

تظاهر ناشایعی از مورفه‌آی عمقی (morphea profunda): درگیری عصب حسی - حرکتی محیطی، دیابت قندی وابسته به انسولین و هیپوتیروئیدی

دکتر منصور نصیری کاشانی

دکتر شهاب باباکوهی

دکتر علی کازرونی تیمسار

مرکز آموزش و پژوهش بیماری‌های پوست و جذام، دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران

نویسنده مسؤول:

دکتر منصور نصیری کاشانی

تهران، خیابان طالقانی غربی، پلاک ۴۱۵،

پست الکترونیکی:

nasirika@sina.tums.ac.ir

این مقاله به معرفی بیمار ۲۸ ساله‌ای با morphea profunda، درگیری عصب حسی - حرکتی محیطی، دیابت قندی وابسته به انسولین و هیپوتیروئیدی به‌عنوان تظاهر ناشایعی از مورفه‌آی عمقی می‌پردازد که پس از ۴ ماه درمان با پردنیزولون و متوترکسات به‌صورت قابل توجهی بهبود یافت.

تشخیص morphea profunda براساس کرایتریاهای بالینی، هیستوپاتولوژیک و درمانی صورت می‌گیرد و بررسی دقیق مورفه‌آ فراتر از پاتولوژی موضعی، ضروری است.

دریافت مقاله: ۸۹/۷/۲۰ پذیرش مقاله: ۸۹/۸/۱۲

پوست و زیبایی؛ پاییز ۱۳۸۹، دوره ۱ (۳): ۱۵۳-۱۵۱

معرفی بیمار

بیمار مرد کارمند ۲۸ ساله‌ای بود که به‌دلیل وجود دو ناحیه مجزای رنگ‌پریده و دارای سفتی (اندوراسیون) در بازو و ساعد چپ (شکل ۱)، ضعف دست چپ، پلی‌اوری، ناکچوری و تشنگی مراجعه کرده‌بود. بیمار سابقه وجود یک لکه سفت (patchy induration) روی مچ دست چپ از دو ماه قبل (شکل 1-a و 1-c) و به‌دنبال آن، سفتی مشابه ولی ضخیم‌تر در قسمت داخلی بازو را ذکر می‌کرد (شکل 1-a و 1-b). تعدادی لکه در پهلوی چپ وی نیز به وجود آمده‌بود که بعداً از بین رفته‌بود. بیمار به دلیل ضعف دست چپ قادر به ادامه تمرینات رزمی خود نبود. وی سابقه هیپوتیروئیدی از ۱۲ سال قبل و درمان یک ساله با لووتیروکسین را ذکر می‌کرد. یک خواهر بیمار نیز دچار هیپوتیروئیدی بود. معاینه نورولوژیک نشان دهنده claw hand در سمت چپ، آتروفی خفیف تنار و هیپوتنار و ضعف قدرت (grasping force) بود. بیمار قند خون ناشتای بالا و هیپوتیروئیدی داشت و برای

وی تشخیص دیابت وابسته به انسولین نوع ۱ (IDDM) مطرح شد. ANA و Anti-TPO مثبت و Anti-Scl-70 منفی بودند. RF، ESR، CRP، آنتی‌بادی ضدسانترومر و Anti-Scl-70 منفی بودند. EMG-NCV اندام فوقانی چپ نشان‌دهنده وجود نوروپاتی در آرنج با نمای آکسونال و دمیلینه‌شدن، دنرواسیون فعال و سندرم تونل کارپال خفیف بود. در MRI ساعد چپ، پیوستگی عضلات و تاندون‌ها و ادم زیرپوستی و داخل عضلانی گزارش شد. در بیوپسی، دسته‌های کلاژن هیالینیزه در درم و ارتشاح سلول‌های التهابی با تعداد کمی لنفوسیت - هیستوسیت و پلاسماسل در زمینه‌ای ادماتو در اطراف عروق کوچک و غدد پیلوسباسه با آتروفی نسبی و اسکروز درم با گسترش به پانیکول از ناحیه سپتال مشاهده و تشخیص morphea profunda مطرح شد. به‌منظور جلوگیری از ایجاد آسیب عصبی، درمان با پردنیزولون فورت به میزان ۵۰ میلی‌گرم در روز و متوترکسات به مقدار ۲۵ میلی‌گرم در هفته شروع شد.



شکل ۲. پس از ۴ ماه درمان، سفتی نسبتاً بهبود یافت، claw hand برطرف و قدرت دست به صورت قابل توجهی بهتر شد.



شکل ۱. ضایعات قبل از درمان: (a) سفتی در بازو و مچ دست و claw hand (b) نمای نزدیک از سفتی قسمت داخلی بازو (c) نمای نزدیک از سفتی مچ دست

