

الیگو آرتريت التهابی تحت حاد متعاقب سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر

دکتر محمدحسین مرندیان ❀ دکتر منوچهر امیر فیض ❀❀ دکتر احمد بهواک ❀
دکتر مرتضی لسانی ❀ دکتر ابوالقاسم کمالی ❀ دکتر محمد جعفریان ❀

شرح حال :

احمد - ح . شش ماهه در تاریخ ۵۳/۱۱/۳۰ بعلت گانگرن دست راست ، کبودیهای متعدد در نقاط مختلف بدن ، تب و سردی انتهاها در بخش کودکان مرکز پزشکی لقمان الدوله - ادهم بستری شده ۲۵ روز قبل از بستری شدن طفل دچار استفراغ و اسهال شده و بمدت ۱۵ روز تحت درمان سرپائی قرار گرفته است . و چون بهبودی نداشته در تاریخ ۵۳/۱۱/۱۵ در یکی از بیمارستانهای وزارت بهداشتی بستری میشود . در بیمارستان مذکور طفل تحت درمان با سرم و آنتی بیوتیک (آمپی سیلین و پنی سیلین) از راه وریدی قرار میگیرد .

در تاریخ ۵۳/۱۱/۳۰ بعلت پیدایش گانگرن به بیمارستان لقمان الدوله ادهم معرفی میشود . در امتحان ورودی ، با طفل شش ماهه ای بوزن ۴/۳۰۰ کیلو گرم با وضع عمومی بسیار بد مواجه بودیم . چند سری علائم در شیر خوار جلب توجه میکرد :

۱- نشانه های کم آبی ، چشمها گود افتاده تورگر پوست

در سالهای اخیر انعقاد منتشر داخل عروقی مورد توجه پزشکان قرار گرفته است ؛ بطوریکه در مقابل هر بیماری عفونی و بد حال در صورت وجود خونریزی ، D.I.C در ردیف اول احتمالات تشخیصی قرار میگیرد (۱) . این پدیده با تظاهرات بالینی بصورت خونریزیهای مختلف ، ترومبوز عروقی و گانگرن انتهاها و از نظر آزمایشگاهی با کاهش بعضی از فاکتورهای انعقادی خون مشخص میگردد .

بیماری که شرح حال وی در این مقاله گزارش میشود دچار سندرم D.I.C بوده که متعاقب آن به پولی آرتريت زود گذر زانو ها مبتلا گردیده است .

سندرم D.I.C این بیمار از نظر شدت و وسعت تظاهرات بالینی و همچنین اشکالات درمانی آن قابل گزارش است . پیدایش پولی آرتريت متعاقب سندرم D.I.C تاکنون گزارش نشده بود ؛ بعد از معرفی شرح حال بیمار به بحث درباره ضوابط تشخیصی D.I.C عوارض بالینی و همچنین نتایج درمانی از یکطرف و مکانیسم های پیدایش پولی آرتريت و رابطه آن با D.I.C از طرف دیگر خواهیم پرداخت .

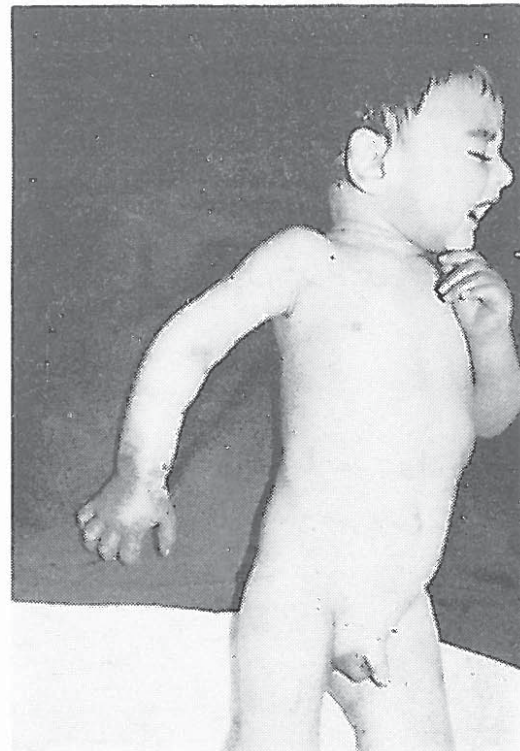
☆ بخش کودکان مرکز پزشکی آموزشی و درمانی لقمان الدوله ادهم .

☆☆ بخش جراحی کودکان مرکز پزشکی آموزشی و درمانی لقمان الدوله ادهم .

کم شده زبان خشک، اختلالات هوش بصورت خواب آلودگیهای شدید و ناله در اثر تحریکات خارجی.

۲- نشانه های اسیدوز: تنفس کوسمول کاملاً مشخص، در حالیکه در سمع و دق ریه، نشانه مرضی وجود نداشت.

۳- اختلالات گردش خون: سردی انتهاها جلب توجه میکرد. در اندام فوقانی راست، رنگ پوست از آنج به پائین بنفش مایل به سیاه و از مچ دست به پائین کاملاً سیاه بود (شکل ۱).



شکل (۱) - احمد ح. : کبودی ساعد دست چپ، گانگرن دست راست.

از دست چپ کبودی شدید همراه با سردی بازوی چپ، بویژه در سطح خارجی ساعد حاکی از اختلالات انعقادی شدید بود. نبض های رادیال در هر دو دست حس میشد. دست راست علاوه بر رنگ بخصوص دچار ورم و بی حرکتی بود. فشار خون بیمار اندازه گیری نشد ولی نبض های محیطی پر بنظر میرسیدند و در سمع قلب تاکی کاردی از ۱۴۷ تجاوز نمیکرد. بعبارت دیگر کلاپس عروقی پیشرفته وجود نداشت. در روی پشت پا اسکارهای کوچکی مربوط به تزیقات قبلی وجود داشت که در عرض سه روز بهبودی حاصل کردند.

۴- در امتحان فیزیکی، کبد و طحال طبیعی بودند؛ آدنوپاتی لمس نمیشد و در امتحان عصبی جز هیپوتونی اندامها و اختلالات شعوری طفل، علامت دیگری وجود نداشت.

در این مرحله اختلال انعقاد داخل عروقی منتشر در خلال کم آبی و اسیدوز و احتمالاً سیتی سمی با اجرام گرام منفی متعاقب اسهال و استفراغ مطرح گردید و آزمایشهای لازم انجام گرفت.

و درمان زیر شروع شد:

سرم قندی نمکی $\frac{1}{3} - \frac{2}{3}$ بمیزان ۸۰۰ سی سی در ۲۴ ساعت.

کلوزاسیلین ۱۵۰ میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بدن، جنتامایسین ۵ میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بدن، هپارین یک میلی گرم (۱۰۰ واحد) برای هر کیلو گرم در هر ۴ ساعت و پردنیزولون ۴ میلی گرم هر شش ساعت.

تمام این داروها از راه ورید تزریق میشدند. در امتحان خون محیطی ۲۴۵۰۰ گویچه سفید با ۵۶٪ پولی نوکلر ۴۲٪، تکه هسته ای ۲٪ باند و همچنین هموگلوبین ۸/۱۰ و پلاکت ۷۵۰۰۰ گزارش شده است.

آزمایش شیمیائی سیتولوژیک مایع نخاع کاملاً طبیعی بود. در امتحان ادرار ۴/۷۶ گرم در لیتر پروتئین، وجود گویچه های قرمز فراوان جلب توجه مینمود.

سدیم خون ۱۶۰ و پتاسیم ۲/۱۴ میلی اکی والان در لیتر، زمان سیلان بیش از ۱۰ دقیقه گزارش شده است.

با توجه به هیپرناترمی و هیپوکالمی شدید، سرم قندی نمکی

$\frac{1}{4}$ و $\frac{3}{4}$ با پتاسیم بمیزان ۵ میلی اکی والان برای هر کیلو گرم بجای سرم قبلی تجویز شد و مقدار کل سرم به ۱۰۵۰ سی سی برای هر کیلو گرم تقلیل یافت که با این درمان بهبودی قابل توجهی در وضع بیمار بوجود آمد.

روز بعد ۵۳/۱۲/۱، ریتم تنفس اختلالات شعوری، هیپوتونی هنوز پابرجا بودند ولی علامت های کم آبی برطرف شده بود؛ کبد دوعرض انگشت از زیر دنده ها تجاوز میکرد و در خط وسط ترقوه ۶ سانتیمتر طول داشت.

