

گزارش ۱ مورد Cutis Laxa همراه با دررفتگی دو طرفه مفصل ران

چکیده

دکتر علی اکبر عبدی I

کوتیس لاکسا یک بیماری ارثی است که از ۲ طریق اتوزومال غالب و مغلوب منتقل می‌شود. شکل اکتسابی این بیماری به دنبال یک بیماری تب‌دار یا التهاب پوستی ایجاد می‌شود. موردی که گزارش می‌شود دختر ۵ ماهه‌ای است که پوستی شل و آویزان در تمام بدن همراه با چهره‌ای خاص داشت. همچنین دارای بینی قلابی شکل با سوراخهای به بالا برگشته، لب بالایی بلند، قوس بلند کام، فونتanelهای وسیع، فاصله بیش از حد چشمها، چین‌های اپی‌کانتال، شکاف پلکی آنتی‌مونگلوئید در چشمها و فتق نافی واضح بود. در بررسیهای پاراکلینیکی، رادیوگرافی قفسه سینه و اکوکاردیوگرافی طبیعی بودند اما رادیوگرافی لگن، در رفتگی دو طرفه مفصل ران را نشان داد. نتایج آزمایشگاهی شامل CBC، کلسیم، فسفر، آلکالن فسفاتاز، تستهای تیروئیدی، آزمایش کامل ادرار و کشت ادرار طبیعی بودند. بررسی پاتولوژیک انجام شده روی بیوپسی پوست بیمار، با کوتیس لاکسا مطابقت داشت. نتایج بررسی کاهش بافت الاستیک و طبیعی بودن بافت کلاژن را نشان داد.

کلیدواژه‌ها: ۱ - شلی پوست ۲ - دررفتگی دو طرفه مفصل ران ۳ - مالاچهای بازتر از معمول

مقدمه

پرولاپس رکتوم، ریوی و گشادی آئورت نیز دیده می‌شود. علائم این بیماری از بدو تولد یا دوره کودکی نمایان می‌شود اما ممکن است در حالت خفیف تظاهرات آن تا هنگام بلوغ جلب توجه نکند. نوع اخیر از نظر زیبایی اهمیت بیشتری دارد. نوع اکتسابی بیماری به دنبال یک بیماری تب‌دار یا التهابی پوست مانند لوپوس، اریتم مولتی‌فرم، کهیر، آنژیوادم، واکنش حساسیت به پنی‌سیلین، آمیلوئیدوز و یادر نوزاد مادری که پنسیسیلامین مصرف کرده است بروز می‌کند (۳ و ۴).

از نظر بافت شناسی، بافت الاستیک پوست کاهش می‌یابد و بصورت تکه‌تکه شدن، جمع شدن یا اتساع فیبرهای الاستیک در پوست جلب توجه می‌کند (۱).

شلی پوست (Cutis Laxa) یا بیماری درماتومگالی به ۲ شکل مادرزادی و اکتسابی ظاهر می‌کند. نوع مادرزادی از ۲ طریق اتوزومال غالب و مغلوب منتقل می‌شود که شکل مغلوب آن شدیدتر است و علائم آن از بدو تولد وجود دارد. این علائم به صورت کمی وزن، پوست شل با چین‌های فراوان در قسمت‌های مختلف بدن، پوست صورت آویزان، بینی قلابی شکل و صاف با سوراخهای سربالا، لب بالایی بلند و پلک تحتانی برگشته به بیرون، صدای گریه خشن، دیربسته شدن و وسیع بودن فونتanelها (۱)، شل بودن لیگامانها، آمفیزم ریوی و تظاهرات خفیف قلبی و عروقی می‌باشند (۱ و ۲). فتقهای متعدد، دیورتیکول دستگاه گوارش و ادراری، پنوموتوراکس، تنگی شریان

(I) استادیار بیماریهای کودکان و نوزادان، بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص)، خیابان ستارخان، خیابان نیایش، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران.