

حساسیت و ویژگی علایم پوستی و عروقی در تشخیص اسکلرودرمی محدود

دکتر فرهاد غریب‌دوست^{۱*}، دکتر سید آرش طهرانی‌بنی‌هاشمی^۱، دکتر ماندانا رضازاده^۲

۱- مرکز تحقیقات روماتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی تهران ۲- گروه داخلی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کرمان

Title: Sensitivity and specificity of the vascular and skin manifestations of limited scleroderma.

Authors: Gharibdoost F, (MD); Tehranibanihashemi SA, (MD, MPH); Rezazadeh M, (MD).

Introduction: Systemic sclerosis is a chronic multisystem disease. Many patients with limited scleroderma do not meet the criteria of the American College of Rheumatology (ACR), although they clearly have skin changes. There is no information regarding the sensitivity and specificity of manifestations of scleroderma. The aim of this study was to determine the sensitivity and specificity of the vascular and skin signs in patients with limited scleroderma.

Methods: Forty patients with limited scleroderma according to the ACR criteria, 40 patients with other collagen vascular diseases, and forty healthy persons were selected for this study. Ten parameters (acrocyanosis, acro-osteolysis, gangrene, Raynaud's phenomenon, pitting ulcer, more than 5 facial and palmar telangiectasia, hyper- and hypopigmentation, vertical and horizontal mouth diameter, and the number of radial furrowing around the mouth) were evaluated in them.

Results: The mean age for both groups of scleroderma and healthy persons was the same (40 years). The patients with collagen vascular disease had a mean age of 36 years old. More than 95% of patients in each group were female. The mean duration of the disease at onset was 7.6 years in the scleroderma patients. Raynaud's phenomenon and pitting ulcers had the highest sensitivity (97.5% and 82.5%, respectively). Acrocyanosis, acro-osteolysis, gangrene, pitting ulcer, hypo and hyper pigmentation, more than 5 facial and palmar telangiectasia had 100% specificity. Receiver-operator curve (ROC) was used to determine the best cut-off point for vertical and horizontal mouth diameter and the number of radial furrowing around the mouth. The number of the radial furrowing around the mouth had the largest area under the curve with 80% sensitivity and 87.5% specificity for 5 folds or more.

Discussion: Raynaud's phenomenon is the best and the first sign to rule in or out the disease because it has the most positive likelihood ratio (39) and the least negative likelihood ratio (0.02). The 100% specificity of the skin signs may be due to the lack of dermatologic patients in the control group. It is therefore recommended to design studies with patients in their early onset of the disease and control groups consisting of patients with skin diseases.

Keywords: Limited scleroderma, sensitivity, specificity, vascular manifestations, skin manifestations

Hakim 2005; 8(3); 25-30.

*- نویسنده مسؤول: تهران، خیابان کارگرشمالی، بیمارستان دکتر شریعتی، مرکز تحقیقات روماتولوژی تلفن: ۸۸۰۲۶۹۵۶-۸۴۹۰۲۴۰۵

چکیده:

مقدمه: درگیری پوستی و عروقی جزو تظاهرات اصلی و اولیه اسکرودرمی محدود است که می تواند در تشخیص این بیماری در مراحل اولیه و به دنبال آن شروع درمان قبل از پیشرفت ضایعات فیبروتیک در پوست و احشاء داخلی کمک کننده باشد. هدف از انجام مطالعه تعیین حساسیت و ویژگی تظاهرات پوستی و عروقی به منظور تشخیص بیماری اسکرودرمی محدود بود.

روش کار: ۴۰ بیمار مبتلا به اسکرودرمی که با معیار ACR (انجمن روماتولوژی آمریکا) تشخیص آنها مسجل شده بود، از بین مراجعه کنندگان به درمانگاه کلاژن واسکولار مرکز تحقیقات روماتولوژی همراه با ۴۰ بیمار مبتلا به سایر بیماریهای کلاژن واسکولار و ۴۰ نفر افراد سالم انتخاب و از نظر وجود علایم پوستی آکروسیانوز، آکرواستتولیز، گانگرن، پدیده رینود، زخم های گوذه گذار^۱، تلائنکتازی بیش از ۵ عدد در صورت و کف دست، هیپوپیگمانتاسیون، هیپریپگمانتاسیون، قطر عمودی و افقی دهان و تعداد چین های شعاعی اطراف دهان بررسی گردیدند.

