

فیبروماتوزیس متعدد سطحی پوست

دکتر سعدالله شمس‌الدینی^۱، دکتر شهریار دبیری^۲

خلاصه

مرد ۵۰ ساله‌ای متولد و ساکن کرمان به علت وجود ضایعات متعدد و سفت در کف هر دو دست به درمانگاه پوست بیمارستان مراجعه می‌نماید. سابقه پیدایش ضایعات را از ده سال قبل ذکر می‌کند که ابتدا این ندول‌ها در کف پا بوده و بتدریج ضایعات جدیدتری در دست‌ها پیدا شده بطوریکه در شش سال قبل مبادرت به برداشتن دو عدد از ضایعات کف پا توسط جراح می‌نماید که جوشگاه آن مشهود می‌باشد. در معاینه بالینی از بیمار ندول‌های کروی یا بیضوی شکل به رنگ زرد تیره با قوام سفت در کف دستها وجود داشت که در لمس و فشار مختصر دردناک گشته ولی در حال عادی سبب جمع شدن و محدودیت در حرکت انگشتان دست شده بودند. وجود ضایعات متعدد مشابه در کف پاها و نیز در آلت تناسلی بیمار همراهی سه سندرم «دوپواترن، لدرهس و پیرونی» برای بیمار مطرح گردید. که با برداشتن یکی از ندول‌ها و ارسال به پاتولوژیست وجود ضایعه محدود فیبروماتوزیس پوست تأیید شد. همراهی این سه سندرم اگرچه گزارش شده ولی نادر می‌باشد.

واژه‌های کلیدی: فیبروماتوزیس، سندرم دوپواترن، سندرم پیرونی، سندرم لدرهس.

معرفی بیمار

توانائی و دردناک شدن عمل آمیزش در حین مقاربت شکایت می‌نماید که به سبب انحراف به راست بیش از حد آلت تناسلی وی می‌باشد. در معاینه تعداد ندول‌ها در دست راست ۵ عدد و دست چپ ۲ عدد، پای راست و چپ هر کدام ۲ عدد و در سمت راست آلت تناسلی وی ۳ عدد وجود داشت که قوامی سفت و به بافت زیر جلدی چسبیده بودند. تعداد کل ضایعات بانضمام دو عددی که قبلاً برداشته شده‌اند جمعاً شانزده عدد می‌شوند و تعداد آنها با گذشت زمان افزایش می‌یابد. فعلاً مشکل بیمار در راه رفتن، انجام کارهای دستی و انجام عمل آمیزش می‌باشد و اضطراب ناشی از این محدودیت‌های کاری در سیمای بیمار مشهود می‌باشد. در معاینه کلی و سیستمیک بیمار و بررسی

مرد ۵۰ ساله‌ای کشاورز اهل و ساکن کرمان متأهل و دارای شش فرزند، چهار پسر و دو دختر، بعلت وجود ضایعات متعدد سفت در کف دستها به درمانگاه بیمارستان مراجعه می‌نماید. سابقه بروز ضایعات را از ده سال قبل ذکر می‌کند که ضایعات ندولر و سفت در کف هر دو پا پیدا شده بطوری که راه رفتن را برای بیمار مشکل کرده بودند، بیمار به جراح مراجعه می‌نماید در نتیجه دو عدد از ندول‌های کف پا برداشته می‌شود بطوریکه جایگاه آنها را در کف پا می‌توان مشاهده نمود، هیچ سابقه‌ای از ارسال نمونه‌ها به پاتولوژی و یا عدم ارسال آنها را نمی‌داند. او در ادامه شرح حالش اخیراً از گسترش ضایعات به آلت تناسلی و عدم

۱- عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی کرمان، بیمارستان شماره ۱.

۲- عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی کرمان.

دستگاههای مختلفه بدن نکته مثبت ارزش داری به جز همان افسردگی ناشی از عدم بهبودی و گسترش آن به دیگر نقاط بدن یافت نگردید. در بررسی‌های آزمایشگاهی و اقدامات پاراکلینیکی روتین به عمل آمده بجز افزایش مختصر کلسترول خون نکته دیگری دیده نشد.



