ارزیابی شدت بیماری در ۴۰ بیمار مبتلا به اسکلرودرمی

*دکتر هادی پورمقیم I
دکتر نیره عرفانی‌مقدم II

چکیده

هدف از این مطالعه آزمایش سیستم جدید درجه بندی برای شدت درگیری ارگانها در ٤٠ بیمار مبتلا به اسکلرودرمی (SSc، اسکلرودرما) بود. در این تحقیق از یک جدول درجه‌بندی شدت بیماری که بتازگی توسط یک گروه تحقیق بین‌المللی برای تعیین درجه شدت بیماری در ۹ ارگان تصویب شده است استفاده گردید. بر اساس این جدول شدت بیماری در ۹ ارگان، عمومی، پوست، عروق محیطی، مفصل/تاندون، عضلات اسکلتی، لوله گوارش، ریه، قلب و کلیه در ٤٠ بیمار مبتلا به اسکلرودرمی که به بیمارستان فیروزگر مراجعه کرده بودند، تعیین و شدت بیماری از صفر (عدم درگیری مشخص) تا ٤(مرحله پایانی بیماری) درجه‌بندی شد. تمام داده‌هایی که برای درجه بندی شدت بیمار لازم است برای همه بیماران در بانک اطلاعاتی اسکلروز سیستمیک در بیمارستان فیروزگر در دسترس می‌باشد. متوسط سن بیماران ١٤/٥±٤٠ سال و نسبت زن به مرد ۹/۱ بود. متوسط نمره کلی پوست (TSS) در تمام بیماران ۱۰/۷ (براساس نمره‌دهی تعدیل شده ردنان) و متوسط زمان شروع اولین علامت تا ورود به مطالعه ۳/٤ سال بوده است و درجه شدت درگیری طبیعی در ارگانهای مختلف بطور طبیعی دیده شد. بیماران به شدت بدحال $\frac{1}{4}$ بیماران را تشکیل می‌دادند و مرحله شدید و پایانی بیماری به علت درگیری قلب در ۲/۵٪ بیماران و در ۲۰٪ بیماران با درگیری ریه دیده شد. این مطالعه طولانی مدت (بیش از ٥ سال) در مورد شدت بیماری نشان داد که تقریباً $\frac{1}{5}$ بیماران به مرحله شدید و پایانی دیگری می‌رسند که اقدام مناسب در این زمینه در حال حاضر پیوند قلبی ریوی می‌باشد. بنابراین مرکز پیوند قلبی ریوی باید برای کمک به چنین بیمارانی تشکیل شود.

کلیدواژه‌ها: ۱ – اسکلروز سیستمیک ۲ – درجه شدت ۳ – پیوند قلب و ریه

مقدمه

اسکلروز سیستمیک یک بیماری با درگیری کلی بافت همبند و با علت ناشناخته است که با التهاب، فیبروز و تغییرات دژنراتیو در پوست(اسکلرودرما)، اختلال در خون‌رسانی(ایسکمی) انگشتان، سینوویوم، عضلات اسکلتی و ارگانهای اصلی داخلی مشخص می‌شود(۱).از نظر کلینیکی بیماری طیف وسیعی دارد که از ضخیم شدن شدید و منتشر پوست (درگیری منتشر پوستی یا dcSSc) تا ضخیم شدن پوست محدود به انتهای اندامها یا صورت می‌باشد(درگیری محدوده شونده پوست یا LcSSc). این ۲ گروه از بیماران سیر کلینیکی متفاوتی دارند که این سیر از ضخیم شدن پیش‌رونده و سریع پوست و درگیری زودرس ارگانها در dcSSc تا سیر آهسته بیماری در LcSSc که سالها طول می‌کشد، است(۲). بنابراین اثرات این بیماری بر ارگانهای مختلف بسیار متفاوت بوده و تعریف مفهوم شدت بیماری، آسیب و فعالیت با توجه به مطالعات قبلی مشکل می‌باشد(۳و٤).

۱- شدت (Severity): اثر کلی بیماری بر کارکرد ارگانها است که می‌تواند برگشت ناپذیر یا غیر قابل برگشت باشد.

۲- آسیب (damage): قسمتی از شدت بیماری است که غیر قابل برگشت می‌باشد. ۳- فعالیت (activity): قسمتی از

این مقاله خلاصه‌ای است از پایان نامه دکتر نیره عرفانی‌مقدم جهت دریافت مدرک پزشکی عمومی به راهنمایی دکتر هادی پورمقیم، سال ۸۱-۱۳۸۰.

I) استادیار گروه داخلی، روماتولوژیست، بیمارستان فیروزگر، خیابان ولی‌عصر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی ـ درمانی ایران، تهران(*مولف مسئول).
II) پزشک عمومی

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

شدت است که برگشت پذیر می‌باشد، فعالیت ممکن است که در آینده باعث آسیب شود که این آسیب ممکن است به صورت مختصر یا آسیب کامل باشد. محدودیت بزرگی که در مطالعات مربوط به اسکلروز سیستمیک وجود دارد، فقدان روشهای استاندارد برای تعیین شدت بیماری در یک ارگان خاص یا در کل سیستم می‌باشد. درجه‌بندی شدت بیماری در بررسی وضعیت بیماری در یک زمان مشخص (Cross sectional) و در بررسی بیماری در سیر زمان (Longititudinal) بسیار مفید بوده و برای درجه‌بندی در دسته‌بندی متغیرها ودر بررسی میزان اثر درمان در مطالعات کارآزمایی بالینی به کار خواهد رفت. یک سیستم درجه‌بندی شدت باید شامل موارد زیر باشد: ۱)اعتبار ظاهری(معنی‌دار باشد): به عنوان مثال افراد ماهری که از آن استفاده می‌کنند درجه‌بندی درگیری هر ارگان را از نظر کلینیکی معتبر بدانند. ۲)اعتبار محتوی: به عنوان مثال تمام متغیرهایی که به کار برده شده‌اند سایر متغیرهای کاربردی و مشابه را نیز شامل شوند یا توسط آنها قابل جایگزینی باشند. ۳)اعتبار ساختار: به عنوان مثال این سیستم درجه‌بندی با یک اندازه‌گیری شدت غیروابسته مشابهت داشته باشد بطور مثال هر دو ریسک مرگ و میر را یکسان نشان دهند(٤و ٥).

هدف از این مطالعه استفاده از سیستم جدید درجه‌بندی شدت درگیری ارگانها در ٤٠ بیمار مبتلا به اسکلرودرمی جهت تعیین وضعیت شدت درگیری در ارگانهای مختلف آنها بوده است.

روش بررسی

در این تحقیق جدول درجه‌بندی مقدماتی شدت بیماری اسکلروز سیستمیک که توسط گروه مطالعه بین‌المللی طرح شده است به کار برده شد(٦)(جدول شماره ۱). در این درجه‌بندی مقدماتی، درجه شدت درگیری ۹ ارگان در بیماری اسکلروز سیستمیک هدف ما بوده است.