نتایج: میانگین سن در مبتلایان به اسکرودرمی و افراد سالم ۴۰ سال و در سایر بیماریهای کلاژن واسکولار ۳۶ سال بود. سن افراد در گروه های مورد بررسی بین ۷۰-۱۴ سال متغیر بود. همچنین در هر سه گروه، بیش از ۹۵٪ افراد مورد مطالعه را زنان تشکیل می دادند. سه گروه مورد مطالعه از نظر سن و نسبت مرد به زن اختلاف آماری معنی داری نداشتند. بیماران اسکرودرمی بطور متوسط ۷ سال و ۷ ماه از بیماریشان می گذشت. از میان تظاهرات پوستی مختلف، رینود و زخم گوذه گذار به ترتیب با ۹۷/۵٪ و ۸۲/۵٪ بیشترین حساسیت و آکروسیانوز و آکرواستتولیز به ترتیب با ۵٪ و ۱۲/۵٪ کمترین حساسیت را در تشخیص اسکرودرمی داشتند. در تشخیص مبتلایان به اسکرودرمی از افراد سالم، علایم پوستی آکروسیانوز، آکرواستتولیز، گانگرن، زخم گوذه گذار، تلائنکتازی بیش از ۵ عدد در صورت و کف دست، هیپوپیگمانتاسیون، هیپریپگمانتاسیون همگی ویژگی ۱۰۰٪ داشتند. در تشخیص مبتلایان به اسکرودرمی از مبتلایان به سایر بیماریهای کلاژن واسکولار نیز علایم فوق ویژگی ۱۰۰٪ داشتند. ویژگی رینود در تشخیص بیمار اسکرودرمی از فرد سالم ۹۷/۵٪ و از مبتلایان به سایر بیماریهای کلاژن واسکولار ۷۰٪ بود.

به منظور پیدا کردن بهترین نقطه جداسازی^۲ برای قطر عمودی و افقی دهان و تعداد چین های دهانی از منحنی ROC استفاده گردید که بیشترین سطح زیر منحنی برای تشخیص بیماران اسکرودرمی از افراد دو گروه دیگر متعلق به تعداد چینهای دهانی بود.

نتیجه گیری: با توجه به حساسیت و ویژگی بالای پدیده رینود و شروع تظاهر این علامت در مراحل ابتدایی بیماری، می توان آن را به عنوان پدیده قابل قبول برای غربالگری بیماران تلقی نمود. برای قضاوت صحیح در مورد ویژگی علایم هیپریپگمانتاسیون و هیپوپیگمانتاسیون مطالعه ای با گروه کنترلی شامل بیماران پوستی و در مورد علایم آکروسیانوز، آکرواستتولیز و گانگرن نیاز به گروه کنترل شامل بیماریهای عروقی مثل واسکولیت ها، آترواسکلروز، انسدادهای شریانی حاد و ترومبو آنژیوت پلیران می باشد.

کل واژگان: اسکرودرمی محدود، حساسیت، ویژگی، تظاهرات پوستی، تظاهرات عروقی.

