

تشخیص شما چیست؟

دکتر محمد شهیدی دادرس^۱، دکتر آمنه علانین^۲

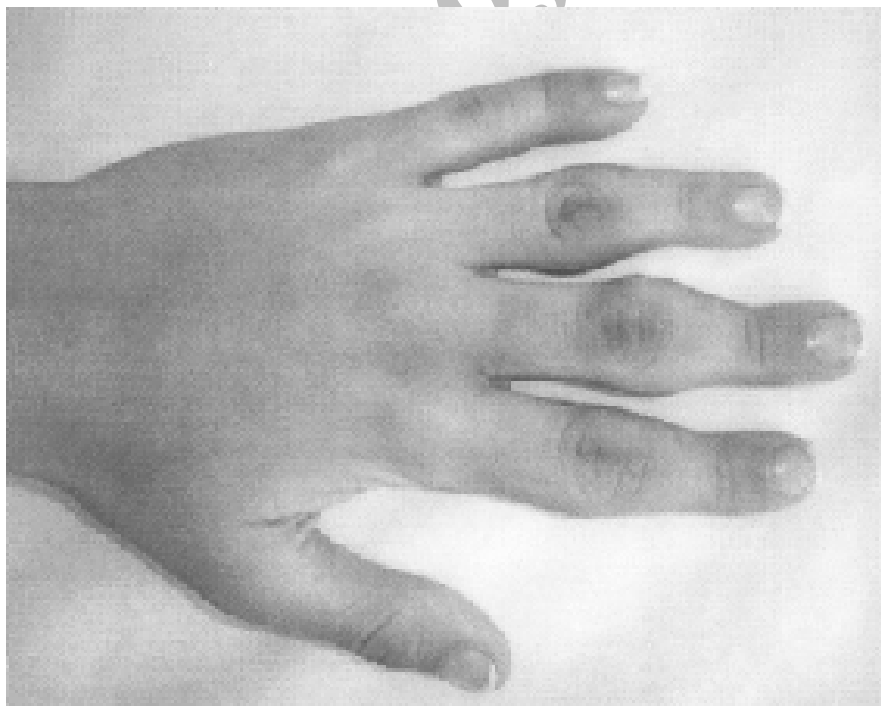
۱- استادیار، ۲- دستیار، مرکز تحقیقات پوست دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دختری ۱۴ ساله با شکایت تورم انگشتان از حدود چند سال قبل مراجعه کرد. در معاینه تورم قرینه در سطح پشتی و کناره های فالانکس پروگزیمال انگشتان ۲، ۳ و ۴ مشاهده شد (تصویر شماره ۱). در معاینه سیستمیک و پوست و مخاط بیمار هیچ نکته پاتولوژیک یافت نشد. شرح حالی از ترومای مکانیکی یا جویدن عاداتی انگشتان وجود نداشت. در رادیو گرافی به عمل آمده از دستان بیمار، هیچ یافته غیرطبیعی گزارش نشد.

تشخیص شما چیست؟

فصلنامه بیماری های پوست تابستان ۱۳۸۶؛ دوره ۱۰ (۲): ۱۶۲-۱۶۴

وصول مقاله: ۸۵/۹/۱۵ پذیرش: ۸۵/۱۲/۳



تصویر شماره ۱

مؤلف مسوول: دکتر محمد شهیدی دادرس - تهران، میدان قدس، مرکز پزشکی شهدای تجریش، مرکز تحقیقات پوست

تشخیص: Pachydermodactyly

بحث

Pachydermodactyly فیروماتوز خوش خیم انگشتان دست است که معمولاً در مردان بالغ جوان وجود دارد، اگرچه اخیراً مواردی از آن در زنان (مانند بیمار این مطالعه) و یک مورد فامیلی نیز گزارش شده است. در این بیماری در انگشتان اشاره، میانه و حلقه تورم منتشر ناشی از هیپرتروفی بافت نرم در سطح پشتی و کناره های فالانکس پروگزیمال و مفصل اینتر فالانژه آل پروگزیمال وجود دارد و به طور تپیک شست و انگشت پنجم درگیر نیست. ندرتاً ممکن است به سمت پروگزیمال، میچ ها را نیز درگیر کند. انواع دیستال نیز گزارش شده است. از همراهی با توبروس اسکلروزیس، سندرم اهلرز دانلوس، سندرم تونل کارپ و *atrophia maculosa varioliform cutis* گزارش هایی وجود دارد.