بحث

معمولاً جمع‌شدگی یا کنتراکشن انگشتان دست ناشی از فیبروماتوز سطحی پوست را بیماری دوپواترن (Dupuytren's disease) می‌نامند که بیماری با زمینه ژنتیکی بوده و در کشورهای اروپائی من جمله نروژ شایع ولی در قاره‌های آفریقا و آسیا نادر می‌باشد (۲). شیوع سنی بروز

ضایعات معمولاً بین ۷۰-۵۰ سالگی بوده و ندول‌ها خودبخود دردناک نیستند (۳). در این بیمار با توجه به اینکه شغل او کشاورزی بوده و در حین کارکردن ندول‌های چسبیده به تاندون‌ها در کانال تاندونی کف دست‌ها تحت فشار قرار گرفته ضایعات دردناک شده بودند. در بیماری لدرهس (Ledderhose's disease) ندول‌ها فقط در کف پاها پیدا شده و مشکل راه رفتن را در بیمار ایجاد می‌نماید (۲). وجود فیبروماتوزیس سطحی در پوست آلت تناسلی را سندرم پیرونی (Peyronie's syndrome) نامیده‌اند (۲).

همراهی این سه سندرم با هم گزارش شده ولی نادر می‌باشد در حالیکه همراهی دو تا از سندرم‌های فوق‌الذکر با یکدیگر به فراوانی دیده می‌شود (۴). بیمار ما هر سه سندرم را با هم داشت. یکی از ندول‌های کف دست بیمار برداشته شد و به پاتولوژیست ارسال گردید. در مقطع میکروسکوپی رنگ‌آمیزی شده از نمونه ارسالی افزایش موضعی میوفیبروبلاست‌ها به همراه باندهای کلاژن دیده می‌شود که توأم با افزایش شدید لایه شاخی و فراوانی وسیع کلاژن هیپرپلاستیک تشخیص، تأیید می‌گردد. بیمار با تشخیص فیبروماتوزیس متعدد سطحی پوست تحت درمان با استروئید طولی‌ال‌اثر به صورت تزریقی و داخل ضایعات قرار می‌گیرد و توأم با آن ویتامین E خوراکی روزانه ۱۰۰ میلی‌گرم داده می‌شود (۱). پس از سه نوبت تزریق استروئید به فواصل یک ماهه در حالیکه از نظر بالینی تغییری واضح در اندازه ندول‌ها دیده نمی‌شود، بیمار احساس راحتی نسبی را اعلام می‌نماید.

Summary

Superficial Multiple Fibromatosis (combined 3 syndromes)

S. Shamsadini, MD*; Sh. Dabiri, MD**

*Assistant Professor of Dermatology, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran.

**Assistant Professor of Pathology, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran.

A 50 year old male patient is referred to our clinic for multiple hard diffused lesions on palms, plantars and penis. The genesis of the problem goes back to 10 years earlier. The lesions appeared first on the soles and gradually new lesions appeared on the palms and eventually on the penis, so that stretching and contraction of the fingers and toes has become painful. During the last 6 years, two times he has been operated upon and the lesions are removed. Now he has developed the problem of penis curvature, and feels severe pain after erection, especially at the time of copulation. Isolated fibromatous of palm is named Dupuytren's syndrome. Pure lesions of sole are named as Ledderhose's disease and pure lesions on the penis are named as peyroine's syndrome. Deep skin biopsy is done and superficial multiple fibromatosis is confirmed.

Journal of Kerman University of Medical Sciences. 1994;(1);46-48.

Key Words: Fibromatosis, Dupuytren's disease, Ledderhose's disease, Peyronie's disease.

References

- 1- Arnold HL, Odom RB, et al: Andrew's diseases of the skin. 8th ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1990;p710.
- 2- Burton JL, Ebling FJG: Disorder of connective tissue. In Rook A, Wilkinson DS, et al (eds): Text book of dermatology. 4th. London, Blackwell Scientific Publications, 1986;p1824-1828.
- 3- Demis DJ: Clinical dermatology 19th rev. Philadelphia, Lippincott. 1992;(1);pp27-31.
- 4- Scripps, et al: Multiple fibromatosis. Research Foundation and UC 50 1989;P179.