مشخص می گردد (۲۰۱). شیوع این بیماری نادر در آمریکا بین ۴

مقدمه:

تا ۲۵۳ در میلیون گزارش شده است (۳). در حالیکه سایر تظاهرات بالینی این بیماری ها کاملاً مختلف می باشد. تفاوت در تظاهرات بالینی و درک بیشتر پاتوژنز بیماری در سال های اخیر

اسکرودرمی گروه ناهمگونی از بیماری ها را شامل می شود که همراه با ضخیم شدن پوست و ضایعات پوستی اسکلوروتیک می باشند و با درگیری عروق کوچک، اختلالات سیستم ایمنی و رسوب زیاد کلاژن و سایر مواد ماتریکسی در بافت همبند

این طرح با هدف تعیین حساسیت و ویژگی تظاهرات پوستی مختلف در تشخیص بیماری اسکرودرمی محدود در مرکز تحقیقات روماتولوژی انجام گردید. به منظور بررسی مقالات و پژوهش‌های مشابه با موضوع تحقیق، بانک‌های اطلاعاتی الکترونیکی Medline و EMBASE با کلید واژه‌های مربوطه جستجو گردید که پژوهش مشابه‌ای که حساسیت و ویژگی علایم پوستی و عروقی را در مبتلایان به اسکرودرمی محدود بررسی کرده باشد، یافت نشد. در این طرح ۴۰ بیمار مبتلا به اسکرودرمی که با معیار ACR (انجمن روماتولوژی آمریکا) تشخیص آنها مسجل شده بود، از بین مراجعه‌کنندگان به درمانگاه کلاژن واسکولار مرکز تحقیقات روماتولوژی همراه با ۴۰ بیمار مبتلا به سایر بیماری‌های کلاژن واسکولار مراجعه‌کننده به این درمانگاه و ۴۰ نفر افراد سالم انتخاب و از نظر وجود علایم پوستی آکروسیانوز، آکرواستتولیز، گانگرن، رینود، زخم گوده‌گذار، تلائنکتازی بیش از ۵ عدد در صورت و کف دست، هیپوپیگمانتاسیون، هیپریپیگمانتاسیون، قطر عمودی و افقی دهان و تعداد چین‌های شعاعی اطراف دهان بررسی گردیدند. هر سه گروه بیماران توسط یک روماتولوژیست معاینه و در گروه مربوطه قرار داده می‌شدند. افراد سالم از بین همراه بیماران اسکرودرمی انتخاب گردیدند. در انتخاب افراد گروه‌های مورد مطالعه همسان‌سازی صورت نگرفت. در مجموع ۱۲۰ پرسشنامه شامل متغیرهای فوق تکمیل گردید. بیماران همگی توسط ۱ نفر فلوشیب روماتولوژی معاینه و ارزیابی گردیدند. اطلاعات جمع‌آوری شده وارد رایانه و با استفاده از نرم افزار SPSS 11 آنالیز گردید. برای محاسبه فاصله اطمینان حساسیت و ویژگی علایم مختلف از نرم افزار EPI info 6.04 و روش Fleiss quadratic استفاده شد.

در این مطالعه حساسیت یک علامت، حاصل تقسیم تعداد افراد بیمار اسکرودرمی دارای آن علامت (مثبت حقیقی) بر تعداد کل بیماران اسکرودرمی می‌باشد. همچنین ویژگی یا اختصاصی بودن هر علامت از حاصل تقسیم تعداد افراد غیر مبتلا به اسکرودرمی که دارای آن علامت نیستند، به تعداد کل افراد غیر مبتلا به اسکرودرمی، به تفکیک در هر گروه سالم یا مبتلا به سایر بیماری‌های کلاژن واسکولار به دست می‌آید.

یافته‌ها:

میانگین سن مبتلایان به اسکرودرمی ۴۰ سال با انحراف معیار ۱۲/۳ سال بود. میانگین سن در بیماران مبتلا به سایر بیماری‌های کلاژن واسکولار ۳۶ سال و در افراد سالم ۴۰ سال بود. حداقل سن افراد مورد مطالعه ۱۴ سال و حد اکثر سن ۷۰