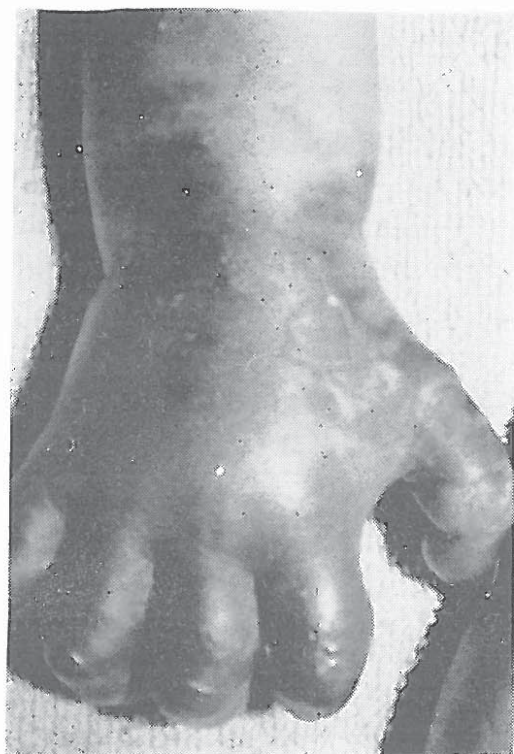
از نظر اختلالات گردش خونی، کبودی، سردی دست و ساعد چپ، بهبودی قابل ملاحظه ای پیدا کرده بود. در این ناحیه فقط چند لکه کبود رنگ در پشت انگشتان وجود داشت (شکل ۲). و چند لکه کبود رنگ در روی بازوی چپ مشاهده

میشد. دست راست تا مچ شدیداً متورم، سیاه رنگ، بی حرکت با حرکت گانگرن واضح و حالت نیمه فلکسیون انگشتان و از مچ تا ساعد هنوز حالت کبودی و سردی وجود داشت. مطالعه تعادل اسید و باز در این تاریخ وجود یک اسیدوز شدید را تأیید کرد.

$PO_2 = 23/2$ ، $pH = 7/129$
 $BE = -20$ و $TOTAL CO_2 = 8/2$ ، $CO_3H = 7/5$
اندازه گیری زمان PTT افزایش شدید آنرا (بیشتر از ۵ دقیقه) نشان میداد. بجای اوربنین کاربن سیلین (پیوپن) ۴۰۰ میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن از راه داخل وریدی تجویز شد.

بی کربنات بادوز روزانه ۲۲ میلی اکی والان در پر فوزیون اضافه شد.

در تاریخ ۵۳/۱۲/۲ اختلالات هوشیاری طفل تاحدی برطرف شد ولی کم آبی وی کاملاً جبران نشده بود که علاوه بر سرم داخل وریدی، از راه خوراکی هم آب و الکترولیت به طفل تجویز شد.



شکل (۳) - احمد ح. گانگرون دست راست +
وزیکولهای پوستی.

تست‌های انعقادی بقرار زیر بودند :

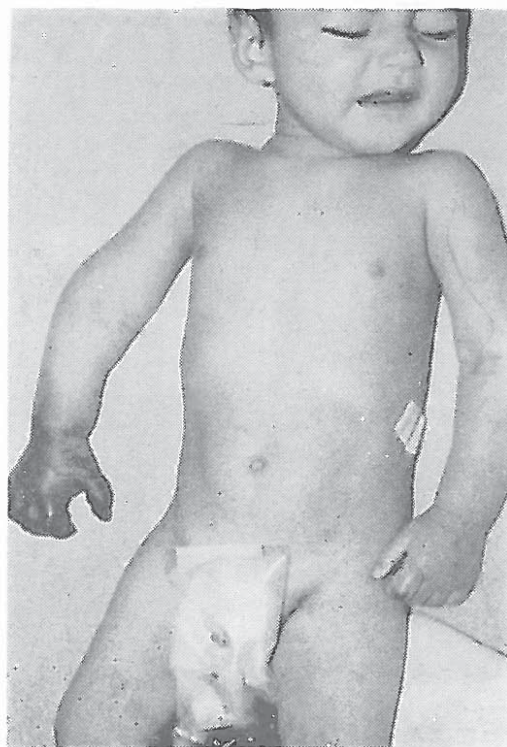
زمان سیمان ۱۵ دقیقه، زمان انعقاد بیش از ۱۰ دقیقه، PTT ۱۸ ثانیه، PT ۳۸/۵ ثانیه (۱/۱۶٪) و پلاکت ۵۲۰۰۰ در میلیمتر مکعب.

در ادرار گلبولهای قرمز فراوان پروتئین قراس گزارش شده است .

در تاریخ ۵۳/۱۲/۳ نشانه‌های اسیدوز برطرف شده بود و بی‌کربنات قطع گردید.

در تاریخ ۴/۱۲/۵۳، بازاء هر کیلو گرم وزن بدن ۲۰ سی سی خون به بیمار تزریق گردید و ففیرینوژن خون ۶۰ میلی-گرم در صد، پلاکت ۱۱۰۰۰۰ در میلی متر مکعب بود. در امتحان ادرار خون ریزی بر طرف شده بود (گویچه قرمز ۲-۳ و گویچه سفید ۲-۳ عدد پروتئین ترأس). طفل شیر خوار از نظر درمانی - بمنظور دریافت آنتی بیوتیک - از راه وریدی مقدار کمی سرم دریافت داشته و از راه دهان تغذیه میشده است.

در تاریخ ۵۳/۱۲/۶ درمان با آنتی بیوتیکها وهپارین ادامه داشت ولی در محل کتدان پای چپ علائم فلیت ظاهر شده بودند لذا سند داخل وریدی کشیده شد . در فرمول شمارش خون محیطی گویچه سفید ۲۷۱۰۰ با ۶۷٪ نوتروفیل و آنیزوسیتوز یوئی کیلوسیتوز گزارش شده است .



شکل (۲) - احمد-ح. : بهبودی اختلال گردش
خون دست چپ، گانگرن دست راست و هماتوری.

در بین نشانه‌های آزمایشگاهی :

اورہ خون = ۴۶ میلی گرم درصد وفیبرینوژن ۶۵ میلی۔
گرم درصد .

، $\text{PCO}_2 = 11.8$ ، $\text{PO}_2 = 11$ ، $\text{pH} = 7.32$
 ، $\text{TOTAL CO}_2 = 10.2$ ، $\text{CO}_3\text{H} = 9.5$
 ، $\text{BE} = -14$ گزارش شده است.

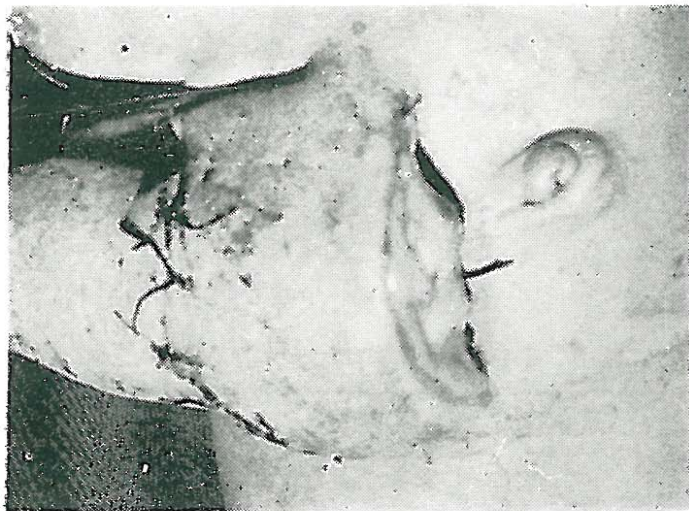
در تاریخ ۵۳/۱۲/۳ وضع عمومی بیمار بهبود پیدا کرده بود و علامت‌های کم‌آبی برطرف شده بودند. از نظر اختلالات گردش خونی، اندام فوقانی چپ حالت طبیعی بخود گرفته بود. در اندام فوقانی راست کبودی و سردی بالاتر از مچ دست برطرف شده بود و ساعد رنگ طبیعی داشت. دست راست حالت گانگرن واضح با تورم و رنگ سیاه و سردی و بی‌حرکت بودن انگشتان در وضعیت نیمه فلکسیون را نشان میداد. و زیکولهای متعددی در روی سطح کف دست بوجود آمده بود که از آنها جهت کشت نمونه برداری شد (شکل شماره ۳).

آزمایشهای انجام شده برقرار زیر بودند :

ہمو گلوبین = $7/8$ گرم درصد ، گویچہ های سفید
۲۲۱۰۰ ، پولی نوکٹر ۶۸٪ ، ائوزینوفیل ۲٪ ، لنفوسیت ۲۸٪
و منوسیت ۲٪ . سدیم مساوی ۱۶۰ میلی اکی والان و پتاسیم ۳ میلی-
اکی والان در لیٹر ، اورہ خون ۳۱ میلی گرم درصد .



شکل (۴) - احمد ح. : منظره گانگرن دست راست (سه هفته بعد از شروع) .



شکل (۵) - احمد ح. : پیوند دست راست به پوست شکم بعد از آمپوتاسیون .

نتیجه اندازه گیری فاکتورهای انعقادی در این تاریخ بقرار زیر بوده است :

زمان سیلان ۴ دقیقه ، شماره پلاکت ۲۶۰۰۰۰ ، زمان پروترومبین ۲۱ ثانیه (کنترل ۱۴ ثانیه)
 $ADP Aggregation + + + = 31\%$ فاکتور VII = ۳۱٪
 $X = 100\%$ و در ضمن کشت خون و کشت مایع نخاع قبل از آنتی بیوتیک تراپی - و همچنین کشت نمونه برداشته شده از وژیکولهای دست راست و از محل کاتدان قبلی منفی بوده اند .

