

## نوع provisional hypomyopathic

دکتر حبیب انصاری<sup>۱</sup>، دکتر نسیم شهبازی<sup>۲</sup>، دکتر زهرا نراقی<sup>۳</sup>، دکتر سیدضیاءالدین لطیف زاده<sup>۴</sup>  
۱- دانشیار، ۲- دستیار؛ گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی ایران؛ ۳- دانشیار آسیب شناسی، دانشگاه علوم پزشکی تهران،  
۴- استادیار، گروه داخلی، خون و انکولوژی؛ دانشگاه علوم پزشکی ایران

سطوح طبیعی آنزیم‌های عضلانی می‌باشد. این یافته‌ها  
بایست حداقل ۶ ماه و حداکثر ۲۴ ماه ادامه داشته باشد.  
در این گزارش پسر ۱۳ ساله‌ای معرفی می‌شود که ۱۵  
ماه پس از شروع علائم پوستی درماتومیوزیت،  
تشخیص لنفوم غیرهوکین برای او گذاشته شد.  
**واژه‌های کلیدی:** درماتومیوزیت، عضلات  
پروکسیمال، لنفوم

فصلنامه بیماری‌های پوست، پاییز ۱۳۸۳؛ ۲۹: ضمیمه ۱، ۴-۱

درماتومیوزیت دوران کودکی از نوع  
provisional hypomyopathic زیرگروهی از  
درماتومیوزیت‌های دوران کودکی از نوع  
provisional clinically amyopathic است. معیارهای تشخیص  
این نوع درماتومیوزیت، شامل ضایعات پوستی  
کلاسیک درماتومیوزیت - که به وسیله نمونه برداری  
تایید شود -، عدم درگیری بالینی عضلات پروکسیمال به  
شرط درگیری این عضلات به صورت تحت بالینی و نیز

### مقدمه

بر اساس تقسیم بندی Sontheimer، clinically amyopathic dermatomyositis با یافته‌های ذیل  
مشخص می‌شود (۱):

۱- ضایعات پوستی کلاسیک درماتومیوزیت که به  
وسیله نمونه برداری تایید شود.

۲- عدم درگیری بالینی عضلات پروکسیمال

۳- سطح طبیعی آنزیم‌های عضلانی

۴- ادامه این یافته‌ها حداقل به مدت ۶ ماه

این نوع درماتومیوزیت خود به دو گروه مجزا شامل  
hypomyopathic dermatomyositis و  
amyopathic dermatomyositis تقسیم می‌شود. در

صورتی که در بررسی‌های بیشتر شامل الکترومیوگرافی،  
نمونه برداری عضله یا روش‌های تصویربرداری درگیری  
تحت بالینی عضلانی به اثبات برسد، بیمار در گروه  
hypomyopathic و در غیر این صورت در گروه  
amyopathic قرار می‌گیرد. واژه provisional زمانی به  
کار گرفته می‌شود که این ویژگی‌ها کمتر از ۲۴ ماه ادامه  
یابد و در صورتی که بیش از ۲۴ ماه ادامه یابد از واژه  
confirmed استفاده می‌شود.

گزارشات معدودی از همراهی بدخیمی و  
درماتومیوزیت amyopathic وجود دارد (۲،۳) که از آن  
جمله می‌توان به بدخیمی پستان، کولون، ریه، تخمدان،  
کلیه (۴)، نازوفازنکس (۵)، مثانه (۶) و لنفوم (۷) اشاره کرد.

از آن جا که در برخی از این گزارش‌ها درگیری تحت  
بالینی عضلانی بررسی نشده بنابر این واژه amyopathic

مؤلف مسئول: دکتر حبیب انصاری - تهران، خیابان ستارخان،  
بیمارستان حضرت رسول اکرم، بخش پوست

dermatomyositis به صورت کلی استفاده شده و نوع دقیق بیماری مشخص نشده است (۶،۸). در برخی از گزارش‌ها نیز مدت پی‌گیری بیماران کمتر از ۲۴ ماه بوده است (۹،۱۰).

بر اساس اطلاعات ما این گزارش‌ها همگی در نوع افراد بالغ clinically amyopathic dermatomyositis بوده و این همراهی در درماتومیوزیت دوران کودکی از نوع clinically amyopathic بایست بسیار نادر باشد.

در این گزارش، مورد ما مبتلا به درماتومیوزیت دوران کودکی از نوع provisional hypomyopathic بوده که ۱۵ ماه پس از شروع علائم پوستی با لنفادنوپاتی گردنی مراجعه کرده و نهایتاً با تشخیص لنفوم غیر هوچکین تحت درمان قرار گرفته است.

### معرفی بیمار

بیمار پسر ۱۳ ساله ای است که با سابقه ۲ ماهه ضایعات پوستی ماکولوپاپولر قرمز رنگ در ناحیه سطوح اکستانسور مفاصل انگشتان، مچ دست‌ها، زانوها و مچ پاها و همچنین راش قرمز رنگ دور چشم‌ها مراجعه کرده است.

نکات مثبت در معاینه بالینی شامل راش هلیوتروپ، پاپول‌های گوترون، علامت گوترون، حساسیت به نور و همچنین تلائزکتازی در ناحیه چین پروکسیمال ناخن‌ها بود. در معاینه عضلانی قدرت عضلات پروکسیمال ۵/۵ بود.

آزمایش‌های معمول و همچنین سطوح سرمی CPK، آلدولاز و کراتین ادرار ۲۴ ساعته طبیعی و ANA منفی بود. میوپاتی عضلات پروکسیمال توسط یافته‌های الکترومیوگرافی و سرعت انتقال عصبی تایید شد. نمونه‌برداری پوستی، تشخیص درماتومیوزیت را تایید کرد و بیمار با درمان حمایتی و توصیه‌های لازم مرخص شد.