سبب ایجاد سیستم طبقه‌بندی شد که جنبه‌های مختلف

¹ - Pitting ulcer

² - Cut-off point

بیماری شامل عوارض، پیش‌آگهی و استراتژی‌های درمان را در نظر داشته باشد. در ساده‌ترین طبقه‌بندی، اسکرودرمی به دو گروه کلی موضعی و سیستمیک تقسیم می‌گردد. اسکروز سیستمیک زیر مجموعه‌ای از اسکرودرمی می‌باشد که خود بر پایه وسعت درگیری پوستی و الگوی درگیری ارگان‌های داخلی دو نوع بیماری منتشر و محدود را شامل می‌شود. در این گروه درگیری پوستی در همه بیماران دیده نمی‌شود و نوع غیر شایعی از بیماری به نام اسکروز سیستمیک بدون اسکرودرمی^۱ وجود دارد که با مشکلات عروقی و فیبروز ارگان‌های داخلی مثل روده و ریه بدون درگیری پوستی مشخص می‌گردد (۳).

در اسکروز سیستمیک محدود پوستی، اسکروز پوستی محدود به دست‌ها و با وسعت کمتر صورت و گردن می‌شود. با گذشت زمان ممکن است در برخی از بیماران اسکرودرمی به دیستال ساعد گسترش یابد. در این بیماری پوست دست‌ها تغییرات شدیدی را بخصوص در مراحل اولیه بیماری نشان می‌دهند. بیماران با اسکروز سیستمیک محدود پوستی تظاهرات عروقی مشخصی را نیز نشان می‌دهند و ممکن است که به کلسینوز، رینود، تلائنکتازی، اسکرو داکتیلی و زخم انگشتان مبتلا گردند. افزایش چین‌های شعاعی اطراف دهان، هیپریپیگمانتاسیون، هیپوپیگمانتاسیون، آکروسیانوز، گانگرن، و آکرواستتولیز سایر تظاهرات پوستی در این بیماران می‌باشند (۴-۶).

اهمیت ضایعات پوستی در این است که شروع، پیشرفت و وسعت آنها در اسکرودرمی به موازات خط درگیری ارگان‌های داخلی بدن است (۷) و با توجه به اینکه تظاهرات پوستی جزو تظاهرات اصلی و اولیه این بیماران است و تشخیص زود این بیماری و شروع درمان می‌تواند پیشرفت ضایعات فیبروتیک را چه در پوست و چه در احشای داخلی تا حدودی به تأخیر اندازد. از آنجاییکه در تحقیقات قبلی اشاره‌ای به میزان حساسیت و ویژگی هر یک از علایم پوستی در تشخیص اسکرودرمی نشده است و ضرورت وجود چنین اطلاعاتی برای برخورد صحیح و تصمیم‌گیری مناسب، با این بیماران این مطالعه انجام گردید.

روش کار:

¹ - Systemic sclerosis sine scleroderma

دست، هیپوپیگمانتاسیون و هیپرپیگمانتاسیون در تشخیص افراد سالم از مبتلایان به اسکرودرمی ویژگی ۱۰۰ درصد داشتند. در هیچ یک از مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار علایم زخم گوده گذار، هیپرپیگمانتاسیون، تلانژکتازی بیش از ۵ عدد در صورت و کف دست، هیپوپیگمانتاسیون، آکرواستئولیز، آکروسیانوز، و گانگرن مشاهده نشد (ویژگی ۱۰۰٪). کمترین ویژگی در بین علایم پوستی - عروقی برای تشخیص مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار از بیماران اسکرودرمی مربوط به رینود بود (جدول ۲).

جدول ۲- حساسیت و ویژگی علایم پوستی و عروقی مختلف در تشخیص مبتلایان به اسکرودرمی از مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار

علایم پوستی - عروقی	حساسیت %	ویژگی %
رینود	۹۷/۵	۷۰
	(۸۵/۳-۹۹/۹)	(۵۳/۳-۸۲/۹)
Pitting ulcer	۸۲/۵	۱۰۰
	(۶۶/۶-۹۲/۱)	(۸۹/۱-۱۰۰)
هیپر پیگمانتاسیون	۵۵	۱۰۰
	(۳۸/۷-۷۰/۴)	(۸۹/۱-۱۰۰)
تلانژکتازی بیش از ۵ عدد در صورت	۳۵	۱۰۰
	(۲۱/۱-۵۱/۷)	(۸۹/۱-۱۰۰)
تلانژکتازی بیش از ۵ عدد در کف دست	۳۲/۵	۱۰۰
	(۱۹/۱-۴۹/۲)	(۸۹/۱-۱۰۰)
هیپوپیگمانتاسیون	۳۰	۱۰۰
	(۱۷/۱-۴۶/۷)	(۸۹/۱-۱۰۰)
آکرواستئولیز	۱۲	۱۰۰
	(۴/۷-۲۷/۶)	(۸۹/۱-۱۰۰)
آکروسیانوز	۵	۱۰۰
	(۰/۹-۱۸/۲)	(۸۹/۱-۱۰۰)
گانگرن	۰	۱۰۰
	(۰-۱۰/۹)	(۸۹/۱-۱۰۰)
	%	

میانگین قطر افقی دهان در بیماران اسکرودرمی 4 ± 0.41 سانتی‌متر (انحراف معیار \pm میانگین)، در مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار 4.5 ± 0.63 سانتی‌متر و در افراد سالم مورد مطالعه، 4.6 ± 0.46 سانتی‌متر بود. آزمون آنالیز واریانس نشان دهنده وجود اختلاف بین میانگین قطر افقی دهان در سه گروه مورد بررسی بود ($p \text{ value} < 0.001$). آزمون POST HOC توکی اختلاف بین گروه بیماران اسکرودرمی با

سال بود. سن در گروه‌های مختلف مطالعه اختلاف آماری معنی‌داری نشان نداد.

۹۵ درصد از مبتلایان به اسکرودرمی را زنان تشکیل

می‌دادند. در مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار ۹۷/۵ درصد و در گروه سالم همه افراد زن بودند.

بیماران اسکرودرمی بطور متوسط ۷ سال و ۷ ماه از بیمارستان می‌گذشت. حداقل مدت زمان از تشخیص اسکرودرمی ۶ ماه و حداکثر ۴۰ سال بود.

در بررسی حساسیت علایم پوستی - عروقی مختلف برای تشخیص اسکرودرمی، رینود و زخم گوده گذار به ترتیب با ۹۷/۵ درصد و ۸۲/۵ درصد بیشترین حساسیت و آکروسیانوز و آکرواستئولیز با ۵ درصد و ۱۲/۵ درصد کمترین حساسیت را داشتند (جدول ۱). هیچ کدام از مبتلایان به اسکرودرمی در این مطالعه، گانگرن نداشت.

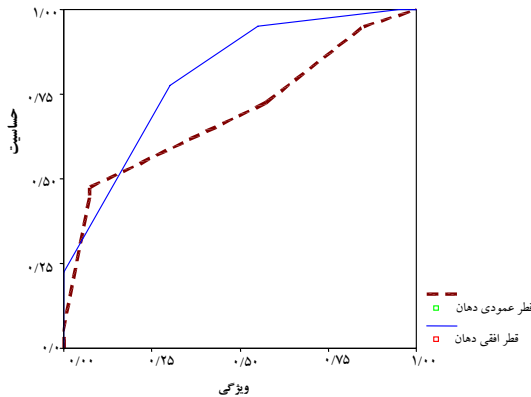
جدول ۱- حساسیت و ویژگی علایم پوستی و عروقی مختلف در تشخیص مبتلایان به اسکرودرمی از افراد سالم

