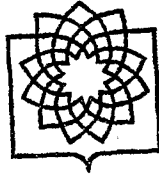


بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

دکتر فرهاد ملک زاده

۷۸۱۳۱۲۱



دکتر فرهاد ملک زاده
استادیارو متخصص پوست
۱۹۷۶

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دانشکده پزشکی

پایان نامه:

جهت اخذ درجه دکترا در پزشکی عمومی

موضوع:

بررسی موارد بیماری اسکرودرمی بستری در بیمارستان

لقمان حکیم در سالهای ۷۵، ۷۶ و ۷۷

استاد راهنما:

جناب آقای دکتر فرهاد ملک زاده

نگارش:

حمید فاخری امین

دکتر فرهاد ملک زاده

۱۳۸۵ / ۱۲ / ۲

شماره پایان نامه: ۷۵۸۶ م

سال تحصیلی ۱۳۷۷-۷۸

۹۰۴۶

چکیده

اسکلرودرما بیماری نادری است که به دو زیرگروه مجزا و در عین حال وابسته به هم تقسیم می‌شود: فرم لوکالیزه و فرم سیستمیک. اسکلرودرما درمی سیستمیک (SSC) اغلب پیشرونده و کشنده است و از نظر بالینی با سفتی و ضخامت پوست مشخص می‌شود. رسوب فیبرین و انسداد عروق که در پوست مشاهده می‌شود در برخی از ارگانهای داخلی نیز به وقوع می‌پیوندد.

در این پایان‌نامه سعی شده تا در ابتدا بحثی جامع در زمینه ابعاد مختلف بیماری اسکلرودرما انجام گیرد و سپس با ارائه آمار و اطلاعات موجود در مرکز درمانی - آموزشی لقمان حکیم در سه سال اخیر، مقایسه‌ای میان این ارقام و یافته‌ها، و آنچه در کتب مرجع در این باره آمده صورت گیرد. برای رسیدن به این منظور، پرونده کلیه بیمارانی که در طول سالهای ۷۵، ۷۶ و ۷۷ به بیمارستان لقمان حکیم مراجعه و بستری شده‌اند مورد بررسی توصیفی قرار گرفت و نتایج به دست آمده به این ترتیب بود که: از بین ۳۹ پرونده مورد مطالعه، ۴ بیمار مبتلا به اسکلرودرما لوکالیزه و ۳۵ بیمار مبتلا به اسکلرودرما سیستمیک بودند. اکثریت بیماران مبتلا به اسکلرودرما سیستمیک را زنان (۸۳ درصد) و بقیه را مردان (۱۷ درصد) تشکیل می‌دادند. سن شروع بیماری در بیشتر بیماران مبتلا به SSC در دهه سوم تا پنجم زندگی قرار داشت. از نظر نوع شکایت اصلی بیماران در زمان مراجعه، بیشترین موارد آنرا سفتی پوست بدن (۲۳ درصد) و درد جنرالیزه مفاصل (۲۳ درصد) تشکیل می‌دادند، و تنگی نفس فعالیتی (۹ درصد)، فنومن رینود (۹ درصد) و درد و زخمی شدن انگشتان دست و پا (۹ درصد) در رده‌های بعدی قرار داشتند. از نظر علائم پوستی بیشترین درصد مربوط به سفتی پوست صورت، تنه و اندامها با میزان ۸۹ درصد بود و علائم دیگر پوستی مثل تلانژکتازی، زخمهای پوستی، ریزش مو و هیپرپیگمانتاسیون با میزان شیوع ۳۷٪، ۳۷٪، ۲۶٪، و ۱۷٪ در رده‌های بعدی قرار داشتند. بیشترین منطقه درگیر در دستگاه گوارش، مری (۶۰ درصد) بود و مهمترین علامت گوارشی

در بیماران دیسفاژی بود که در ۳۴ درصد بیماران وجود داشت. در مورد علائم و نشانه‌های ریوی، بیشترین یافته، تنگی نفس فعالیتی (۵۱ درصد) بود و سایر تظاهرات عبارت بودند از: سرفه خشک (۱۱ درصد)، پلورال افوزیون (۱۱ درصد)، و یک restrictive pattern در اسپرومتری (۴۶ درصد). در برخی موارد بررسی شده، بیماران علاوه بر SSC، بیماری دیگری نیز به همراه آن داشته‌اند که عبارت بودند از: RA, SLE, RA + شوگر، مشکلات باروری، ناتوانی جنسی، گواتر و HTN، که میزان شیوع آنها به ترتیب ۹٪، ۶٪، ۳٪، ۱۱٪، ۳٪ و ۶٪ بوده است. از نظر علائم خونی، آنمی در ۹ درصد موارد وجود داشت. از نظر علائم آزمایشگاهی درصد قابل توجهی از بیماران (۳۷ درصد)، ESR بالا داشته‌اند و در حدود ۴۰ درصد CRP مثبت، ۱۷ درصد ANA مثبت و ۱۴ درصد RF مثبت داشته‌اند.