در این تاریخ نیز ۲۰ سی سی خون برای هر کیلو گرم وزن بدن تزریق شد . در تاریخ ۵۳/۱۲/۸ وضع عمومی بیمار کاملاً بهبود پیدا کرده بود . تب و تاکیکاردی مختصری مشاهده شد که با پیدایش فلبیت محل کاتتوریدی قابل توجه بود .

گانگرن دست راست کاملاً محدود شده بود و خط واضحی آن را در بالای مفصل مٹاکارپ و فالانژ محدود میکرد . مقدار پلاکت های خون محیطی طبیعی و مقدار فیبرینوژن خون به ۳۰۰ میلی گرم درصد رسیده بود .

سرم داخل وریدی و کورتیکوئید قطع شد (توضیح اینکه کورتیکوئید از سه روز پس از شروع با دوز تدریجی کاهش داده شد) .

در تاریخ ۵۳/۱۲/۹ هپارین قطع گردید فقط سفالو - سپورین ۱۰۰ میلی گرم برای هر کیلو گرم تا تاریخ ۵۴/۱/۱۳ ادامه داشت .

از این تاریخ بیمار رضایت بخش بود و ترمبو - فلبیت پای راست و چپ در عرض ۵ روز بهبود پیدا کرد . و چون خطر عفونت از محل گانگرن دست راست وجود داشت و وضع عمومی بیمار اجازه عمل جراحی را میداد ، در تاریخ ۵۴/۱۲/۱۷ - یعنی تقریباً سه هفته بعد از ورود به بخش - تصمیم به عمل جراحی گرفته شد . قسمتهای نکروزه انگشتان دست راست برداشته شد و پیوند پوستی در ناحیه شکم انجام گرفت (شکل شماره ۴ و ۵) .

بعد از عمل جراحی طفل دچار آنمی شد و دوبار تزریق خون نزد وی انجام گرفت .

پیوند پوست موفقیت آمیز بود و طفل در آخرین روزهای اقامت در بخش دچار آبله مرغان شد و بالاخره در تاریخ ۵۴/۲/۸ پس از ۹ هفته اقامت در بخش با وضع عمومی خوب (وزن ۷ کیلو - گرم) با فرمول شمارش طبیعی و سرعت سدیما تاسیون طبیعی - ۱۱ میلی متر در ساعت اول - مرخص گردید .

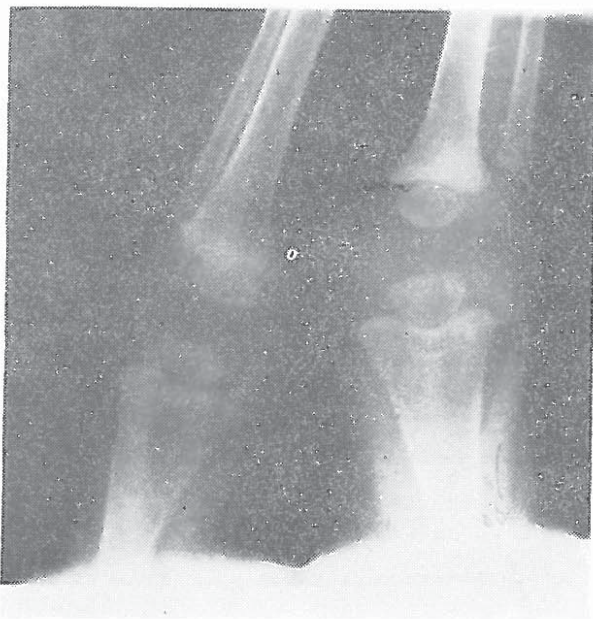
در تاریخ ۵۴/۳/۱۲ دوماه پس از مرخص شدن ، کودک بعلت ورم و محدودیت حرکات زانوها به بیمارستان مراجعه کرد و بستری شد (شکل شماره ۶) .

رد شد.

رفلکسهای آشیل در هر دو طرف طبیعی بودند. هیپوتونی مختصری در اندامها وجود داشت ولی قدرت عضلانی طبیعی بنظر میرسید. مفاصل میچ پاوران ومفاصل اندامهای فوقانی کاملاً طبیعی بودند. در امتحان احشائی قلب وعروق نکته مرضی وجود نداشت. از نظر بالینی تشخیص يك عارضه التهابی سینوویال هر دو زانو از نوع آرتریت روماتوئیده طرح شد. درین آزمایشها:

سرعت سدیمان تا سیون در ساعت اول ۸۰ میلی متر، تست مانتو منفی، هموگلوبین ۱/۸ و هماتوکریت ۲۸ درصد بود. فرمول شمارش ۱۶۴۰۰ گویچه سفید - با ۳۵ درصد نوتروفیل، ۶۲ درصد لنفوسیت، ۳ درصد مونوسیت هیپوکرمی، انیزوسیتوز گزارش شده است.

در رادیوگرافی زانو، سطوح مفصلی وقوام استخوانی کاملاً طبیعی بود و نشانه های آرتریت چرکی دیده نمیشد (شکل ۷).



شکل (۷) - احمد-ح. : رادیوگرافی مفاصل زانو، تورم مفاصل با ارجحیت در سمت چپ.

تست لاتکس وجستجوی سلول L.E. در خون منفی بود. در مایع سینوویال وتست لاتکس هر دو مثبت گزارش شده است. قند مایع مفصلی ۶۰ میلی گرم درصد، پروتئین ۲۲۱۳ میلی گرم درصد، سلول سفید ۶۰۰۰ در میلی متر مکعب با ۹۵٪ لنفوسیت و ۱۰٪ پولی نوکلئر و گویچه قرمز ۷۵۰۰۰ در میلی متر مکعب؛ کشت مایع مفصلی منفی بود. آهن سرم ۳۵ میکروگرم درصد TIBC=۲۹۰ گزارش شده است. الکتروفورز پروتئین های خون نتیجه زیر را نشان داد: آلبومین ۲۸٪، ۲٪ = آلفایک ۱۹٪ = آلفادو ۱۷٪ = بتا ۳۰٪ = گاما. در بیوپسی سینوویال بافت سینوویال با واکنش التهابی تحت



شکل (۶) - احمد-ح. : آرتریت مفاصل زانو با ارجحیت در سمت چپ.

در آزمونیکه هنگام ورود به بیمارستان بعمل آمد. سن طفل ۸ ماه و وزن وی ۷/۵ کیلوگرم بود. تاریخ شروع گرفتاری مفصلی دقیقاً معلوم نیست ولی امر مسلم اینکه طفل بدون گرفتاری مفصلی و با سدیمان تا سیون طبیعی از بیمارستان مرخص شده بود.

در امتحان اول کمی رنگ پریده بنظر میرسید ولی - حال عمومی او رضایت بخش بود و تب نداشت؛ تورم مفصل زانوی چپ بیشتر از زانوی راست بود. ورم مفصل بالاتر از کشکک و پائین تر از آن کشیده میشد؛ این ورم کاملاً نرم بود و پوست این ناحیه کمی گرم تر از ناحیه مقابل بنظر میرسید. ورید های سطحی ناحیه مفصل نمایان بودند، شوك رتول مثبت بود و مایع فراوان در مفصل وجود داشت. حرکات فلکسیون و اکستانسیون بعلت درد محدود بنظر میرسیدند. این محدودیت بیشتر در روی حرکات اکستانسیون بود. حرکات روتاسیون خارجی و داخلی نیز محدود بود. آتروفی عضلانی و فلج اعصاب وجود نداشت؛ در طرف راست ورم زانو کمتر از طرف چپ بود و گرمی و قرمزی نداشت.

حرکات فلکسیون طبیعی و حرکات اکستانسیون محدود بود و چون قسمتی از پوست سطح قدامی ران راست در زمان بستری شدن اول برای پیوند بکار رفته بود و جای زخمی در این ناحیه وجود داشت - مسئله محدودیت حرکت بدلیل این جای زخم مطرح گردید؛ ولی بدلیل محدودیت حرکت اکستانسیون این فرضیه

حاد و مزمن دیده شد و در سطح آن در بعضی نقاط لخته های خون وجود داشت .
واکنش گرانولی و ندولهای روماتیسمی وجود نداشت (شکل ۸) .



شکل (۸) - احمد ح . : منظره ذره بینی نسج سینوویال .

یافته های اصلی امتحان مغز استخوان عبارتند از :

افزایش سلول های لاریتو نورمو بلاست ها ، نسبت $\frac{\text{میلوئید}}{\text{اریتروئید}} = \frac{۲}{۱}$ و مگا کاریوسیت ها بمقدار کافی .

در امتحان مجدد خون محیطی لنفوسیتوز با آنمی نوع هیپو کرم میکرو سیتوز پوئی کیلو سیتوز و پوئی کروماتوفیلی گزارش شده ، تعداد پلاکت ها طبیعی بودند . مجموعه این مطالعات در حدود یکماه طول کشید و طفل ، درمانی در این موقع دریافت نمی کرد .

در طول این مدت گاهی گاهی کودک دچار تب نسبتا شدید میشد (۳۹ - ۳۸) و تغییر عمده ای در تورم و محدودیت حرکات مفصلی وی بوجود نیامد .