علایم پوستی - عروقی	حساسیت %	ویژگی %
رینود	۹۷/۵	۹۷/۵
	(۸۵/۳-۹۹/۹)	(۸۵/۳-۹۹/۹)
Pitting ulcer	۸۲/۵	۱۰۰
	(۶۶/۶-۹۲/۱)	(۸۹/۱-۱۰۰)
هیپر پیگمانتاسیون	۵۵	۱۰۰
	(۳۸/۷-۷۰/۴)	(۸۹/۱-۱۰۰)
تلانژکتازی بیش از ۵ عدد در صورت	۳۵	۱۰۰
	(۲۱/۱-۵۱/۷)	(۸۹/۱-۱۰۰)
تلانژکتازی بیش از ۵ عدد در کف دست	۳۲/۵	۱۰۰
	(۱۹/۱-۴۹/۲)	(۸۹/۱-۱۰۰)
هیپوپیگمانتاسیون	۳۰	۱۰۰
	(۱۷/۱-۴۶/۷)	(۸۹/۱-۱۰۰)
آکرواستئولیز	۱۲	۱۰۰
	(۴/۷-۲۷/۶)	(۸۹/۱-۱۰۰)
آکروسیانوز	۵	۱۰۰
	(۰/۹-۱۸/۲)	(۸۹/۱-۱۰۰)
گانگرن	۰	۱۰۰
	(۰-۱۰/۹)	(۸۹/۱-۱۰۰)

مقادیر داخل پرانتز فاصله اطمینان ۹۵٪ می‌باشند.

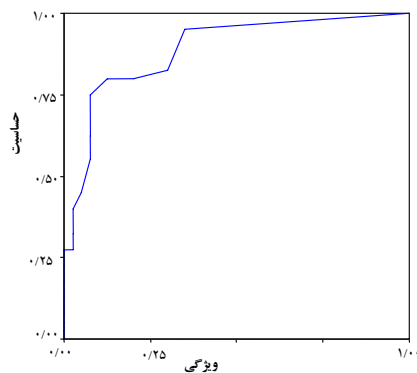
علایم پوستی - عروقی آکروسیانوز، آکرواستئولیز، گانگرن، زخم گوده گذار، تلانژکتازی بیش از ۵ عدد در صورت و کف

ROC استفاده شد و سطح زیر منحنی برای هر یک از سه علامت فوق برای تشخیص بیماران اسکرودرمی از افراد سالم و سایر بیماران کلاژن و اسکولار بطور جداگانه محاسبه گشت (شکل‌های ۱-۴). بیشترین سطح زیر منحنی متعلق به تعداد

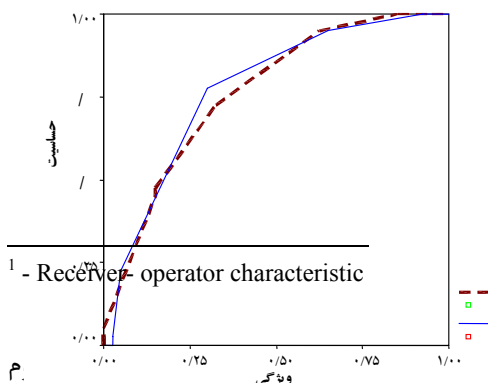


شکل ۲- منحنی ROC قطر افقی و عمودی دهان در تشخیص اسکرودرمی از افراد سالم

چین‌های دهانی بود. وجود چین اطراف دهان بیشتر یا مساوی ۵ عدد به عنوان علامتی برای تشخیص اسکرودرمی دارای حساسیت ۸۰ درصد (فاصله اطمینان ۹۵٪) (۶۳/۹-۹۰/۴) و ویژگی ۸۷/۵ درصد (فاصله اطمینان ۹۵٪) (۷۲/۴-۹۵/۳) بود.



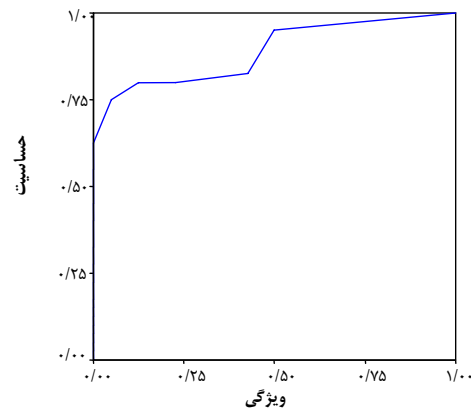
شکل ۳- منحنی ROC چین‌های اطراف دهان در تشخیص اسکرودرمی از مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار



دو گروه دیگر را معنی‌دار نشان داد ($p \text{ value} < 0.001$) ولی بین افراد سالم و سایر بیماران کلاژن و اسکولار اختلاف معنی‌داری وجود نداشت ($p \text{ value} = 0.06$).