ممکن است در ایجاد ضایعه ها، مالش مکرر انگشتان یا آسیب مکانیکی به مفاصل نقش داشته باشد. در بررسی بافت شناسی، ضخیم شدن و فیروتیک شدن درم و افزایش رشته های کلاژن تیپ III و V دیده می شود. نواحی فیروتیک، فاقد سلول های عرضه کننده ی فاکتور CD34 و XIIIa هستند که با تیپ یافته های سایر بیماری های Fibrosing، مشابه است (۱).

در تشخیص افتراقی، انواعی از ضایعه ها مطرح می شود که عبارتند از:

Knuckle pad که به صورت نواحی کراتوتیک و فیروتیک به طور محدود در پشت مفاصل اینتر فالانژه آل پروگزیمال قرار دارد و در بسیاری از بیماران، با فیروز آپونروز کف دست و پا و پنیس همراه است. در پاتولوژی پرولیفراسیون فیروبلاست و میوفیروبلاست بدون آتیسی یا التهاب ونهایتاً فیروز دیده می شود (۲).

False knuckle pad به صورت اکتسابی به دنبال ترومای مکانیکی یا جویدن عاداتی ایجاد می شود یا ممکن است در بولمیا به دنبال تحریک رفلکس gag و استفراغ ایجاد شود (۳).

Acrokeratoelastoidosis بیماری فامیلیال به صورت پاپول های ناف دار کناره های کف دست و پا است که در پاتولوژی آن تکه تکه شدن الیاف الاستیک دیده می شود، کلسیفیکاسیون، کارکترستیک است. علت ایجاد آن احتمالاً آسیب ناشی از آفتاب و ترومای مکانیکال تکراری است (۴).

Infantile digital fibromatosis ندرتاً در بزرگ سالی اتفاق می افتد و به صورت ندول های متعدد کوچک در انگشتان ۳ و ۴ و ۵ بدون درگیری شست دست و پا تظاهر می یابد و در پاتولوژی، یافته پاتوگنومونیک آن انکلوزیون ائوزینوفیلیک مجاور هسته ای، در باندل های سلول میوفیروبلاست در درم و اغلب زیر جلد است (۵).

Juvenile hyaline fibromatosis که در انگشتان دست و سایر جاها ندول های درمال زیر جلد ایجاد می کند و شروع آن در کودکی است. معمولاً موجب contracture، ضایعه های لیتیک استخوانی و اولسر می شود گرچه مواردی از بهبود خود به خودی نیز گزارش شده است. در همراهی آن هیپرپلازی لته و تاخیر رشد هم دیده شده است. در پاتولوژی، طناب های سلول دوکی در استرومای هموزن، هیالینیزه و کندروئید قرار گرفته است (۶).

Thyroid acropachy یک تظاهر ناشایع هیپرتیروئیدی است که معمولاً همراه میکس ادم پره تیبال و افتالموپاتی دیده می شود و شامل تورم بافت نرم در دست و پا، چماقی شدن انگشتان و پرولیفراسیون پریوست عمدتاً در فالانکس ها و سایر استخوان های بلند دیستال است (۷).

Pachydermoperiostosis که تغییرهای هیپرتروفیک پوست واستخوان در دست ها و پاها با منظره spade-like، چماقی شدن انگشتان و *cutis verticis gyrata* که هیپرپلازی چین خورده اسکالپ است در آن مشاهده می شود (۸).

References

- 1-Tompkins SO, McNutt NS, Shea CR. Distal pachydermodactyly. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 359-62.
- 2-Kodama BF, Gentry RH, Fitzpatrick JE. Papules and plaques over the joint spaces. Knuckle pads (Heloderma). Arch Dermatol 1993;129:1044-47.
- 3-Kopera O, Soyer HP, Kerl H. An update on pachydermodactyly and a report of three additional cases. Br J Dermatol 1995; 133: 433-37.
- 4-Costa OG. Acroceratoses [thesis]. University of Minas Gerais. Brazil 1964.
- 5-Reye R. Recurring digital fibrous tumors of childhood. Arch Pathol 1996; 80: 228-36.
- 6-Mayer DA, Silva A. Juvenile hyaline fibromatosis: a histological and histochemical study. Arch Pathol Lab Med 1988;112:928-31.
- 7-Kinsella RA, Bach DK, Lynch PJ. Thyroid acropachy. Med Clin North Am 1968;52:393-95.
- 8-Vogel A, Goldfischer S. Pachydermoperiostosis. Primary or idiopathic hypertrophic osteoarthropathy. Am J Med 1962; 33: 166-87.

Archive of SID