

گزارش اولین مورد تب مدیترانه‌ای فامیلیال در ایران*

دکتر علی اکبر هنجنی** * دکتر بیژن نیک اختر***

دکتر ناصر کمالیان*** * دکتر علیرضا حلمی****

اخیراً بدسته‌ای از بیماریهای پرئودیک پی برده‌اند که علائم اختصاصی و بارز آنها تبهای مکرر با فواصل و دوام مختلف است که از چند ماه تا چند سال طول می‌کشد و همراه با آن دردهای مفصلی پراکنده باحال عمومی خوب و بالاخره در مراحل آخر برقراری دژنرسانس آمیلوئید در کلیه دیده می‌شود و بآنها تبهای پرئودیک یا بیماری و یا تب مدیترانه‌ای فامیلیال (Familial Mediterranean) میگویند .

از آنجائی که این تب ممکن است چند عضو فامیل را مبتلا نماید لذا بنام تب پرئودیک فامیلیال نیز موسوم گشته‌است. این بیماری بوسیله ژن رسسیواتوسوم منتقل می‌شود و علت آنرا عده‌ای عیب در متابولیسم مواد چربی تصور می‌نمایند . تاکنون ۳۵۰ مورد از این بیماری در دایرةالمعارف جهانی گزارش شده و اکثر بیماران از نژاد یهود میباشند - اخیراً چند مورد بیماری نزد افراد امریکائی غیریهودی نیز گزارش شده و بیماریکه اخیراً تشخیص داده شده اولین بیماری است که از ایران گزارش می‌شود و یا اولین موردی است که از مذهب مسلمان انتشار می‌یابد .

* این بیمار بعنوان اولین بیمار مبتلا به تب مدیترانه‌ای فامیلیال در ایران در کنفرانس بیمارستان پهلوی معرفی شده است .

** استاد بیماریهای داخلی دانشکده پزشکی تهران

*** دانشیار بیماریهای ، ، ،

**** دانشیار آسیب شناسی ، ، ،

***** دستیار بیماریهای داخلی ، ، ،

واستروپتومايسين قرار ميگيرد. سابقه پريموانفكسيون بسرعت مداوا شده ولي تاثيري در مقدار آلبومينوري و تب بيمار نداشته بيمار با همان خصوصيات قبلي دچار دردهای مفصلي و تبهای مکرر می شده است که گاه با دردهای شکمی همراه بوده است. به اصرار ما برای بررسی ضایعه کلیوی بيمار از مريض بيوپسی کلیه بعمل آمد. هر دو کلیه در بيوپسی دچار آمیلوئیدوز شديد بودند. مجدداً جهت تکميل آزمایشهای قبلي T. V. P. جستجوی سلول LE و کشت ادرار و بيوپسی عضلانی بعمل آمد که منفی بود.

بیمار با تشخیص تب مدیترانه‌ای فامیلیال با اسرائیل و انگلستان اعزام می شود و در آنجا با مطالعه سوابق بیمار و بررسی مدارک آزمایشگاهی با تأیید همین تشخیص بیمار را بایران باز میگردانند. ضمناً از ما درخواست شده است که این بیمار را جزوسری تب مدیترانه‌ای فامیلیال اسرائیل که در این زمینه جمع آوری میشود منظور کنند.

خلاصه

بیماری که در فوق شرح آن گذشت جوان ۱۲ ساله ایست که بعلت تب ۶ ساله درد مفاصل - سندروم نفروتیک و آمیلوئیدوز کلیه بما مراجعه و پس از بررسی کامل از نتایج آزمایشگاهی به تشخیص تب مدیترانه‌ای فامیلیال که يك بیماری مزمن پیشرونده با علت نامعلوم و سیر طولانی است که معمولاً به آمیلوز کلیه منجر می شود پی بردیم. این بیماری برای اولین بار در ایران گزارش می شود و چون تا کنون اکثراً در نژاد یهود دیده شده و اخیراً نیز در امریکای جنوبی تعدادی از بیماران غیر یهودی نیز تشخیص داده شده، برای اولین بار در دنیا نیز از طرف ما بعنوان اولین بیمار مسلمان مبتلا به تب پرئودیک یا تب مدیترانه‌ای فامیلیال گزارش میشود. عین این شرح حال به تأیید محققین انگلیسی و اسرائیلی نیز رسیده جزو ۳۸۲ گزارش این بیماری در دنیا در دایرة المعارف اسرائیل ثبت گردیده، است.

SUMMARY

It has been established clearly that familial Mediterranean Fever is very frequently associated with changes in the kidneys. The renal involvement is now regarded as one of the chief manifestations of the disease, on a part with the febrile episodes and attacks of abdominal and joint pain. The early accounts suggested that familial mediterranean fever though

chronic carried a good prognosis, but high incidence of renal Amyloidosis makes the prognosis rather gloomy.

We have reported a case of familial Mediterranean Fever in a Moslem young male of 12 years of age. Who has been having: Prolonged intermittent fever of 7 years duration, occasional Arthritis and arthralgia occasional abdominal cramps who later developed, Nephrotic Syndroms, due to Amyloidosis, of the kidney. Based upon the above findings, we made the diagnosis of Familial Mediterranean Fever, as his final diagnosis.

R É S U M É :

Le malade dont nous avons parlé est un jeune homme de douze ans qui a eu la fièvre pendant six années, des douleurs articulaire et le syndrome néphrotique et amyloïde dans les reins. Après les examens de laboratoires nous avons découvert qu'il avait une fièvre Méditerranéenne familiale. Cette maladie a été toujours remarquée dans l'éthnie juive. Dernièrement on l'a aussi trouvé en Amérique du Sud. Chaz nous c'est la première fois qu'un Musulman a été atteint par cette fièvre périodique, ou fièvre méditerranéenne familiale. Notre diagnostic a été confirmé par les experts anglais et israéliens. Et ce cas en même temps que 382 autres a été signalé dans l'Encyclopédie.

R E F E R E N C E S

- 1- Blum, (A.), Gafni (J.): Ann. Inter. Med. **57**: 745, 1967.
- 2- Heller, (H.) Sohar (E.) Arch. Inter. Med. **107**: 539: 1961.
- 3- Manov, (H.) Sem. Hôp: Paris: **37**: 388. 1955.
- 4- Ehrenfeld. (E. N.) Eliakin. (M.) Amer. Jour. Med. **31**: 107. 1961.