی غضروف

پلی کندریت یک اختلال بافت همبند است که با  
حملات التهابی راجعه ساختمانهای غضروفی و  
گرفتاری در اندامهای اختصاصی مشخص می شود و  
غالباً در سفید بوستان اتفاق می افتد. شیوع جنسی  
مساوی دارد و در اکثر موارد سن شایع ۶۰ - ۴۰  
سالگی است.

در بیمار مورد بحث حملات راجعه التهاب باعث  
گوشهای شل و پایین افتاده<sup>۲</sup> یا نمای گوش گل  
کلمی<sup>۳</sup> شده است. در این بیماری لوبولها گرفتار  
نمی شود (۳، ۱) درگیری غضروف بینی در ۵۰٪  
موارد وجود دارد که در مراحل حاد تورم و دردناکی  
و پُری بینی، رینورژ، خونریزی از بینی دارند و ممکن  
است باعث کلاپس غضروفی و بینی زینی شکل<sup>۴</sup>  
شود (۵، ۱، ۷). که در بیمار فوق به وضوح این تغییر  
شکل در بینی دیده می شود. در نیمی از موارد  
درگیری دستگاه تنفسی وجود دارد که با پیش آگهی  
بدی همراه می باشد و ممکن است اولین علامت،  
گرفتاری ریوی باشد که به صورت تنگی نفس،  
سرفه، ویزینگ و استریدور، گرفتگی صدا و  
عفونتهای ثانویه دستگاه تنفسی فوقانی و تحتانی و  
گاهی نارسایی تنفسی می باشد. (۳، ۱) که در این  
مورد علائم فوق وجود داشت. علیرغم ابتلای مفصلی  
تا ۷۰ درصد (۳) و ابتلای چشمی در ۵۰ درصد در  
پلی کندریت راجعه در بیمار ذکر شده وجود  
نداشت. (۶، ۱، ۵) گرفتاری قلبی شایع است و دومین  
علت مرگ و میر به حساب می آید. شایعترین آن  
نارسایی آنورت و آنورسم آنورت است (۳، ۱). در  
ضمن بیمار علائم عروقی، علائم پوستی و نیز ابتلاء  
به سیستم عصبی نداشت.

- 1- Floppy
- 2- Cauliflower ear
- 3- Saddle nose deformity

- immunogenetic analysis of 62 patients, *British J Rheum.* 1997; 96 – 101.
- 7- Rampelberg O. ENT manifestation of relapsing polychondritis, *Otorhinolaryngology Journal*, 1997; 73 – 77.
  - 8- Vanhille P. Respiratory involvement in relapsing - polychondritis, *Medicine Journal*, Baltimore. 1998; 168 – 76.
  - 9- Otasevic P. Isolated mitral regurgitation comilcating relapsing polychondritis, *American J of cardioly*, 1997; 231 – 15.
  - 10- Imat H, Motegi M. Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage, *American J. Med. Scien.* 1997; 330 – 32.
  - 11- Sacco O, Fregonese B. Severe endobronchial obstruction in a girl with relapsing polychondritis. *European respiratoy J*, 1997; 494 – 96.
  - 12- Adliff M. Treatment of diffuse tracheomalacia secondary to relapsing polychondritis with continuous positive airway pressur, *chest journal*, 1997; 1701 – 04.

گذاشته نشد. بیمار با توجه به علائم بالینی فوق، تحت درمان با استروئید با دوز بالا و داروهای سیتوتوکسیک قرار گرفت و حال عمومی بیمار چند روز بعد از دریافت دارو رو به بهبودی گذاشت و با حال عمومی نسبتاً خوب مرخص شد.

## References:

- 1- Hochberg MC. Relapsing polychondritis in text book of rheumatology edited wiliam N. Kelley. Phildelphia W. B Saunders company 1997; 1404 – 8.
- 2- Klippel JH, Dlepe PA. Relapsiomg polychondritis, in: *Rheumatology*, text book, Mosby, 1994; 3101 – 04.
- 3- Havinder SL: Relapaing polychondritis, in primer on rheumatic sdiseases. Edit: Ralph schumacher, *Arthritis foun.* 1993; 148 – 51.
- 4- David E. Trentham, Relapsing polychondritis, in: *Arthitis and Allied conditions*, edited: Daniel J. MC Carty, Philadelphia, Lea& Febiger 1993; 1369 – 75.
- 5- Gray R. Marglies Gene V. Ball, Relapsing poly chondritis, in: *Treatment of the Rheumatic diseases*. Edited: weisma H. michoel, Philadelphia, W. B Saunders 1995; 312 – 20.
- 6- Zeuner M. Straub RH: Relapsing polychondritis: Clinical and