جدول شماره ۱- درجه‌بندی مقدماتی شدت اسکلروز سیستمیک

ارگانها	(نرمال)۰	(خفیف)۱	(متوسط)۲	(شدید)۳	(مرحله نهایی)٤
عمومی(General)	نرمال	۵-۹/۹Kg=کاهش وزن ٣٣-٣٦/٩٪=هماتوکریت	۱۰-۱٤/۹Kg=کاهش وزن ۲۹-۳۲/۹=هماتوکریت	۱۵-۱۹/۹Kg=کاهش وزن ۲۵-۲۸/۹=هماتوکریت	۲۰Kg<کاهش وزن ۲۵>هماتوکریت
عروق محیطی	نرمال	پدیده رینود که نیاز به مصرف وازودیلاتور شود	اسکار گوده گذار انگشتان	زخم انتهای انگشتان	گانگرن انگشت
پوست	TSS=۰	TSS=۱-۱٤	TSS=۱۵-۲۹	TSS=۳۰-۳۹	TSS>٤۰
تاندون/مفصل	FTP=۰-۰/۹	FTP=۱-۱/۹	FTP=۲-۳/۹	FTP=-٤/۹	FTP>۵
عضله	بدون خستگی عضلات پروگزیمال	خستگی خفیف عضلات پروگزیمال	خستگی متوسط عضلات پروگزیمال	خستگی شدید عضلات پروگزیمال	خستگی شدید عضلات پروگزیمال، آمبولی که نیازمند درمان باشد
لوله گوارش	نرمال	کاهش پریستالتیسم دیستال مری عکسهای روده کوچک غیر طبیعی هستند	عدم پریستالتیسم دیستال مری، رشد بیش از حد باکتریها که نیازمند درمان با آنتی‌بیوتیک باشد	سندرم سوء جذب، اپیزود انسداد کاذب	نیازمند تغذیه وریدی
ریه	نرمال	DLCO٪۷۰-۸۰ FVC٪۷۰-۸۰ رال، فیبروز در رادیوگرافی	DLCO٪۵۰-٦۹ FVC٪۵۰-٦۹ هیپرتانسیون پولمونر خفیف	DLCO<٪۵۰ FVC<٪۵۰ هیپرتانسیون پولموناری متوسط تا شدید	مصرف اکسیژن
قلب	نرمال	نقص هدایتی در نوار قلب LVEF٤۵-٪٤۹	LVE+RVE LVEF٪٤۰-٤٤آریتمی	LVEF<٪٤۰	آریتمی نیازمند درمان و CHF
کلیه	نرمال	۱/۳-۱/٦Mg/dl=کراتینین سرم +۲=پروتئین	۱/۷-۲/۹=کراتینین سرم $^{+}$۳-٤=پروتئین ادرار	۳<کراتینین سرم	دیالیز

ظرفیت حیاتی با فشار بر حسب درصد: FVC، ظرفیت انتشار منواکسیدکربن بر حسب درصد: DLCO، نارسایی احتقانی قلب: CHF، کسر پرتابی بطن چپ: LVEF، بزرگی بطن چپ: LVE، فاصله نوک انگشتان تا کف دست در حالت خم شدن: FTP، درجه ضخامت کلی پوست: TSS، بزرگی بطن راست: RVE

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

شدت درگیری هر ارگان از صفر(درگیری مشخص وجود ندارد) تا ٤ (مرحله آخر بیماری) درجه‌بندی شد. با جمع‌کردن نمره‌های درگیری ارگانها نمی‌توان درجه شدت کلی را به دست آورد.

داده‌هایی که برای تعیین درجه درگیری لازم هستند داده‌هایی راحت و قابل دسترسی بوده و قسمتی از اقدامات استاندارد پزشکی می‌باشند. علاوه بر تاریخچه و معاینه بالینی موارد دیگری که مورد نیاز هستند عبارتند از: هماتوکریت، ازوفاگوگرام، الکتروکاردیوگرام، آنالیز ادراری و کراتینین سرم(جدول شماره ۲).

در این بررسی ٤٠ بیمار با تشخیص اسکلرودرمی که علائم بالینی و تستهای آزمایشگاهی آنها در دسترس بود در ارزیابی این ارگانهای خاص مورد مطالعه قرار گرفتند که این ۹ ارگان عبارت بودند از: عمومی، عروق محیطی، پوست، مفصل، تاندون، عضلات اسکلتی، لوله گوارش، ریه، قلب و کلیه. تعریف درگیری هر ارگان مشخص بود به عنوان مثال تعریف درگیری ریه در جدول شماره ۳ نشان داده شده است.

جدول شماره ۲- مطالعاتی که جهت تکمیل ارزیابی اعضا به کار برده شده است و متغیرهایی که در درجه‌بندی شدت اسکلرودرمی به کار رفته‌اند.