از تاریخ ۵۴/۴/۱۲ فیزیوتراپی مفاصل همراه با درمان سالیسیلات - بمقدار ۱۰۰ میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بدن - شروع شد . سه روز بعد (۵۴/۴/۱۵) تورم مفصل زانوی چپ بصورت قابل ملاحظه ای کاهش پیدا کرد و محدودیت حرکات تا حدی برطرف شدند .

در تاریخ ۵۴/۴/۱۶ سرعت سدیمان تاسیون به ۲۰ رسید و بهبودی قابل توجهی از نظر مفصلی دیده شد ؛ در روزهای بعد ، بیمار تب نداشت و نشانه های مفصلی بتدریج رو به بهبود گذاشت .

در تاریخ ۵۴/۴/۳۰ سرعت سدیمان تاسیون به ۱۰ میلی متر رسید ؛ اشتها بهتر شد و بالاخره کودک با وزن ۸ کیلو گرم با درمان آسپیرین مرخص گردید . درمان با آسپیرین در حدود سه هفته بعد از مرخص شدن قطع گردید . درد ، تورم و محدودیت حرکات مفصلی از بین رفته ولی فیزیوتراپی ادامه داشت .

در تاریخ فوق ، طفل در سن ۲۰ ماهگی مورد معاینه قرار گرفت . وضع عمومی از نظر رشد جسمانی (قد - وزن - دورسر) در حد طبیعی بودند . تکامل دندانها طبیعی بود ، محل آمپوتاسیون دست راست و جای زخم مربوط به پیوندها ، بدون عارضه بخصوص باقی بود .

گرفتاری مفصلی طفل ، یکماه بعد از مرخص شدن از بخش کاملاً برطرف شده و از آن بعد هرگز عود نکرده بود . امتحان عصبی طبیعی بود فقط اندامهای تحتانی کمی هیپوتون بنظر میرسیدند . کودک از سن ۱۸ ماهگی قادر بود بایستد و در سن ۲۸ ماهگی می توانست راه برود . تأخیر در راه رفتن تنها نکته مرضی قابل گزارش است .

بحث :

نشانه های انعقاد منتشر داخل رگی که به اسامی دیگر ، بویژه سندرم دفیبریناسیون و کو آگولوپاتی مصرفی نیز نامیده میشود ، معلول تشکیل لخته در عروق کوچک بدن است . این پدیده در سایر بیماریهای گوناگون دیده شده است که نتیجه آن مصرف بیش از حد عوامل انعقادی و بنابراین تمایل به خونریزی میباشد .

در طب کودکان ، عفونتهای شدید و بویژه سپتیسمی های گرام منفی و همچنین کم آبی های پیشرفته متعاقب اسهال و استفراغ ، دوعلت اصلی این سندرم میباشد . ولی گاهی بیماریهای دیگر علت تشکیل سندرم DIC هستند که میتوان بطور خلاصه بقرار زیر رده بندی کرد :

۱- بیماریهای عفونی ، میکروبی ، ویروسی و حتی انگلی (مالاریا) .

۲- حالت شوک ، بویژه متعاقب اسهال و استفراغ .
۳- در نزد نوزاد اشکالات زایمانی و نشانه های تنفسی .

۴- لوسمی و بیماریهای بدخیم دیگر .

۵- از علل مختلف دیگر ، انعقاد منتشر داخل عروقی نزد کودکان ، همولیز داخل عروقی ، همانژیوم ژانت ، پورپورا فولمینانت ، سندرم همولیتیک اورمیک ، ترومبوزیک ترومبوسیتوپنیک پورپورا ، شوک بدلیل خونریزی ، ضربه ، سوختگی ، عوارض جراحی ، مارزدگی ، سپروز ، آمیلوئیدوز را باید نام برد .

در طب بزرگسالان نظیر : کارسینوما ، هیپرتانسیون بدخیم ، هیپرتانسیون ریوی ایدیوپاتیک ، جفت سرراهی ، سقط عفونی ، حبس جنین مرده ، مول هیدانتی فورم ، ممکن است باعث بروز سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی بشوند (۳) .

انعقاد منتشر داخل عروقی را گاهی در شرایط کاملاً استثنائی - نظیر پیوند کلیه یا پیوند کبد - و همچنین در خلال آمبولیهای چربی و یا بعد از خوردن سموم و همچنین در ضمن واکنش آنافیلاکتیک نیز گزارش کرده اند (۴-۵) .
در بیماریهای اتوایمون نظیر لوپوس سیستمیک ، پری-

دوم چون سیستم رتیکولو آندوتلیال قبلاً اشباع شده و عوامل انعقادی که این بار آزاد شده‌اند، بوسیله سیستم رتیکولو آندوتلیال از گردش خون خارج نمی‌شوند و انعقاد داخل رگی منتشر و معمولاً کشنده بوجود می‌آید. اگر قبل از تزریق اول سیستم رتیکولو آندوتلیال را با تجویز موادی نظیر: کورتیکواستروئید و یا محلول آبی Trypan و یا Thorotrast مهار کنند، خرگوش با همان تزریق اول در اثر شوک میمیرد. همچنین اگر قبل از تزریق دوم بخرگوش هپارین و یا استرپتوکیناز تزریق شده باشد حیوان زنده میماند.

در تجربیات بالینی سبتي‌سمی‌های گرام منفی را معادل پدیده‌های شوک‌آرتزمن میدانند؛ بدین معنی که بیماری زمینه‌ساز، در مرحله اول سبب افزایش انعقاد شده و تاحدی سیستم رتیکولو آندوتلیال را مهار می‌کند. سبتي‌سمی در این زمینه مثل تزریق دوم در تجربیات حیوانی اثر کرده و انعقاد داخل عروقی بوجود می‌آید.

مراحل مختلف بیولوژی انعقاد درون رگی تاحدی روشن شده است.

شرایطی که قبلاً بیان اشاره شد (برخورد آنتی ژن آنتی کور و ویروس باکتری، آنوکسی، استازخونی، آنزیمهای پروتئولیتیک و اسیدوز و تجویز خون ناسازگار، مواد حاصل از تومرها، شوک قلبی) سبب ضایعات آندوتلیوم عروق کُرچک می‌گردند و ممکن است مقداری ترومبو پلاستین و آنزیمهای پروتئولیتیک که در اثر اگرگاسیون موضعی پلاکتها بوجود آمده در گردش خون وارد شود. بعد از طی مراحل انعقادی در حضور ترومبین فیبرینوژن به فیبرین منومر تبدیل میشود و فیبرین منومر در حضور فاکتور XIII (FSF) بشکل پولیمر درمی‌آید و در عروق رسوب می‌کند.

عوامل دیگری مانع از این فعل و انفعال میشوند (۷):
— کبد ترومبو پلاستینهای نسجی و اشکال اکتیوفاکتورهای XI و IX را از جریان خون خارج می‌کند.

— افزایش سرعت جریان خون — بعلت کاهش غلظت فاکتورهای فعال — مانع از تبدیل پروترومبین به ترومبین میشود.

— عوامل خونی دیگر پیش قدمهای ترومبین را مهار میکنند.

— بعد از تشکیل ترومبین، موادی با اسم آنتی ترومبین اثر آنرا خنثی می‌کند.

— وجود ذرات حاصل از تجزیه فیبرینوژن Fibrinogen Spilt Product مانع از عمل ترومبین می‌گردد و همچنین خود ترومبین در بعضی از نسوج جذب شده خنثی می‌گردد. در پلاسما مواد پروتئینی ویژه‌ای با اسم پلاسمینوژن وجود دارند که در نتیجه عوامل فعال کننده تبدیل به پلاسمین با فعالیت پروتئولیتیک می‌گردند. مراحل تشکیل و تجزیه فیبرین در **تابلوی شماره (۱)** خلاصه شده است (۲).

آرتريت نودوزا، گلو مریولونفریت و واسکولیت آلرژیک حاد، که گاه انعقاد داخل عروقی منتشر دیده شده است (۴).

در حقیقت در طب کودکان شایعترین بیماریهایی که انعقاد درون رگی در آنها دیده میشود، عفونتها میباشد که گاهی با علائم گوارشی بصورت اسهال و استفراغ همراه می‌گردند.

در یکی از بیمارستانهای ایالت متحده آمریکا که ۷۰۰۰ طفل در سال در آن بستری میشوند ۴۸ کودک مبتلا به انعقاد منتشر داخل عروقی در عرض ۱۶ ماه تشخیص داده شد (۱). ۶۰ درصد بیماران کمتر از یکماه ۱۲/۵٪ بین ۱-۱۲ ماه ۲۷/۵ درصد بیشتر از ۱۳ ماه داشتند.

در این بیماران زمینه‌های ایجاد DIC بقرار زیر بوده‌اند:

عفونت ۳۲ مورد (گرام مثبت ۴ مورد گرام منفی ۲۸ مورد، سندرم همولیتیک اورمیک ۳ مورد، عمل جراحی ۳ مورد، آنمی داسی شکل ۲ مورد، بیماری مادرزادی قلب دو مورد، لوسمی ۳ مورد، آنوکسی داخل رحمی ۲ مورد، شنت مغزی (وانتريکولوژوگولر) یک مورد).

