

گزارش يك مورد ايكتيوز مادرزادی

دکتر محسن خابلی * دکتر هوشنگ احسانی * دکتر حسنعلی حسینی * دکتر عبداله زندی *



شکل (۱)



شکل (۲)

مقدمه : ايكتيوز مادرزادی اولین بار در سال ۱۷۵۰ توسط الیور هارت (Oliver-Hart) در شارلستون (۶) شرح داده شد. گزارشهای متعدد سالهای بعد این بیماری را بطور دقیق با تغییرات هیستولوژی آن که بصورت تکثیر زیاد و غیر عادی سلولهای قشر تحتانی و تسریع تبدیل قشر فوقانی پوست بیافت شاخی میباشد، مشخص کرد (۵).

اینك يك مورد این بیماری مورد بحث قرار میگیرد : نوزاد ۸ روزه‌ای بنام منیژه در تاریخ ۵۳۳۳۳۱ در بخش يك کودکان بیمارستان پهلوی بستری گردید. علت مراجعه : زبری، سرخی و پوست پوست شدن سطح بدن که از بدو تولد وجود داشته است.

سابقه فامیلی : پدر و مادر سالم نسبت فامیلی ندارند بیمار تنها فرزند خانواده است مادر بیمار یکبار در سه ماهگی سقط جنین داشته که علت آن نامعلوم است. بیماری مشابهی در خانواده بیمار وجود ندارد.

سابقه بیمار: نوزاد پس از يك زایمان طبیعی در بیمارستان ددیا آمده است.

معاینات بالینی : وزن ۲٫۵ کیلوگرم، قد ۵۰ و دور سر ۳۲ سانتیمتر، فشار خون سیستولیک با متد فلاش (Flush) ۵۰ میلیمتر جیوه، نبض ۸۰ و تنفس ۵۰ در دقیقه، پوست بدن جرمی شکل و خشک، رنگ آن قرمز و در بعضی از نواحی زرد متمایل بقهوه‌ای (شکل ۳) سطح بدن پوست پوست و ادم مختصری آنرا فرا گرفته است. صورت بیمار ماسکی شکل (شکل ۱) و در اطراف دهان شقاق‌های ریزی وجود داشت (شکل ۱ و ۲ و ۳). دستهای بیمار در حال خمیده و حرکات اندامها محدود (شکل ۱) هستند.

علائم آزمایشگاهی : در فرمول شمارش خون هموگلوبین ۱۴٫۲ گرم در صد سانتیمتر مکعب خون. نوتروبانند ۸٪، سگمانته ۷۸٪، منوسیت ۱٪، لنفوسیت ۱۱٪ و لنفوسیت اتیبیک ۲ درصد +، سدیمانتاسیون ساعت اول ۶۵ و ساعت دوم ۷۵ میلیمتر.

و دارال (VDRL) منفی و آزمایش ادرار طبیعی میباشد. علائم آسیب شناسی: در بیوپسی پوست ضایعه هیپرکراتوز

و باقیماندن و افزایش طبقات گرانولومالیپیگی نمایان بود . که با ازدیاد نسج کلاژن زیر اپی‌درم و مقداری سلولهای آماسی تک‌هسته‌ای همراه بوده است که از مشخصات این بیماری میباشند.

درمان : معالجه این بیمار با تجویز گلوکوکورتیکوئید آنتی‌بیوتیک ، ویتامین A و پماد اسیدسالیسیلیک انجام گرفته است .

گلوکوکورتیکوئید بمنظور جلوگیری از تکثیر غیرعادی سلولی (۱) و کاهش ساختن آنها و آنتی‌بیوتیک‌ها برای حفاظت و جلوگیری از خطر عفونت بخصوص در این بیماران که مکانیسم دفاعی کمی را دارا میباشند و ویتامین A با مقدار زیاد (بعلت عمل شاخی شدن پوست که در اینجا فوق‌العاده شدت یافته است) بمورد استفاده قرار گرفت . علاوه بر این برای مرمت بیشتر پوست از حمامهای نمک طعام (۵) ۳-۱ درصد متناوباً با حمامهای نشاسته و پمادهای کراتولیتیک استفاده گردیده است .

سیر : تحت درمان فوق ضایعات پوستی بتدریج بهتر شد و بیمار بدرخواست والدینش با بهبودی نسبی مرخص گردید .
بحث و پیش‌آگهی : بنا بعقیده بسیاری از محققین ایکتیوز مادرزادی یک ناهنجاری ارثی (۷) بوده و نوع وراثت آن مغلوب و گاهی هم غالب میباشد (۳) . اساس این بیماری در وهله اول یا افزایش تکثیر سلولی در قشر تحناتی پوست بوده که باتسریع تبدیل قشر فوقانی پوست بیافت شاخی همراه میباشد (۴) . بنظر میرسد که سیر این بیماری بخصوص نوع خفیف آن در صورتیکه صحیح درمان گردد بد نبوده و پیش‌آگهی نسبتاً خوبی داشته باشد .

خلاصه : بررسی یک مورد ایکتیوز مادرزادی - تغییرات پوستی و هیستولوژی مشخص آن و پیشنهادات درمانی .



شکل (۳)



شکل (۴)

SUMMARY

A case of congenital ichthiosis is presented. Histologic pattern and the treatment is discussed.

REFERENCES

- 1— Hanssler, H. : Dtsch. med. Wsch, 1957, 1733.
- 2— Jungstrom, C.E.L. : Acta medica Scand. 108,98, 1941.
- 3— Orel H. : Zeitschr Kinderheilk., 47,312, 1929.
- 4— Rendelstein, F. : Wien. klin. Wsch. 355, 1948.
- 5— Burckhardt, W. : Atlas der Dermatologie, 165, 1, 1955.
- 6— Warning, J.I. : Amer. J. Dis. Child 43, 442, 1932.
- 7— Fanconi-Walgreen, Lehbuchd. Pediatric, 1035, 9, 1972.
- 8— Ohloms, F.B. and Pädiatr. Praxis, 8, 199, 202, 1969.