

## معرفی یک مورد Disabling pansclerotic morphea of childhood

دکتر رامین اسپندار<sup>۱</sup>، دکتر کامران بلیغی<sup>۲</sup>، دکتر شیده یزدانیان<sup>۳</sup>، دکتر محمود فرزانه<sup>۴</sup>

۱- استادیار جراحی استخوان و مفاصل، ۲- استادیار بیماری های پوست و مو، ۳- دستیار بیماری های پوست و مو، ۴- استادیار جراحی استخوان و

مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی تهران

مورفه آیک بیماری با علت ناشناخته است که با اسکلروز لوکالیزه پوست مشخص می شود. یک نوع شدید و نادر مورفه آ Disabling pansclerotic morphea of childhood است که با اسکلروز سطحی و عمقی پوست، عضله و حتی استخوان مشخص و معمولاً قبل از سن ۱۴ سالگی شروع می شود. بیماری که در این مقاله معرفی می شود کودک ۸ ساله ای است با سفتی پیش رونده پوست سطح پالمار میچ و کف دست و انگشتان بدون درگیری نوک انگشتان همراه با flexion contracture مفصل میچ و claw hand deformity در انگشتان سوم، چهارم و پنجم دست که با تشخیص Disabling pansclerotic morphea of childhood تحت درمان با پردنیزولون و هیدروکسی کلورکین و فیزیوتراپی قرار گرفت. درمان یاد شده موجب کندی در سیر پیش رفت بیماری شده است.

**واژه های کلیدی:** مورفه آ، بچگی، دفورمیتی

فصلنامه بیماری های پوست بهار ۱۳۸۶؛ دوره ۱۰(۱): ۷۴-۷۷

وصول مقاله: ۸۵/۷/۲۴ پذیرش: ۸۵/۹/۱۲

### معرفی بیمار

سابقه بیماری مشابه یا بیماری خاص دیگری دیده نشد. برای بیمار از مدت ها قبل به دنبال مراجعه های مکرر به پزشکان مختلف تشخیص انواع بیماری های استخوانی و مفصلی از جمله آرتریت روماتوئید مطرح شده بود. با مراجعه بیمار به مرکز ارتوپدی بیمارستان امام خمینی تهران و یافتن سفتی (اسکلروز) مختصر پوست در سطح ولار میچ دست که به سختی قابل تشخیص بود احتمال وجود بیماری زمینه ای پوستی به بیمارستان رازی ارجاع شد. در معاینه flexion contracture و ناتوانی در extension کامل انگشتان و میچ دست راست که منجر به ایجاد claw hand deformity شده بود (تصویر شماره ۱) همراه با پلاکی بسیار کوچک به ابعاد تقریبی ۱×۱ سانتی متر از سفتی (اسکلروز) پوست در قدام میچ دست یافت شد (تصویر شماره ۲). پوست سایر قسمت ها اعم از سطح پالمار و دورسال انگشتان، دست و ساعد و نوک انگشتان قوام طبیعی داشت. در معاینه سایر نواحی به جز نبود ۴ دندان قدامی

بیمار کودک ۸ ساله ای است که به اظهار والدین از ۲ سال قبل به دنبال وارد آمدن ضربه به انگشت میانی دست راست به تدریج دچار سفتی و flexion contracture و ناتوانی در باز کردن این انگشت و سپس گسترش همین مشکل به سایر انگشتان و میچ دست شده است به طوری که در زمان مراجعه قادر به باز کردن (extension) هیچ یک از انگشتان این دست و میچ دست نبود. بیمار هیچ گونه علامتی اعم از درد، تورم یا اریتم در مفاصل دست در هنگام مراجعه نداشت ولی سابقه وجود درد در اندام مبتلا در شروع پیدایش ضایعه ها را ذکر می کرد. علائمی دال بر وجود پدیده Raynaud در شرح حال بیمار یافت نشد و در سایر قسمت های بدن نیز به جز عدم رویش چهار دندان دائمی پیشین و نیش فوقانی، به دنبال افتادن دندان های شیری در حدود ۸ ماه قبل، از مشکل دیگری شکایت نداشت. در سایر فرزندان خانواده و هم چنین والدین بیمار،

مؤلف مسوول: دکتر کامران بلیغی - تهران، میدان وحدت اسلامی، بیمارستان رازی

پست الکترونیک: [balighik@sina.tums.ac.ir](mailto:balighik@sina.tums.ac.ir)