میانگین قطر عمودی دهان در بیماران اسکرودرمی

$3/4 \pm 0/5$ سانتی‌متر، در مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار $4 \pm 0/7$ سانتی‌متر و در افراد سالم $3/7 \pm 0/4$ سانتی‌متر بود. این اختلاف از نظر آماری معنی‌دار بود. ($p \text{ value} = 0.0001$) با توجه به POST HOC توکی، میانگین هر گروه با دو گروه دیگر اختلاف معنی‌دار داشت. (گروه اسکرودرمی با افراد سالم: $p = 0.016$ ، گروه اسکرودرمی با مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار: $p < 0.001$ و مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار با افراد سالم: $p = 0.043$)



شکل ۱- منحنی ROC چین‌های اطراف دهان در تشخیص اسکرودرمی از افراد سالم

متوسط تعداد چین‌های دهانی در بیماران اسکرودرمی $9/5 \pm 6/7$ چین، در مبتلایان به سایر بیماران کلاژن و اسکولار $1/7 \pm 2/9$ چین و در افراد سال $1/8 \pm 2$ چین بود. که با استفاده از آزمون واریانس اختلاف بین آنها از نظر آماری معنی‌دار بود. ($p \text{ value} = 0.0001$) آزمون POST HOC توکی اختلاف بین گروه اسکرودرمی با دو گروه دیگر را معنی‌دار نشان داد. (گروه اسکرودرمی با افراد سالم: $p < 0.001$ ، گروه اسکرودرمی با مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار: $p < 0.001$ ، مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن و اسکولار با افراد سالم: $p = 0.099$)

به منظور تعیین مطلوب‌ترین نقطه جداسازی علایم پوستی قطر عمودی و افقی دهان، و تعداد چین‌های دهانی از منحنی

کنترلی شامل بیماران پوستی نظیر ویتیلیگو، درماتیت‌ها و هموکروماتوز مورد نیاز است تا ویژگی این علایم واقعی‌تر

محاسبه گردد. در مورد اختلالات عروقی مثل آکروسیانوز، آکرواستئولیز و گانگرن نیز برای واقعی تر شدن ویژگی نیاز به گروه کنترل شامل بیماری‌های عروقی مثل واسکولیت‌ها، آترواسکلروز، انسدادهای شریانی حاد و ترومبو آنژیوتیک ابلترین می‌باشد.

در رابطه با تالانژکتازی بیش از ۵ عدد در صورت و کف دست نیز بایستی بیماری‌های مزمن کبدی و تالانژکتازی مادرزادی با نقص ایمنی را در نظر داشت.

زخم گوذه در صورتیکه همراه با فرورفتگی و بدون گانگرن باشد، در سایر بیماری‌ها کمتر دیده می‌شود که حاکی از ویژگی بالای آن است. این نشانه گرچه در مطالعه دکتر پور مقیم و همکاران در حدود ۶۲ درصد بیماران مشاهده شده است اما در مطالعه ما ۸۲/۵ درصد حساسیت داشت. لذا می‌تواند به عنوان علامت خوبی برای تشخیص اسکلرودرمی مطرح باشد.

نتیجه گیری:

از آنجائیکه پدیده رینود سال‌ها قبل از وجود سایر علایم پوستی و عروقی در مبتلایان به اسکلروز سیستمیک محدود پوستی شروع می‌شود و از اولین علایم هشدار دهنده اسکلرودرمی می‌باشد، مبتلایان به این پدیده بایستی تحت نظر و پیگیری قرار گیرند.

