

گزارش ۱ مورد بیمار مبتلا به فیبرودیسپلازی (میوزیت) اسفیکان پیشرونده

چکیده

فیبرودیسپلازی (میوزیت) اسفیکان پیشرونده بیماری نادر بافت همبند می باشد که مشخصه آن استخوان سازی نابجا در نسج نرم و بطور منتشر در تمام بدن و هالوکس والگوس دوطرفه هیپوپلاستیک (انگشت شست کوچک در پا) می باشد. شروع بیماری در اوایل کودکی بوده و به صورت پیشرونده ستون فقرات و ریشه اندامها را گرفتار می کند بطوری که اختلال عملکرد مفاصل و بی حرکتی ایجاد می گردد. تاکنون درمان مؤثری برای این بیماری شناخته نشده است اما نکته مهم پرهیز از عوامل تشدید کننده مثل نمونه برداری، اعمال جراحی و تزریق عضلانی می باشد. در این مقاله پسر ۱۶ ساله ای با محدودیت شدید حرکتی در مفاصل محیطی و محوری، هالوکس والگوس دو طرفه و کری هدایتی گوش راست معرفی می گردد.

دکتر فاطمه شیرانی I

کلیدواژه ها: ۱- فیبرودیسپلازی (میوزیت) اسفیکان پیشرونده ۲- استخوان سازی نابجا

۳- انگشت شست کوچک در پا

مقدمه

سفید بیشتر دیده می شود. از نظر ژنتیکی بیماری اتوزومال غالب با تظاهر ژنی متفاوت می باشد (۶۵). با توجه به نادر بودن بیماری در این مقاله به شرح یک مورد آن در یک پسر ۱۶ ساله می پردازیم که با محدودیت در حرکات مفاصل شانه، آرنج، هر دو هیپ و مهره های گردنی و کمری مراجعه کرده بود و در بررسی رادیولوژیک، توده های استخوانی نابجا در قسمتهای مختلف بدن دیده می شد.

معرفی بیمار

بیمار پسر ۱۶ ساله ای بود که با شکایت محدودیت در حرکات مفاصل محیطی و محوری و توده های سفت در نسج نرم مراجعه کرده بود. مشکل بیمار از سن ۱۲ سالگی

فیبرودیسپلازی (میوزیت) اسفیکان پیشرونده، بیماری نادر بافت همبند می باشد که مشخصه عمده آن تغییر شکل انگشت شست پا به صورت کوچکتر بودن آن نسبت به سایر انگشتان پا و تورم دردناک نسج نرم که تکرار شونده بوده و استخوان سازی نابجا در بافت صورت می گیرد (۳و۲).

فرمهای محدود بیماری به دنبال ضربه مشاهده می شود (۴و۱). اما فرم پیشرونده بیماری (بیمار معرفی شده) در تمام قسمتهای بدن دیده می شود. بیماری اولین بار در سال ۱۶۹۲ شرح داده شد و تاکنون بیش از ۶۰۰ مورد آن گزارش شده است (۱).

شیوع بیماری ۱/۲۰۰۰۰۰۰ تولد زنده است و در نژاد

این مقاله در سیزدهمین کنگره بیماریهای داخلی در تهران ارائه شده است، سال ۱۳۸۱.

I) استادیار گروه داخلی، فوق تخصص روماتولوژی، بیمارستان حضرت رسول اکرم (ص)، خیابان ستارخان، خیابان نیایش، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.