کودک ضرب دیده یک مورد، همانژیوم کلونو یک مورد، آبله مرغان یک مورد، در سایر آمارها نیز مهمترین عامل DIC کودکان عفونت میباشد و اجرام گرام منفی بمراتب بیشتر از اجرام گرام مثبت مسئول این عارضه بشمار می‌روند.

دو مین عفونتهای باکتریائی مننگوکوک، از نظر شیوع در ردیف اول است و اجرام دیگر عبارتند از: اشریشیا کولی، الکالسانس پسودومونا، کلبسیلا، پاستورلا، استرپتوکوک، بتاهمولیتیک هموفیلوس، انفلوآنزا و استافیلوکوک. در بین عوامل ویروسی، آبله مرغان و اکسین، آبله، سرخجه، هرپس، ویروس سی‌تومگال آنکلوژیون را میتوان نام برد (۵).

هیپاتیت و اسهالهای استافیلوکوکسیک در بین عوامل اتیولوژیک ذکر شده‌اند (۸).

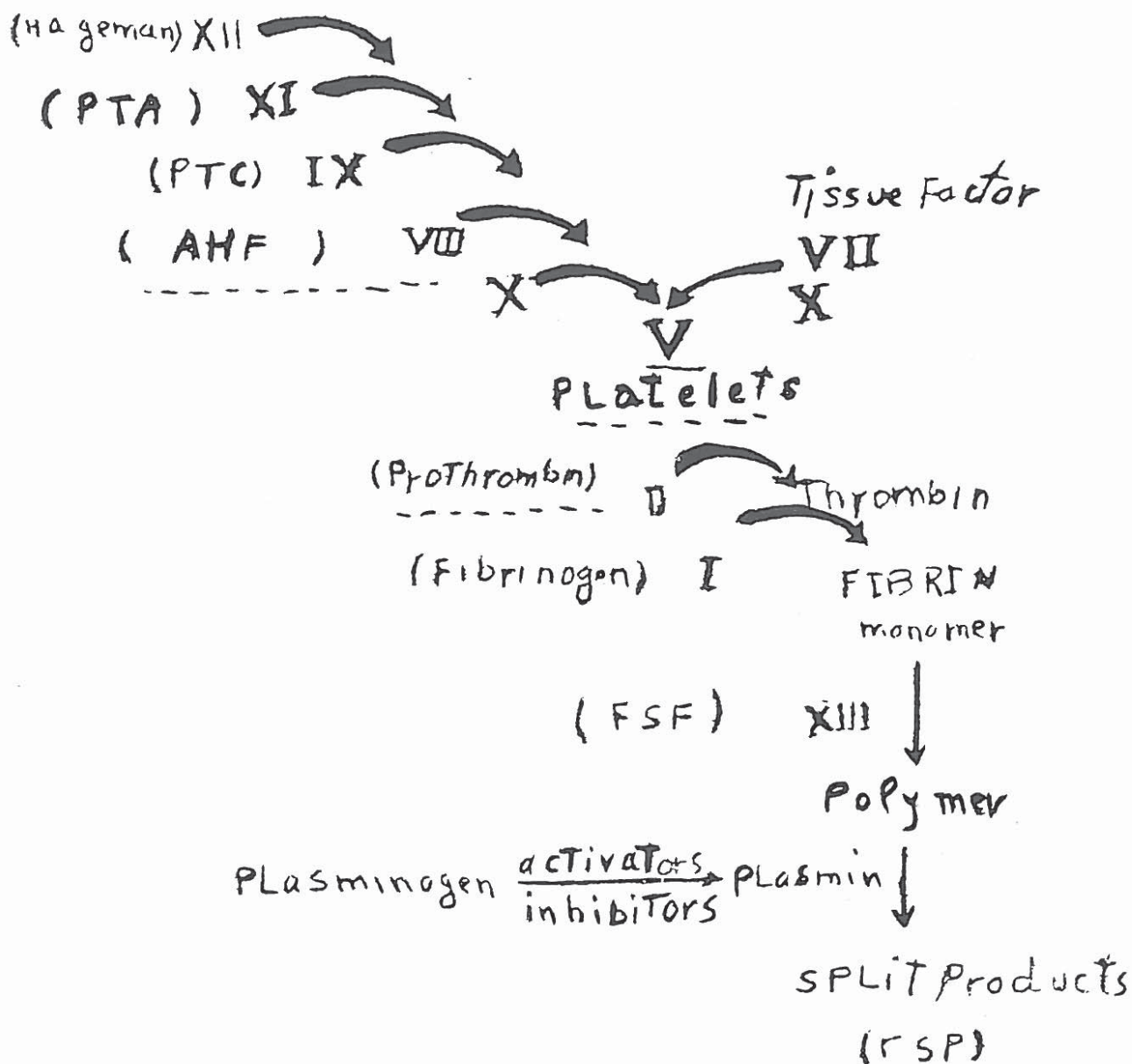
علت شیوع DIC را در زمینه عفونتهای گرام منفی، مربوط به پدیده شوک آرتزمن میدانند.

Sanarelli و Schwartzman (۶)، دوبار با صله ۲۴ ساعت از راه داخل رگی، ماده حاصل از کشت باسیلهای گرام منفی را (آندوتوکسین) بخرگوش تزریق کردند و خرگوش در اثر یک شوک غیر قابل برگشت تلف شد.

در کالبد گشائی حیوان خون ریزی‌های منتشر — بویژه در کبد و طحال و کلیه‌ها — وجود داشت و در شریانهای کوچک رسوب فیبرین دیده شد. بایک تزریق آندوتوکسین از راه داخل رگی به حیوان، تعداد چند هسته‌ای‌ها و پلاکتها و همچنین مقدار فیبرینوژن کاهش پیدا میکند و فیبرین در عروق کوچک ریه‌ها و کبد و طحال و عضلات رسوب مینماید. این پدیده را مربوط به افزایش انعقاد خون در اثر تحریک عوامل انعقادی میدانند. تصور میکنند که در این مرحله سیستم رتیکولو آندوتلیال قادر به جذب این مواد میباشد. در تزریق

۲۲

contact
endothelial damage



(تابلوی شماره ۱)

میدانند.

۳- آنمی : ممکن است که آنمی - که قبلاً وجود داشته است - تشدید شود و با بدلیل خونریزیهای مختلف بوجود آید. گاهی نشانه‌هایی از همولیز بصورت تب، یرقان، کمردرد، خستگی و رنگ پریدگی وجود دارد.

۴- ترومبوز : در اغلب موارد با وجود انتشار ترومبوزهای عروقی نشانه‌های بالینی کمی وجود دارد. ترومبوزهای عروق بزرگ بندرت دیده میشود. معمولاً در این موارد بیماری عروقی وجود دارد. در بعضی از بیماران نشانه‌های غیر-مستقیم ترومبوزهای احشائی و مغزی بصورت : تشنج و اغماء دیسپنه حاد و سیانوز، درد شکم، اولیگوری مشاهده شده است.

گاهی بعد از سپری شدن مرحله حاد، عوارضی بصورت نکروز کورتیکال کلیه، نارسائی هیپوفیز و غده فوق کلیوی بوجود میآید.

ضوابط تشخیص سندرم DIC بر پایه مشاهدات بالینی و یافته‌های آزمایشگاهی استوار است. اخیراً Oski و Whaun ارزش هر نشانه را با نمره تعیین کرده و Score زیر را بدست آورده‌اند (۱) :

۱- مشاهدات بالینی :

- ۱ - زمینه عفونت
- ۱ - خونریزی، پتشی
- ۱ - گانگرن
- ۱ - ترومبوز

۲- یافته‌های آزمایشگاهی :

- ۲ - آنمی گلبولهای قرمز فراگمانته
- ۲ - ترومبوسیتوپنی کمتر از ۱۵۰۰۰
- ۲ - افزایش (FSP) در سرم بیشتر از $\frac{1}{4}$
- ۱ - افزایش زمان PTT
- ۱ - افزایش زمان P.T
- ۱ - کاهش فاکتور V کمتر از ۵۵%
- ۰/۵ - افزایش فاکتور V بیشتر از ۱۲۵%
- ۱ - کاهش فاکتور VIII کمتر از ۵۰%
- ۰/۵ - افزایش فاکتور VIII بیشتر از ۷۵%
- ۱ - کاهش فیبرینوژن کمتر از ۲۰۰ میلیگرم درصد
- ۰/۵ - افزایش فیبرینوژن بیشتر از ۴۰۰ میلیگرم درصد
- ۰/۵ - کاهش فاکتور II کمتر از ۷۵%

موقعی تشخیص سندرم DIC را میتوان قبول کرد که جمع نمرات از ۷ تجاوز کند. یکی از محسنات این سیستم، ساده بودن آن و تعیین ارزش نسبی تستهای آزمایشگاهی است.

در بین آزمونهای فوق تعیین غلظت FSP باروش ساده‌ای بنام ترومبولکوتست (Thrombocytocrit) امکان پذیر است (۹).

تشخیصهای افتراقی سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر با چندین بیماری مطرح است :

فاکتور X در حضور فاکتور V و مواد چربی و پلاکت

سبب تبدیل پروترومبین به ترومبین میگردد. در اثر تجزیه فیبرینوژن بوسیله پلاسمین ذرات کوچکی از آن جدا میشود و قسمت عمده ای از مولکول فیبرینوژن با اسم فراگمان X باقی میماند.