پیشنهاد می‌شود که مطالعاتی با بیماران در مراحل ابتدایی تشخیص (new case) و تعداد کنترل بیشتر به گونه‌ای که شامل مبتلایان به بیماری‌های پوست نیز باشد انجام گردد.

References:

- 1- Black CM. Scleroderma- clinical aspects. J Intern Med 1993; 234: 115-8.
- 2- Haustein UF. Systemic sclerosis- scleroderma. Dermatol Online J. 2002; 8(1): 3.
- 3- Lawrence RC, Helmick CG, Arnett FC, et al. Estimates of the prevalence of arthritis and selected musculoskeletal disorders in the United States. Arthritis Rheumatol 1998; 41(5): 778-99.
- 4- LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol 1988; 15(2): 202-5.
- 5- Pope JE, Shum DT, Gottschalk R, et al. Increased pigmentation in scleroderma. J Rheumatol 1996; 23(11): 1912-6.

شکل ۴. منحنی ROC قطر افقی و عمودی دهان در تشخیص اسکلرودرمی از مبتلایان به سایر بیماری‌های کلاژن واسکولار
بحث:

اسکلرودرمی اختلال چند ارگانی است که مشخصه آن اسکلروز در بافت همبند، درگیری عروق کوچک و اختلالات خود ایمنی می‌باشد و تظاهرات پوستی و عروقی این بیماری نقش مهمی در تشخیص بیماری در مراحل اولیه دارند. با تشخیص بیماری در مراحل ابتدایی و اتخاذ اقدامات درمانی مناسب می‌توان پیشرفت بیماری و عواقب آن را به تعویق انداخت (۸). همانگونه که اشاره شد تا کنون مطالعه‌ای که حساسیت و ویژگی علایم پوستی و عروقی را در تشخیص اسکلرودرمی بررسی نماید انجام نشده است اما در برخی از پژوهش‌ها فراوانی برخی از این علایم گزارش شده است.

پدیده رینود در اکثر مبتلایان اسکلرودرمی دیده می‌شود و در اغلب موارد اولین تظاهر بالینی بیماری می‌باشد (۹ و ۱۰). در پژوهشی که دکتر پور مقیم و همکاران در دانشگاه پیتزبورگ پنسیلوانیا بر روی بیماران اسکلرودرمی انجام دادند، همانند این مطالعه، پدیده رینود در ۹۷ درصد بیماران اسکلرودرمی مشاهده شد لذا رینود را می‌توان به عنوان پدیده قابل قبول برای غربالگری بیماران تلقی نمود (۱۱).

با وجودیکه علایم زخم گوذه انگشتان هیپوپیگمانتاسیون، هیپریپیگمانتاسیون، تالانژکتازی بیش از ۵ عدد، گانگرن، آکرواستئولیز و سیانوز انتها ها ویژگی ۱۰۰ درصد دارند اما در مورد هیپریپیگمانتاسیون و هیپوپیگمانتاسیون مطالعه‌ای با گروه 6- Hawk A, English JC 3rd. Localized and systemic

- scleroderma. Semin Cutan Med Surg 2001; 20(1): 27-37.
- 7- Knight LR, Smeathers JE, Isdale AH, et al. Evaluating the cutaneous involvement in scleroderma: torsional stiffness revisited. Rheumatology (oxford) 2001; 40(2): 128-32.
- 8- Scardina GA, Mazzullo M, Messina P. Early diagnosis of progressive systemic sclerosis: the role of oro-facial phenomena. Minerva Stomatol 2002; 51(7-8): 311-7.

- 9- Carpentier PH. Sclerodermic acrosyndromes. Rev Prat 2002; 52(17): 1891-5.
- 10- Herrick AL. Vascular function in systemic sclerosis. Curr opin rheumatol 2000; 12(6): 527-33.
- 11- Poormoghim H, Lucas M, Fertig N, et al. Systemic sclerosis sine scleroderma: Demographic, Clinical, and

Serologic Features and Survival in Forty- Eight Patients. Arthritis Rheumatism 2000; 43(2): 444-51.