ABSTRACT

Scleroderma is a rare disease that is classified as two separate but related entities, a localized form and a systemic form. Systemic Sclerosis (SSc), which is often progressive and fatal, is characterized clinically by induration and thickening of the skin. the fibrous deposition and vascular obliteration seen in the skin, also occur in certain internal organs.

In this study, first we discussed different view of scleroderma and then we tried to make a statistical comparison between the data gathered from Loghman-Hakim Hospital in recent three-years and the text books. For reaching this intention the files of all the patients with this disease who arrived and hospitalized to Loghman Hospital in a three years period from 1375 to 1377, has investigated and the result of that is as follows: Among 39 patients with scleroderma, 4 patients had localized scleroderma and 35 patients had systemic scleroderma. Most of the patients with SSc (Approximately 83%) were female and others (17%) were male. Most of these patients were among the 3th to 5th decade of their life at the first onset of thier disease. The Chief Complaint of the patient according to their frequency were: Skin induration(23%) Generalized joints pain (23%), Exertional dyspnea (9%), Raynaud phenomenon (9%) and pain and ulceration of digits (9%). Among the dermatologic symptoms, most of them with high percentage had induration of

the skin of face, body and the extremities(89%) , and other dermatologic finding were telangiectasia, ulceration, alopecia and hyperpigmentation with their respected percentage prevalence as 37% , 37% , 26% and 17 % . The most involved site of GI tract was esophagus (60%) and the most important GI symptom on these patients was dysphagia with 34% prevalence. In consideration of pulmonary signs and symptoms, most of them had a exertional dyspnea (51%) , and the other findings were dry cough(11%) , pleural effusion (11%) and a restrictive pattern on spirometry (46%). other associated diseases in these patients with SSc according to their frequency were: RA(9%) , SLE(6%) , RA + Sjogren(3%) , Gynecologic disorders(11%), impotency(3%), Goiter(6%) and HTN (3%). Between the Hematologic findings 9% of the cases had anemia. Among the lab findings, raised ESR has been noticed in 37% of patients, and the other positive lab- findings were as follows: CRP in 40% , ANA in 17 % and RF in 14%.

ستایش،

آن خدای را که بینش را برای رهایی از جهل

آفرید و مرا اندیشه‌ای ارزانی داشت تا با

آن از تاریکی جهل نهراسم و بکوشم تا به

روشناییها دست یابم.

اینک که زحمات پدرم،
و اضطراب و نگرانیهای مادرم را آستانهٔ ثمری است،
سپاسشان می‌گویم و این مجموعهٔ هر چند ناچیز را
تقدیمشان می‌دارم:

تقدیم به پدر فداکار و بزرگوارم؛

که مهر و محبت و نیک اندیشی او، تکیه‌گاهی مطمئن و پشتوانه‌ای
استوار در تحصیل و زندگیم بوده و خواهد بود.

تقدیم به مادر عزیز و مهربانم؛

ایشانگری که دریای عاطفه و محبت و گذشت است و هر چه دارم و
خواهم داشت از دعای خیر اوست.

تقدیم به دو خواهر عزیز و برادر خوبم؛

که بهترین و محبوبترین دوستان زندگیم هستند و در تمام

دوران تحصیل مشوق من بوده‌اند.

تقدیم به:

تمام کسانی که دوستشان می‌دارم.

باتشکر فراوان از:

استاد ارجمند جناب آقای دکتر فرهاد ملک زاد؛

که در تهیه این پایان نامه از راهنمائیهای ارزشمندشان بهره جستیم.