۱۳ ماه بعد بیمار به دلیل ظهور توده گردنی مجدداً در بیمارستان بستری شد. در معاینه، لنفادنوپاتی متحرک، سفت

و بدون درد در ناحیه زنجیره خلفی گردنی سمیتر است کاملاً مشهود بود. بزرگ‌ترین غده ابعاد ۴ سانتی‌متر در ۵ سانتی‌متر داشت.

هیچ نکته مثبتی در شرح حال و معاینه بالینی به جز کاهش وزن قابل ملاحظه مشاهده نشد.

پس از نمونه‌برداری از غدد لنفاوی، لنفوم غیر هوچکین از نوع سلول بزرگ منتشر تشخیص داده شد. CT scan ناحیه نازوفارنکس، درگیری این منطقه را نشان داد. پس از انجام اقدامات تکمیلی، بیمار در مرحله 2B از لنفوم غیرهوچکین قرار گرفت.

قبل از شروع شیمی‌درمانی سطوح CPK و آلدولاز در حد طبیعی قرار داشت و در معاینه عضلانی قدرت عضلات پروکسیمال همچنان طبیعی بود.

### بحث

هر چند که بیشتر موارد clinically amyopathic dermatomyositis که در مقالات گزارش شده در گروه سنی افراد بالغ است اما به خوبی نشان داده شده است که این شکل بیماری در کودکان نیز وجود دارد. از آن جا که پزشکان به صورت معمول آزمایش‌های عضلانی دقیق‌تر شامل (الکترومیوگرافی، نمونه‌برداری عضلانی و روش‌های تصویربرداری) را در همه بیماران انجام نمی‌دهند تقسیم‌بندی دقیق بیماران گزارش شده در دو گروه amyopathic و hypomyopathic امکان‌پذیر نیست (۳).

به هر حال از نظر تظاهرات بالینی درماتومیوزیت از نوع clinically amyopathic، در افراد بالغ و نوع دوران کودکی تفاوت قابل ملاحظه‌ای وجود ندارد (۱۱).

هر چند که همراهی درماتومیوزیت کلاسیک شکل افراد بالغ یا بدخیمی‌های داخلی به اثبات رسیده است، ولی این همراهی در درماتومیوزیت کلاسیک دوران کودکی

در حد طبیعی بوده و قدرت عضلات پروکسیمال نیز در حد ۵/۵ باقی مانده است. با توجه به یافته الکترومیوگرافی مبتنی بر میوپاتی عضلات پروکسیمال، بیمار مورد تحقیق در گروه درماتومیوزیت دوران کودکی از نوع provisional hypomyopathic قرار می‌گیرد.

بر اساس اطلاعات موجود این اولین گزارش در مورد همراهی لنفوم غیرهوجکین در این شکل از درماتومیوزیت است.

## منابع

- 1-Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 626-36.
- 2-Callen JP. When and how should the patient with dermatomyositis or amyopathic dermatomyositis be assessed for possible cancer. *Arch Dermatol* 2002; 138: 969-71.
- 3-Sontheimer RD. Cutaneous manifestations of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11: 475-82.
- 4-Goyal S, Nousari HC. Paraneoplastic amyopathic dermatomyositis associated with breast cancer recurrence. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 874-75.
- 5-Lam WW, Chan H, Chan YL, et al. Magnetic resonance imaging in amyopathic dermatomyositis. *Acta Radiol* 1999; 40: 69-72.
- 6-Russ BW, English JC, King DH, et al. Amyopathic dermatomyositis associated with transitional cell carcinoma of bladder. *Cutis* 1999; 63: 73-76.
- 7-Osman Y, Narita M, Kishi K, et al. Case report: Amyopathic dermatomyositis associated with transformed malignant lymphoma. *Am J Med Sci* 1996; 311: 240-42.
- 8-Finger DR, Dunn CL, Gilliland WR, et al. Amyopathic dermatomyositis associated with malignancy. *Int J Dermatol* 1996; 35: 663-64.
- 9-Fung WK, Chan HL, Lam WM. Amyopathic dermatomyositis in Hong Kong association with nasopharyngeal carcinoma. *Int J Dermatol* 1998; 37: 659-63.
- 10-Whitmore SE, Wastson R, Rosenshein

وجود نداشته (۱۲) و این درماتومیوزیت در کودکان ماهیت پارانتوپلاستیک ندارد (۱۳). در درماتومیوزیت clinically amyopathic با توجه به تعداد کم گزارش‌ها در متون، این همراهی هنوز مشخص نیست (۲). هر چند که در همین معدود گزارش‌ها هم بیماران در گروه سنی افراد بالغ قرار دارند (۱۱).

در این گزارش علاوه بر راش‌های کلاسیک درماتومیوزیت که به وسیله نمونه‌برداری پوستی تایید شده سطح آنزیم‌های عضلانی تا زمان شروع شیمی درمانی

ANB, et al. Dermatomyositis sine myositis: association with malignancy. J Rheumatol 1996; 23: 101-05.

11-Schmil MH, Trued RM. Juvenile amyopathic dermatomyositis. Br J Dermatol 1997; 136: 431-33.

12-Sherry DD, Haas JE, Milstein JM. Childhood polymyositis as paraneoplastic

phenomenon. Pediatr Neurol 1993; 9: 155-56.

13-Laraki R, Genestie C, Wechsler J, et al. Juvenile dermatomyositis and panniculitis-type subcutaneous T-cell lymphoma: A case report. Rev Med Intern 2001; 22: 978-83.