سپس این جزء نیز بوسیله پلاسمین به ذرات دیگری با اسم ذرات Y و ذرات D تبدیل میگردد.

ذرات D دوباره تجزیه شده و از تجزیه آن يك ذره E و يك ذره D بوجود میآید. بعبارت دیگر در آخرین مرحله تجزیه فیبرینوژن يك ذره E و دو ذره D و پلی پپتیدهای مختلف بوجود میآید.

اجزاء فوق میتوانند با هم یا با مونومرهای فیبرین و یا فیبرینوژن ترکیب شده کمپلکس محلول بوجود بیاورند که تبدیل به فیبرین ژل میگردد.

این فیبرین ژل ممکنست از ترکیب مونومرهای فیبرین نیز بوجود آید. از ترکیب ذرات D و E نوعی پلی مر غیر طبیعی فیبرین تولید میشود. از طرف دیگر کمپلکسهای تشکیل شده و مونومرهای فیبرین با ترومبین ترکیب شده و مثل ماده ضد-ترومبین اثر میکنند.

بطور خلاصه دو نوع مکانیسم در جهت عکس سیستم فعال شدن انعقاد خونی فعالیت میکنند؛ مکانیسم اول رامهارکننده‌های سیستم ترومبین و مکانیسم دوم را مواد حاصل از تجزیه فیبرین تشکیل میدهند.

امروزه باروشهای ایمونولوژیک و شیمیائی میتوان بوجود کمپلکسهای مونومر فیبرین و اجزاء X، Y، E و D در خون پی برد (۶).

شدت سندرم DIC به چند عامل بستگی دارد (۳) :

- ۱- کمیت و کیفیت عوامل تحریک کننده انعقاد.
 - ۲- بیماری زمینه ساز.
 - ۳- وضعیت عروق بدن در زمان شروع انعقاد.
 - ۴- سرعت و شدت فعالیت سیستم فیبرینولیتیک.
- مدت سیر سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر، از چند ساعت تا چند روز و حتی چندین هفته گزارش شده است. اشکال تحت حاد و مزمن در طب بزرگسالان در جریان بیماریهای بدخیم و احتباس داخل رحمی جنین مرده دیده شده است.

DIC کودکان معمولاً سیر حاد دارد و نشانه‌های بالینی آن علیرغم عوامل اتیولوژیک مختلف آن تاحدی یکنواخت بوده و مهمترین آنها بشرح زیر است :

۱- خونریزی معمولاً بصورت پتشی یا اکیموز و ندرتاً بصورت خون ریزیهای شدید میباشد. معمولاً خونریزی از محل تزریقات یا محل کاتدان جلب توجه میکند.

۲- کاهش فشارخون که ممکن است متوسط و یا شدید، زود گذر و یا پایدار باشد. حالت شوک معمولاً در اشکال حاد DIC دیده میشود و به درمانهای کلاسیک مقاوم است. انعقاد داخل عروقی منتشر را یکی از مهمترین علل شوک غیر قابل برگشت

لذا بهتر است قبل از تجویز این داروها با دادن هپارین، مکانیسم کوآگولاسیون را در نزد بیمار مهار کرده باشیم.

در مورد تجویز مواد مهار کننده فیبرینولیز (EACA) یا EPSILON AMINO CAPRONIC ACID چون این مواد سبب افزایش رسوب فیبرین در عروق و تشدید وضع بیمار میگردند در انعقاد منتشر داخل عروقی مورد استفاده قرار نمیگیرند (۷)؛ مگر اینکه تشخیص فیبرینولیز اولیه مطرح شود. درمان با هپارین یکی از مهمترین روشهای درمانی سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی بوده که بمقدار یک میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بدن - هر ۴ ساعت - از راه ورید تجویز میشود. این درمان بعد از تستهای لازم برای بررسی انعقاد شروع میشود و تا موقعی که تستهای انعقادی طبیعی نشده اند و بیماری اولیه از بین نرفته است، ادامه پیدا میکند؛ بعبارت دیگر طول مدت درمان مشخص نیست (۲). در موارد نارسایی کلیوی چون خطر احتباس هپارین در بدن وجود دارد این داور را با دوز کمتری باید تجویز کرد. هر چند که درمان با هپارین از نظر فیزیوپاتولوژی صحیح بنظر میرسد ولی نتایج آن در آمارهای مختلف یکسان نیست (۱۵). عده ای، هپارین را قبل از شروع سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر و در بیماریهائی نظیر مننگو گو کسمی - که خطر انعقاد داخل عروقی منتشر در آنها زیاد است - تجویز میکنند. عده دیگر در مواردی که علائم شوک وجود دارد و خطر انعقاد داخل عروقی منتشر در پیش است، این درمان را صلاح میدانند. عده ای معتقدند موقعی که شوک در بیمار ظاهر شد درمان با هپارین موثر نیست و هپارین را باید موقعی شروع کرد که علامتهای هیپوتانسیون وجود نداشته باشد. بعبارت دیگر نحوه و نتیجه دقیق تجویز هپارین در سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی معلوم نیست ولی گاهی نتایج درمانی آن قابل توجه است (۳-۸).

نزد بیماری که در این مقاله معرفی شده، شرایط ایجاد و نشانه های بالینی و اغلب نشانه های آزمایشگاهی سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی وجود داشته است.

SCORE و طبق روش WHAUN و OSKI به ۱۵ میرسد. در بین عوامل ایجاد کننده انعقاد منتشر داخل عروقی کم آبی و اسیدوز شدید بیمار نقش مسلمی دارند، هر چند که کشت خون و کشت مدفوع و ادرار منفی بود. چون بیمار قبلاً آنتی - بیوتیک دریافت کرده است نمی توان سببی سمی با اجرام گرام منفی را در ضمن گاستروآنتریت رد کرد. نکته جالب دیگر نتایج بسیار خوب درمان، با در نظر گرفتن شدت و وسعت ترومبوز های عروقی می باشد. لازم به تذکر است که بیمار هرگز کلاپس نداشت و درمان قبل از مرحله کلاپس شروع شد.

- گرفتاری مفاصل زانو - ۱/۵ ماه بعد از انعقاد منتشر داخل عروقی - چند سؤال راجع به کیفیت ضایعه مفصلی و روابط احتمالی آن با سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی را مطرح میکند؛ نشانه های بالینی بصورت تورم، درد، گرمی و اتساع عروقی و یافته های آزمایشگاهی - بصورت افزایش سرعت سدیمنتاسیون

- هپاتیت حاد و نکروز حاد کبدی (سندرم REYE) با کاهش فیبرینوژن و فاکتور V و II و پلاکت ها همراه است و ممکن است FSP بعلاوه افزایش سیستم فیبرینولیتیک افزایش پیدا کند ولی در بیماریهای کبدی فاکتور VIII همیشه طبیعی است در حالی که در DIC معمولاً کمتر از طبیعی میباشد.

- گاهی اورمی شدید با کاهش پلاکت افزایش زمان پروترومبین و ترومبین و افزایش FSP همراه میگردد. ولی فیبرینوژن و فاکتور V و VIII در حد طبیعی میماند.

- عفونت های مختلف به ویژه مننگو گو کسمی، تب کوه های روکی همچنین برخی از بیماریهای ویروسی با ترومبو - سیتوینی و افزایش زمان پروترومبین بدون اختلال سایر عوامل انعقادی همراه هستند. در این موارد اندازه گیری فیبرینوژن و زمان ترومبین برای تمیز DIC ضروری است.

- در سیر کاردیوپاتی مادرزادی سیانوژن، گاهی اختلالات انعقادی مانند: افزایش زمان سیلان، کاهش پلاکت ها، افزایش زمان پروترومبین و زمان لیزو گلوبولین Euglobuline دیده میشود که از چارچوب سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر خارج است؛ ولی باید گفت که ممکن است کاردیوپاتی کوئتزیتال سیانوژن با سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر واقعی همراه شود.

-- ترومبو سیتوینی و پیدایش ذرات حاصل از تجزیه فیبرین در بعضی از بیماریهای غیر از سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر - گزارش شده است؛ مانند بیماریهای کلیوی، سندرم همولیتیک اورمیک، پورپورای ترومبو سیتوپنیک ترومبوتیک.

- فیبرینولیز اولیه در کودکان کاملاً استثنائی است و در بعضی از بیماران کبدی دیده شده است. این پدیده بدلیل آزاد شدن عوامل فعال کننده فیبرینولیز در اثر ضایعات کبدی به وجود می آید و در نتیجه آن فیبرینوژن کاهش پیدا کرده و ذرات FSP در سرم پیدا میشود. در نتیجه اثر مستقیم آنزیمهای پروتئولیتیک (حاصل از آنسرخ کبدی) فاکتور V و VIII کاهش پیدا میکنند ولی مقدار پلاکت ها طبیعی است. هر چند که فیبرینولیز اولیه به شدت سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر نیست ولی چون درمان با هپارین خونریزیهای حاصل از فیبرینولیز اولیه را تشدید می نماید تمیز این دو عارضه از هم حائز اهمیت است.

از نظر درمانی تمام مؤلفین تاکید میکنند که مهمترین درمان انعقاد داخل عروقی منتشر درمان بیماری اولیه - یعنی مبارزه با عفونت، حالت شوک، حالت اسیدوز - تصحیح اختلالات الکترولیتی میباشد (۲-۳-۴-۵-۷).

در موارد حاد خون و پلاسما، فیبرینوژن و تزریق پلاکت ممکنست مورد استفاده قرار گیرند ولی باید گفت که این موارد - به ویژه فیبرینوژن - مواد لازم برای انعقاد داخل عروقی را وارد بدن می کنند و ممکنست انعقاد داخل عروقی را تشدید نمایند.

کم خونی بیمار بیشتر مربوط به آنمی التهابی میباشد ولی با در نظر گرفتن سابقه بیماری و وجود خونریزیهای مکرر، تشخیص کم خونی ناشی از فقر آهن را نمیتوان کاملاً رد کرد.

درپولی آرتريت روماتوئید، سرعت سدیماتاسیون افزایش نشان میدهد و در بیمار معرفی شده ۸۰ میلی متر در ساعت اول بوده است. این افزایش همراه با تغییر الکترو فورز پروتئین های خون و به ویژه افزایش گاما گلوبولین می باشد (۱۱-۱۴-۱۶). امتحان مایع مفصلی **احمد ح.** افزایش سلولهای چند هسته ای و ازدیاد پروتئین های مایع مفصلی و مثبت بودن فاکتور روماتوئید را نشان داده در حالیکه کشت آن منفی بوده است. این تغییرات از خصوصیات مایع مفصلی پولی آرتريت روماتوئید می باشد (انواع پوریفرم) (۱۰-۱۲) جستجوی فاکتور روماتوئید در خون **احمد ح.** منفی بود؛ این امر باعث تعجب نیست چون فاکتور روماتوئید در سرم ۱۵-۲۰ درصد کودکانی که بشکل مزمن بیماری مبتلی می باشند نمیتوان پیدا کرد (۱۱). و اما وجود فاکتور روماتوئید در مایع مفصلی یکی از ویژگی های پولی-آرتريت روماتوئید می باشد که مثبت بودن آن در نزد بیمار ما حائز اهمیت فراوان است. وجود این فاکتور در آرتروپاتیهای غیر روماتوئید کاملاً استثنائی میباشد (۱۷).

درپولی آرتريت روماتوئید افراد بالغ، یافته های آسیب شناسی دارای اهمیت تشخیصی است و مهمترین تغییرات ذکر شده عبارتند از: افزایش ویلوژیته های سینوویال، افزایش سلولهای سینوویال در لایه **SYNOVIOCYTES**، تکثیر سلولهای بافت همبند نظیر هیستوسیت و فیبروبلاست، نکروز فیبرینوئید و تکثیر مویرگهای سینوویال. مجموعه این علائم در پانوس **PANOUS** پولی آرتريت روماتوئید وجود دارد. وجود سه علامت از مجموعه فوق، تشخیص آرتريت روماتوئید را تأیید میکند (۱۹). در طب کودکان بیوپسی سینوویال اهمیت تشخیص چندانى ندارد. مهمترین ارزش این آزمایش تمیز آرتريت روماتوئید از برخی بیماری های مفصلی نظیر: آنژیوم، آرتريت سلی باچرکی و یا بعضی بیماری های سیستمیک نظیر لوپوس میباشد (۱۱). در اغلب موارد بیوپسی سینوویال فقط يك سینوویت التهابی تحت حاد یا مزمن را نشان میدهند (۸). و این یافته ها در پیش **احمد ح.** وجود داشت. وجود مواد منعقد شده در روی سینوویال شاید بدلیل خونریزی داخل مفصلی در جریان DIC بوده ولی همانگونه که خواهیم دید با احتمال زیاد به آرتريت التهابی بیمار ارتباطی ندارد.

مجموعه نشانه های بالینی و آزمایشگاهی بیمار معرفی شده، گروهی از بیماری هایی را که در تشخیص افتراقی آرتريت روماتوئید ذکر میکنند و تشخیص افتراقی آنها از آرتريت روماتوئید را لازم میدانند رد می کند:

آرتريت بیماری های مزمن دستگاه گوارش، رتیکولوز.

افزایش گاما گلوبولینما- بايك آرتريت التهابی مطابقت دارد. چون گرفتاری دو مفصل در کار بود بنابراین بیمار مبتلا به اولیگو-آرتريت التهابی میباشد. سالها پیش دو شکل اصلی ازپولی آرتريت کودکان، یکی همراه با نشانه های عمومی (سیستمیک) به اسم بیماری STILL و دیگری باروند کند همراه با انکیلوز و تغییر شکل مفاصل با اسم پولی آرتريت پیش رونده شرح داده شده است. در سالهای اخیر شکل سوم بیماری که در آن تعداد مفاصل مبتلا کمتر از چهار عدد می باشد، بنام مونو آرتريت یا اولیگو آرتريت-روماتوئید شناخته شده است. و این مسئله که آیا هر سه شکل يك اتیولوژی دارند؛ اتیولوژی های مختلف مورد بحث است (۱۲).

در ۱/۴ موارد بیماری بشکل مونو یا اولیگو آرتی کولر تظاهر میکند (۱۳). علیرغم کوشش های فراوان برای بدست آوردن آزمونهای آزمایشگاهی اختصاصی، هنوز تشخیص آرتريت روماتوئید بر پایه نشانه های بالینی استوار است و هیچ کدام از تستهای آزمایشگاهی ارزش واقعی ندارند. جستجوی فاکتور روماتوئید در خون در اشکال پولی آرتیکولر با روند کند فقط در ۱۵ تا ۲۰ درصد موارد، مثبت گزارش شده است (۱۱-۱۲-۱۳). نشانه های بالینی و آزمایشگاهی اهمیت یکسان ندارند و **HELLSTRON** نشانه های اصلی و فرعی (ماژور و مینور) را چنین توصیف کرده است (۱۴):

نشانه های اصلی

- آرتريت التهابی لا اقل يك مفصل، بمدت حداقل شش هفته و بطور مداوم.
- گرفتاری چند مفصل بمدت لا اقل شش هفته بطور مداوم.
- وجود فاکتور روماتوئید.
- علائم رادیولوژیک مشخص
- نشانه های آسیب شناسی در بیوپسی سینوویال

نشانه های فرعی

- درد يك مفصل بطور مداوم بمدت حداقل سه ماه.
- سفتی صبحگاهی.
- ندولهای زیر جلدی.
- اریتم پولی مورف روماتوئید.
- ایروسیکلیت، اووئیت و کراتیت.

وجود دو علامت اصلی و یا يك علامت اصلی و دو علامت فرعی برای تشخیص آرتريت روماتوئید کافی است. **احمد ح.** يك علامت اصلی بالینی، بصورت گرفتاری پایدار مفاصل زانو ها - بمدت ۶ هفته - و يك علامت آزمایشگاهی اصلی، بصورت مثبت بودن فاکتور روماتوئید در مایع مفصلی داشته است. در بین یافته های آزمایشگاهی دیگر کم خونی یکی از نشانه های شایع پولی آرتريت روماتوئید میباشد و یکی از خصوصیات آن کاهش سرم و طبیعی بودن ضریب اشباع سیدروفیلی (**T.I.B.C**) می باشد که در بیمار ما وجود داشته است (۱۵-۱۷).

منتشر داخل عروقی ذکری از خونریزیهای مفصلی نشده و در هر حال برای خونریزی ها، ارزش بالینی قائل نیستند (۳).
دلیل دوم که قاطع تر بنظر میرسد عبارت از اینست که آترو-پاتی های بیماری های خون ریزی دهنده نظیر هموفیلی و بیماری فون ویلبران از دیر باز شناخته شده و سر بالینی آن ها بصورت آتروز مفاصل است که بایک پولی آتریت التهابی کاملاً متفاوت است (۱۱-۲۳).

از آنجائی که همیشه رابطه کانونهای عفونی با پولی آتریت-روماتوئید مد نظر بوده و در غالب بیماران، قبل از تشکیل پولی-آتریت، عفونت های مختلفی را گزارش کرده اند میتوان مسئله دوم را بصورت چگونگی رابطه عفونت اولیه بیمار و پولی آتریت وی مطرح ساخت (۱). ولی باید در نظر داشت که عفونتهای ذکر شده در پولی آتریت روماتوئید از نوع استرپتوکوک بتاهمولیتیک ویا ویروسهای مختلف نظیر: مایکوپلاسما، هپاتیت، سرخجه، می باشند و ذکری از اجرام گرام منفی نشده است (۲۲-۲۴).
به همین علت نمی توان درباره روابط سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی و پولی آتریت التهابی احمد ح. اظهار نظر قطعی کرد و فقط احتمالات زیر را باید در نظر گرفت:

- ۱- گاسترو آتریت بیمار علت عارضه ویروسی بوده و پولی-آتریت التهابی متعاقب آن ایجاد شده است.
- ۲- بیماری اولیه سبب تضعیف قوای ایمنی بدن شده سپس عامل ویروسی دخالت داشته است (۲۴).
- ۳- ترومبوزهای عروقی سبب ضایعات نسج سینوویال و بعنوان مبداء بیماری اتوایمون مفصلی بوده است ولی باید گفت که چنین وضعیتی را تا بحال گزارش نکرده اند (۲۲).