قسمت پلانتار پای بیمار رؤیت شد. لذا بیمار کاندیدای بیوپسی شد. نمونه برداری از پوست قسمت سفت مچ دست صورت گرفت که آتروفی اپیدرم، ضخیم شدن و هیالینیزاسیون بافت کلاژن همراه با ارتشاح متوسط لنفوسیت و پلاسماسل در درم گزارش شد. با توجه به مجموعه یافته های فوق خصوصاً گسترش اسکروز پوست به سطح پالمار دست و انگشتان در پی گیری های بعدی بیمار، شروع در گیری پا و نتیجه بیوپسی، برای بیمار تشخیص *disabling pansclerotic morphea of childhood* تأیید شد. به دنبال تأیید تشخیص بیماری و به علت پیش رفت ضایعه های پوستی، بیمار تحت درمان با پردنیزولون (شروع با دوز روزانه نیم میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن و سپس کاهش تدریجی دوز)، مکمل های کلسیم برای پیش گیری از استئوپوروز و هیدروکسی کلروکین ۱۰۰ میلی گرم روزانه (پس از معاینه چشم) و ادامه فیزیوتراپی و کاردرمانی روزانه مچ دست و انگشتان قرار گرفت. در پی گیری های بعدی بیمار که به فاصله یک و دو ماه از شروع درمان و سپس هر دو تا سه ماه به مدت یک سال بوده است، افزایش دامنه حرکتی انگشتان و مچ دست و نبود پیش رفت ضایعه های پوستی مشاهده شد.

فوقانی یافته غیرطبیعی دیگری وجود نداشت. راه رفتن و معاینه عصبی بیمار که توسط نورولوژیست صورت گرفت نیز طبیعی گزارش شد. در آزمایش های صورت پذیرفته در شمارش کامل سلول های خون (CBC) تعداد ائوزینوفیل ۸۰۰ در میلی متر مکعب (۸ درصد از ۱۰۰۰۰ گلبول سفید گزارش شده) بود و ائوزینوفیلی بیمار در چندین نوبت تکرار شد. سایر موارد نظیر سرعت رسوب گلوبولی (ESR)، CRP، تست های عملکرد کبد و کلیه، ANA، کمپلمان های سرم، CPK، LDH، RF و نیز EMG و NCV صورت گرفت و همگی در حد نرمال گزارش شد. در رادیوگرافی به عمل آمده از دست ها و مچ دست، ضایعه استخوانی رؤیت نشد. با توجه به مجموع یافته های فوق، بیمار با تشخیص اولیه *Disabling pansclerotic morphea of childhood* تحت نظر قرار گرفت و در این مرحله، برای بیمار، فیزیوتراپی و کاردرمانی تجویز شد و بیمار به طور منظم ویزیت شد. در طول مدتی که بیمار تحت نظر بود اسکروز سطح ولار مچ دست گسترش یافت و نواحی پالمار دست و انگشتان نیز درگیر شد. ضمناً بیمار متوجه درگیری پوست کف پای همان سمت نیز شد و در معاینه، پلاک اسکروتیک به ابعاد تقریبی ۰/۵×۰/۵ سانتی متر در پوست



تصویر شماره ۱- دفورمیتی در مفاصل مچ و انگشتان دست راست



تصویر شماره ۲-اسکلروز پوستی در سطح ولار میج دست بیمار (محل نمونه برداری)

## بحث

شدن الیاف کلاژن مشهود است. اسکلروز پوست ممکن است در موارد دیگری به جز مورفه آ و اسکلروز سیستمیک تحت عنوان پسود واسکلرودرما مشاهده شود. از جمله اسکلرادما، پورفیری، scleromyxoedema، فیل کتون اوریا، Acrogeria و Progeria که در تمام موارد ذکر شده، یافته‌های دیگر بیماری و نحوه بروز متفاوت در تشخیص افتراقی آن‌ها از مورفه آ کمک کننده خواهد بود (۱).

شروع ۲ تا ۳ درصد از موارد اسکلرودرما از دوران کودکی بوده که اکثراً به صورت مورفه آ است. تظاهرات بالینی مورفه آ در کودکان شبیه به افراد بالغ است ولی خلاف افراد بالغ، در ۲۵ درصد از کودکان مبتلا، ترومای موضعی، چند ماه قبل از شروع ضایعه‌ها گزارش شده است. در کودکان، اختلال‌های سرولوژیک کم‌تر از افراد بالغ دیده می‌شود و ANA فقط در یک سوم موارد مورفه آ لوکالیزه مثبت است (۱).

Disabling pansclerotic morphea of childhood یک نوع شدید، نادر تخریب کننده (mutilating) مورفه آ است که درم، بافت چربی، فاشیا،

مورفه آ یک بیماری با علت نامشخص است که با اسکلروز پوست مشخص می‌شود (۱) و طیف وسیعی از یافته‌های بالینی از وجود پلاک‌های لوکالیزه که فقط از نظر زیبایی اهمیت پیدا می‌کنند تا ضایعه‌های عمقی یا ژنرالیزه که برای بیمار ناتوانی ایجاد می‌کنند را شامل می‌شود. اگر چه میزان بقا با سایر افراد طبیعی تفاوتی ندارد ولی در مورفه آ عمقی یا Disabling pansclerotic morphea of childhood محدودیت و ناتوانی ایجاد شده می‌تواند قابل توجه باشد (۲). علت مورفه آ ناشناخته می‌باشد. اصابت ضربه چند ماه قبل از شروع ضایعه‌ها خصوصاً در کودکان می‌تواند عاملی برانگیزاننده باشد. مورفه آ ممکن است به دنبال بی‌حرکتی طولانی، واکسیناسیون، تزریق ویتامین K، درمان با بعضی داروها از جمله پنی سیلیمین و عفونت ناشی از بورلیا ایجاد شود. در بررسی هیستوپاتولوژیک ممکن است اپیدرم نرمال، مسطح یا آتروفیک باشد. در ابتدا درم ادماتو همراه با دژنراسیون الیاف کلاژن و در مراحل انتهایی از بین رفتن ضمایم درم و ضخیم

UVA-1، سیکلوسپورین و سیکلوفسفاماید گزارش شده است (۷-۵ و ۱). معمولاً پاسخ به درمان ضعیف است و در اکثر موارد، بیماری سیر پیش رونده دارد و گاهی اوقات کشنده است (۸ و ۱). در بیمار مورد بحث با توجه به نمای بالینی شامل اسکروز پوست در ناحیه کف پا، مچ دست و سطح پالمار دست و انگشتان و flexion contracture انگشتان دست راست و claw hand deformity نبود درگیری نوک انگشتان و نبود Reynaud، سیر پیش رونده بیماری و وجود سابقه تروما قبل از پیدایش ضایعه ها، همراهی مشکل های دندانی و هم چنین تغییرهای هیستوپاتولوژیک و اتوزینوفیلی، تشخیص مزبور مطرح شد. نکته قابل ملاحظه و جالب در مورد این بیمار تظاهر اولیه آن فقط با درگیری مفاصل دست به صورت دفورمیتی و محدودیت حرکتی بدون تظاهرهای پوستی بود که منجر به عدم تشخیص صحیح بیماری و مراجعه به پزشکان مختلف شده بود.

عضله و حتی استخوان را نیز می تواند درگیر کند. این بیماری معمولاً قبل از ۱۴ سالگی شروع می شود و ممکن است به دنبال مورفه آخطی ایجاد شود. اسکروز می تواند پوست تنه، اندام ها، اسکالپ و صورت را درگیر کند ولی غالباً پوست نوک انگشتان دست و پا درگیر نمی شوند. ممکن است claw hand deformity ایجاد شود و بیمار به علت کوتاهی تاندون آشیل روی نوک انگشتان پا راه برود. آرتراژی، سفتی مفاصل، flexion contracture، استئوپروز و سایر تغییرهای استخوانی به طور شایع و تغییرهای دندان، مری و ریه در تعداد کمی از بیماران دیده می شود. پدیده Raynaud در این بیماران وجود ندارد. الکترومیوگرام (EMG) و بیوپسی عضله ممکن است غیرطبیعی باشد ولی CPK نرمال و افزایش ESR، اتوزینوفیلی و هیپوگلوبولینمی شایع است (۳ و ۱). در یک مورد نیز هیپوگاماگلوبولینمی دیده شده است (۴). درمان با PUVA،

## References

- 1-Goodfield MJD, Jones SK, Veale DJ. The connective tissue diseases. In: Burns T, Breathnach S, Cox N (eds). Rook's textbook of dermatology. Oxford: Blackwell Sciences, 2004; 56: 76-77.
- 2-Melani L, Cardinali C, Giomi B, et al. Case study: periodic follow-up is necessary in morphea profunda to identify systemic evolution. *Skin Med* 2005; 4: 182-90.
- 3-Diaz-Prez JL, Connolly SM, Winkelmann RK. Disabling pansclerotic morphea of children. *Arch Dermatol* 1980; 116: 169-73.
- 4-Devidayal, Singh S, Kumar L, et al. Disabling pansclerotic morphea of childhood and hypogammaglobulinemia: a curious association. *Rheumatol Int* 2002; 21: 158-60.
- 5-Todd DJ, Askari A, Ektaish E. PUVA therapy for disabling pansclerotic morphea of children. *Br J Dermatol* 1998; 138: 201-202.
- 6-Scharffetter, Kochanek K, Goldermann R, et al. PUVA therapy in disabling pansclerotic morphea of children. *Br J Dermatol* 1995; 132: 830-31.
- 7-Ernss C, Stucker M, Von Kobyletski G, et al. Low dose UVA-1 phototherapy in disabling pansclerotic morphea of childhood. *Br J Dermatol* 1997; 136: 293-94.
- 8-Wollina U, Wollina K. Pansclerotic morphea of childhood: follow-up over 6 years. *Paediatr Dermatol* 1999; 16: 245-47.