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۱	مقدمه و بیان مسئله (Introduction)
۳	بازنگری منابع و اطلاعات موجود در مورد بیماری «اسکلرودرمی»
۳	تعریف
۳	طبقه بندی
۵	اپیدمیولوژی
۵	اتیولوژی و پاتوژنز
۷	پاتولوژی
۸	تظاهرات بالینی در اسکلرودرمی لوکالیزه
۱۰	تظاهرات بالینی در اسکلرودرمی سیستمیک
۱۹	یافته‌های آزمایشگاهی
۲۱	درمان
۲۵	سیر و پیش آگهی
۲۶	چند نکته
۲۸	روش تحقیق (Material and Method)
۳۰	نتایج و آمارهای حاصل از بررسی انجام شده
۳۰	Localized Scleroderma
۳۰	Systemic Scleroderma

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۳۱	نمودارها
۴۴	بحث (Discussion)
۴۵	اسکلرودرمی لوکالیزه
۴۵	اسکلرودرمی سیستمیک
۴۹	نتیجه گیری (Conclusion)
۵۱	منابع

فهرست نمودارها

صفحه	عنوان
۳۱	نمودار شماره ۱: توزیع جنسی بیماری اسکروز سیستمیک
۳۲	نمودار شماره ۲: توزیع سنی بیماری SSC
۳۳	نمودار شماره ۳: شکایات اصلی بیماران مبتلا به SSC
۳۴	نمودار شماره ۴: شیوع فنومن رینود در بیماران
۳۵	نمودار شماره ۵: شیوع درگیری ارگانهای مختلف بدن در بیماران
۳۶	نمودار شماره ۶: شیوع علائم پوستی در بیماران
۳۸	نمودار شماره ۷: توزیع درگیری مفصلی در بیماران
۴۰	نمودار شماره ۸: توزیع علائم گوارشی در بیماران
۴۱	نمودار شماره ۹: توزیع علائم کلینیکی و پاراکلینیکی تنفسی در بیماران
۴۲	نمودار شماره ۱۰: توزیع بیماریهای همراه در بیماران مبتلا به اسکروزدرمی
۴۳	نمودار شماره ۱۱: توزیع اختلالات آزمایشگاهی در بیماران

مقدمه و بیان مسئله (Introduction)

اگر چه در نوشته‌های بجا مانده از جالینوس و بقراط، اشاره‌هایی به بیماری‌هایی که باعث سفتی و سخت شدن پوست می‌شوند وجود دارد، با این وجود، اولین توصیف متقاعدکننده از بیماری اسکرودرمی مربوط به خانمی ۱۷ ساله در کشور نپال بود که در سال ۱۷۵۳ توسط دکتر کارلو کورزیو (Carlo Curzio) صورت گرفت. ارتباط بین اسکرودرمی و پدیده رینود برای اولین بار توسط موریس رینود در سال ۱۸۶۵ شرح داده شد (۵).

اسکرودرمی (و یا به قولی پوست سفت)، بیماری است نادر که دارای تظاهرات متنوعی است و براساس وسعت درگیری احشایی، پیش آگهی متغیری دارد. اسکرودرمی را می‌توان با توجه به شدت و وسعت ضخیم‌شدگی پوست، مورد تقسیم‌بندی قرار داد. اسکروز سیستمیک (SSc) بیشتر در بالغین دیده می‌شود، در صورتیکه انواع لوکالیزه اسکرودرمی (مورفه‌آ) با بیشترین شیوع در کودکان رخ می‌دهند. ویژگی بارز بالینی اسکروز سیستمیک عبارت است از پوست سفت و پدیده رینود. SSc یک اختلال ژنرالیزه شرائین کوچک و بافت همبندی است و با انسداد عروقی و فیبروز در پوست و اعضای داخلی مثل دستگاه گوارشی، ریه‌ها، قلب و کلیه‌ها مشخص می‌شود (۴).

علی‌رغم گذشت بیش از دو قرن از شناخت بیماری اسکرودرمی، هنوز جنبه‌های مهمی از بیماری در پس پرده ابهام باقی مانده است. با توجه به عدم شناخت دقیق اتیولوژی اسکرودرمی و بعثت اینکه علائم و عوارض بیماری، ادامه حیات عادی را برای بیماران مشکل می‌کند و با عنایت به این مسئله که درمان این بیماری تا به امروز به مرحله جامع و کامل نرسیده و بیماران با وجود درمان

همچنان از بیماری خود رنج می‌برند، لذا شناخت و بررسی دقیق شیوع بیماری و اپیدمیولوژی آن و نیز توجه به چگونگی بروز علائم بالینی و نحوه درگیری اعضای مختلف بدن در این بیماری، می‌تواند راهگشای اساسی در جهت روشن نمودن ابهامات اتیولوژیک و فیزیوپاتولوژیک بیماری باشد و امید را برای درمان موثر در جهت بهبودی قطعی اسکرودرمی بیدار نماید. هدف از این مطالعه بررسی اپیدمیولوژی بیماری و نیز بررسی شیوع علائم بالینی در بیماران مبتلا به اسکرودرمی در راستای تشخیص دقیق و زودرس این بیماری و درمان به موقع آن می‌باشد.