ها، سارکوئیدوز، نقرس، آگاما گلوبولینمی، سندرم رابتر، پولی-آتریت آئمی داسی شکل، پولی آتریت هپاتیت، پری آتریت-نودوز، پولی میوزیت، درماتومیوزیت، اسکلرودرمی، لوپوس، بیماری سل، آتریت های سپتیک و تومورهای سینوویال (۱۱-۱۲).

بطور خلاصه نزد بیمار ما دو علامت اصلی بیماری (پولی-آتریت پایدار و وجود فاکتور روماتوئید در مایع مفصلی) همراه با یافته های بیوپسی سینوویال، تشخیص اولیگو آتریت روماتوئید را مطرح میکند؛ درمان بیمار طبق روش متداول با سالیسیلات انجام گرفت و موفقیت آمیز بود (۱۱-۲۵-۲۱). عدم پیدایش نشانه های مفصلی جدید-دو سال بعد از حمله اول- باعث تعجب است چون اشکال زود گذر این بیماری فقط در اشکال سیستمیک آن گزارش شده است (۱۱-۱۲-۱۸) لذا امکان عود در سالهای آینده را نمی توان از نظر دور داشت. علت بوجود آمدن پولی آتریت التهابی در بیمار مورد بحث روشن نیست.

پولی آتریت روماتوئید معمولاً بعد از سن ۳ سالگی شروع میشود و وجود آن در سن ۸ ماهگی استثنائی میباشد (۱۱-۱۲-۱۳). بنا بر این قاعدتاً رابطه ای بین پولی آتریت طفل و سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر باید وجود داشته باشد. این طفل در ابتدای بیماری دچار گاسترو آتریت، کم آبی، اسیدوز بوده است ولیکن هیچیک از این عوامل را در پیدایش آتریت روماتوئید دخیل نمیدانند (۲۲).

در چارچوب سندرم انعقاد منتشر داخل عروقی، دو مسئله قابل بحث است: مسئله اول احتمال خون ریزی داخل مفصلی و تشکیل سندرم پولی آتریت متعاقب این خونریزی میباشد که به دو دلیل قابل قبول نیست: دلیل اول اینکه در سندرم انعقاد

خلاصه

شیرخوار ۶ ماهه با تشخیص سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر متعاقب اسهال، استفراغ، کم آبی اسیدوز، در بخش کودکان مرکزی پزشکی لقمان الدوله ادهم بمدت ۹ هفته تحت درمان قرار گرفت و علیرغم وسعت و شدت ترومبوزها و گانگرن انگشتان بهبودی پیدا کرده ولی شش هفته بعد از بهبودی سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر، دچار گرفتاری مفاصل زانو با تمام نشانه های بالینی و آزمایشگاهی و آسیب شناسی آتریت التهابی میگردد که برای بار دوم بمدت ۶ هفته در بخش بستری و با بهبودی نسبی از بخش مرخص میشود. امتحانات بالینی مکرر، بهبودی شیرخوار را پس از دو هفته مسلم میسازد.

بررسی نوشته های پزشکی در باره سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر از یکطرف و پولی آتریت کودکان از طرف دیگر نشان میدهد که نظیر این شرح حال در نوشته های پزشکی تا بحال ذکر نشده است. پولی آتریت بیمار معرفی شده با ضوابط تشخیصی پولی آتریت روماتوئید مطابقت دارد ولی چگونگی رابطه آن با سندرم انعقاد داخل عروقی منتشر معلوم نمی باشد.

**Arthrite inflammatoire subaigue survenue chez un
nourisson de six mois, au décours d'une
coagulopathie de consommation**

**MARANDIAN M.H., DJAFARIAN M., BEHVAD A.,
LESSANI M., KAMALI, A.**

Un nourisson de six mois a été hospitalisé dans le service de pédiatrie du C.H.U. de Logmandolhé-Adham pour: déshydratation, état septique, acidose métabolique, troubles circulatoires des membres avec gangrène de la main droite.

Le syndrome de la coagulation intra-vasculaire disséminée (CID) a été rapidement confirmé par l'étude de la crase sanguine. Soumis à un traitement par: solutés électrolytiques, bicarbonates, antibiotiques, héparine et corticoides, l'enfant a guéri en une dizaine de jours. La main droite gangrenée a été par la suite amputée.

L'enfant a été réhospitalisé à l'âge de huit mois en

L'enfant a été réhospitalisé à l'âge de huit mois en des signes inflammatoires cliniques et biologiques locaux et généraux.

La recherche du facteur rhumatoïde était négative dans le sang et fortement positive dans le liquide synovial. Celui-ci avait un aspect puriforme aseptique. La biopsie a mis en évidence une synovite inflammatoire subaigue. La guérison de l'arthrite a été obtenue en deux mois environ, l'effet du salicylate a été spectaculaire. Revu un an plus tard, l'enfant ne présentait aucune atteinte articulaire.

Cette oligo-arthrite inflammatoire d'allure rhumatoïde observée au décours d'un syndrome de CID soulève une question primordiale: le rôle éventuel des thromboses vasculaires dans la genèse des lésions articulaires.

REFERENCES

1. WHAUN J.M., OSKI F.A.
Experience with Disseminated Intravascular Coagulation in a Children's Hospital
Canad. M.A.J. — 107, 963, 1972
2. ABILDGAARD C.F.
Recognition and Treatment of Intravascular Coagulation J. of Pediat. — 74, 163, 1969
3. BRODSKY I., SIEGEL N.H.
The Diagnosis and Treatment of Disseminated Intravascular Coagulation
Med. Clin. North-Amer. — 54, 555, 1970
4. CYR D.P., MEHTA V. B.
Disseminated Intravascular Clotting
Med. Clin. North Amer. — 53, 301, 1969

5. HATHAWAY W.E.
The Problem of Disseminated Intravascular Coagulation in the critically ill child p. 239 Saunders Company Philadelphia, 1972
6. VERSTRAETE M.
Diagnostic et traitement de la coagulation intra-vasculaire diffuse
Sem. Hôp. Paris 44, 636, 1968
7. DEYKIN D.
The Clinical Challenge of Disseminated Intravascular Coagulation New Engl. J. Med. — 283, 636, 1970
8. FERON J.L.
Coagulopathie de consommation chez l'enfant
Arch. Franç. Pédi. 28, 30, 1971
9. ELLMAN L.
New Engl. J. Med. — 288, 633, 1973
10. LERCUX J., LEMAGNERE J.P. & Col.
La coagulopathie de consommation au cours des purpuras fulminans et son traitement
Ann. Pédi. — 21, 843, 1974
11. BREWER E.J.
Juvenile Rheumatoid Arthritis
SAUNDERS Co. 1970, Philadelphie
12. MOZZICONACCI P., HAYEM F.
Formes cliniques des polyarthrites chroniques de l'enfant Rev. Prat. — 22, 2063, 1972
13. SCHALLER J.
Rheumatoid Arthritis
J. of Pediat. — 50, 946, 1972
14. CHRISTIAENS L., GAUDIER B., FAUVET-POINGT O., BONTE C.
Les polyarthrites chroniques de l'enfant
Pédiatrie — 20, 665, 1965
15. DRESCH C., NAJEAN Y., BAUCHET J., BERNARD J.
Anomalies hématologiques des polyarthrites chroniques évolutiv Nouv. Press. Med. — 1, 163, 1972
16. DELRIEU F., AMOR B.
Apport des examens biologiques au diagnostic de la polyarthrit rhumatoïde
Rev. Prat. — 23, 5107, 1973
17. BLOCH-MICHEL H., BENOIST M., RIPALT J.,
Etude cytologique et immunologique du liquide synovial dans la maladie rhumatoïde
Press. Méd. — 75, 645, 1967
18. BERNARD R., MARIANI R., ETMEKDJIAN S., SPRIET A.,
Aspects évolutifs actuels des rhumatismes sub-aigus de l'enfant Pédiatrie — 22, 635, 1967
19. GUIRAUDON C.
Apport des examens histologiques au diagnostic de la polyarthrit rhumatoïde
Rev. Prat. — 23, 5123, 1973
20. CALABRO J.B.
Management of Juvenil Rhumatoïde Arthritis
J. of Pediat. — 77, 355, 1970
21. PLUS A., HAYEM F., MOZZICONACCI P.,
Traitement des polyarthrites chroniques de l'enfant
Rev. Prat. 22, 2129, 1972
22. ROBINSON W.D.
The Etiology of Rheumatoid Arthritis in: Arthritis and Allied Conditions by HOLLANDER J.L., McCARTY D.J.,
8e Edit. 1972
23. AHLBERG A., SILVER J.
Arthropathy in Von WILLEBRAND's Disease
Acta Orthop. Scandinav., 41, 539, 1970
24. PRIEUR A.M., GRISCELLI C., MOZZICONACCI P.
Aspect immunologique des polyarthrites chroniques de l'enfant Rev. Prat. 22, 2129, 1972.