مطابقت دارد. تظاهرات بالینی دیگری که در این بیمار مطرح کننده morphea profunda هستند عبارتند از پیشرفت نسبتاً سریع بیماری، عدم وجود ادم یا اریتم و سابقه فعالیت بدنی شدید به شکل ورزش‌های رزمی.^۳ در مطالعات زیادی اسکلرودرمای موضعی همراه با نشانه‌های عصبی گزارش شده ولی اغلب این موارد اسکلرودرمای کرانیوفاسیال مانند اسکلرودرمای خطی en coup de sabre و سندرم Parry-Romberg هستند^{۴،۵}. همراهی مورفه‌آ با دیگر اختلالات خودایمنی مانند ویتیلیگو، تیروئیدیت هاشیموتو، تیروتوکسیکوز، آمی پرنیشیوز و دیابت وابسته به انسولین گزارش شده است^{۶،۷}. گیرافتادن (entrapment) عصب محیطی در اسکلروز پوستی سیستمیک به شکل سندرم تونل کارپال، گیرافتادن عصب اولنار در Guyon's canal^۸ و پلکسوپاتی براکیال با اختلال حرکتی بازو در تعداد اندکی از مطالعات توصیف شده‌اند^۹. Mouthon و همکاران، گیرافتادن عصب اولنار را در آرنج در یک بیمار مبتلا به سندرم CREST (کلسینوز، سندرم رینود، درگیری مری، اسکلروداکتیلی و تلانژکتازی) گزارش کرده‌اند^۸. در مطالعه دیگری، درگیری عصبی در یک کودک مبتلا به مورفه‌آی عمقی در محلی غیر از بیماری اصلی توصیف شده است^{۱۰}. ویژگی‌های جالب توجه این بیماران، لزوم بررسی دقیق مورفه‌آ را فراتر از پاتولوژی موضعی گوشزد می‌کند.

علاوه بر این، انسولین و لووتیروکسین برای درمان دیابت و هیپوتیروئیدی تجویز گردید. با گذشت ۴ ماه از آغاز درمان، ضایعه روی دست بیمار و عملکرد دست وی به شکل قابل توجهی بهبود پیدا کرد (شکل ۲) و دوز کورتیکواستروئید به ۲۵ میلی گرم در روز کاهش یافت. پس از یک سال، بیمار تقریباً به طور کامل بهبود یافت و دوز پردنیزولون و متوترکسات به ترتیب به ۵ میلی گرم در روز و ۷/۵ میلی گرم در هفته کاهش داده شد.

بحث

Peterson و همکاران، مورفه‌آی عمقی را به morphea profunda، مورفه‌آی پان اسکلروتیک ناتوان کننده کودکان و فاشییت ائوزینوفیلی تقسیم کرده‌اند^۱. Su و Person^۲ کرایتریای تشخیصی morphea profunda را بر پایه جنبه‌های بالینی، هیستوپاتولوژیک و درمانی به شکل زیر مطرح کرده‌اند: (الف) اسکلروز گسترده، سفت و عمیق پوست، (ب) ضخیم و هیالینیزه شدن قابل توجه دستجات کلاژن پانیکول و فاشیا با ارتشاح خفیف تا شدید سلول‌های التهابی (غالباً لنفوسیتی) و (ج) پاسخ مطلوب به کورتیکواستروئیدهای سیستمیک، داروهای ضد مالاریا یا دیگر داروهای ضد التهابی^۳. تظاهرات بالینی و پاتولوژیک بیمار معرفی شده و پاسخ قابل توجه به پردنیزولون و متوترکسات با این کرایتریاهای تشخیصی

References

1. Peterson LS, Nelson AM, Su WPD. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc* 1995; 70: 1068-76.
2. Su WPD, Person JR. Morphea profunda. *Am J Dermatopathol* 1981; 3:251-60.
3. Bielsa I, Ariza A. Deep morphea. *Semin Cutan Med Surg* 2007; 26: 90-95.
4. Dervis E, Acbey O, Barut G. Association of vitiligo, morphea and Hashimoto's thyroiditis. *Int J Dermatol* 2004; 43: 236-37.
5. Lee HJ, Kim MY, Ha SJ, Kim JW. Two cases of morphea associated with Hashimoto's thyroiditis. *Acta Derm Venereol* 2002; 82: 58-59.
6. Kister I, Ingeles M, Laxer RM, Herbert J. Neurologic manifestations of localized scleroderma: a case report and literature review. *Neurology* 2008; 71: 1538-45.
7. Marzano AV, Menni S, Parodi A, et al. Localized scleroderma in adults and children. Clinical and laboratory investigation on 239 cases. *Eur J Dermatol* 2003; 13: 171-76.
8. Mouthon L, Halimi C, Muller GP, et al. Systemic scleroderma associated with bilateral ulnar nerve entrapment at elbow. *Rheumatology* 2000; 39: 682-83.
9. Mouthon L, Halimi C, Dussaule JC, et al. Brachial plexopathy associated with diffuse edematous scleroderma. *Ann Med Interne* 2000; 151: 303-05.
10. Zulian F, Vallongo C, Woo P, et al. Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum* 2005; 52: 2873-81.

An unusual presentation of deep morphea (morphea profunda): peripheral sensory motor nerve involvement, insulin dependent diabetes mellitus and hypothyroidism

Mansour Nassiri-Kashani, MD
Shahab Babakoochi, MD
Ali Kazerouni-Timsar, MD

Center for Research and Training in Skin
Diseases and Leprosy, Tehran University
of Medical Sciences, Tehran, Iran

This case report introduces a 28-year-old male patient with morphea profunda, peripheral sensory motor nerve involvement, insulin dependent diabetes mellitus and hypothyroidism as an unusual presentation of deep morphea who dramatically responded to prednisolone and methotrexate after 4 months of treatment.

Corresponding Author
Mansour Nassiri-Kashani, MD

Center for Research and Training in Skin
Diseases and Leprosy
No. 415, Taleghani Avenue, Tehran, Iran
Email: nasirika@sina.tumas.ac.ir