اعضا	مطالعات بکار برده شده	متغیرهای امتحان شده
عمومی	معاینه فیزیکی	کاهش وزن
	آزمایشگاه	هماتوکریت
عروق محیطی	شرح حال	پدیده رینود، مصرف وازودیلاتور
	معاینه فیزیکی	اسکار گوده گذار انگشت، زخم نوک انگشتان، گانگرن انگشتان
پوست	معاینه فیزیکی	Total skin score
مفصل/تاندون	معانیه فیزیکی	فاصله انگشت تا کف دست در هنگام خم شدن
عضله	شرح حال	آمبولی که نیاز به درمان داشته باشد
	معاینه فیزیکی	قدرت عضلات پروگزیمال
لوله گوارش	شرح حال	نیاز به تغذیه وریدی، گرفتن آنتی‌بیوتیک به علت رشد زیاد باکتریها، اپیزودسودوابستراکشن، سندرم سوء جذب
	آزمایشگاه	هیپوموتیلیتی ناحیه دیستال مری(ازوفاگوگرام)، هیپوموتیلیتی روده کوچک(در سری روده کوچک)
ریه	شرح حال	سابقه مصرف اکسیژن
	معاینه فیزیکی	رالهای دو طرفه قاعده ریه
	آزمایشگاه	فیبروز بینابینی(در رادیوگرافی قفسه سینه)، درصد FVC و DLCO(تست فعالیت ریوی)، پولمونواری هیپرتانسیون(اکوکاردیوگرام، کاتتریسم قلب راست)
قلب	شرح حال	نارسایی احتقانی قلب
	معاینه فیزیکی	آریتمی نیازمند به درمان LVEF
	آزمایشگاه	(MUGA اسکن یا اکوکاردیوگرافی) کاردیومگالی (رادیوگرافی قفسه سینه) نقص هدایتی(نوار قلب)
کلیه	شرح حال	سابقه دیالیز
	آزمایشگاه	کراتینین سرم، پروتئین ادرار(dipstick)

جدول شماره ۳- متغیرهای مشخص شده ریه و تعریف آنها

تنگی نفس، متوسط: کوتاه شدن تنفس در فعالیت خفیف مثل بالا رفتن از پلکان
پلورال راب: پلورال فریکشن راب در سمع
رالهای خشک در دو قاعده ریه: در معاینه رال خشک(Velcro) دو طرفه در قاعده در پایان دم شنیده شود.
هیپرتانسیون پولمونر، خفیف: کمترین فشار شریان پولمونر ۳۰ تا ٤٠ میلیمتر جیوه باشد(اندازه‌گیری شده بطور مستقیم توسط کاتتر با تخمین توسط اکوکاردیوگرام) یا علائم بالینی هیپرتانسیون پولمونر بدون علامت نارسایی قلب راست، به عنوان مثال بدون اتساع ورید گردنی، گالوپ بطن راست، هپاتومگالی همراه با تندرنس، آسیت یا ادم محیطی به علت عدم جبران قلب راست.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

درجه‌بندی درگیری هر ارگان به این صورت تعریف شده است: صفر(عدم درگیری مشخص)، ۱(درگیری خفیف)، ۲(درگیری متوسط)، ۳(درگیری شدید) و ٤(مرحله آخر بیماری). برای تعیین شدت درگیری باید هر متغیر توسط بیماری و نه توسط یک علت دیگر ایجاد شده باشد.

به عنوان مثال اگر یک بیمار اسکلرودرمی با درگیری خفیف (درجه ۱) ریه به علت فیبروز اینترستیشیال به پنومونی باکتریال با تنگی تنفس شدید گذرا (درجه ۳) مبتلا شود چون علت این درگیری بیماری اسکلرودرمی نیست ثبت نمی‌شود.

اگر همان بیمار بدون درگیری قبلی قلبی (درجه صفر) فیبریلاسیون دهلیزی (درجه ۲) به علت هیپوکسی ناشی از پنومونی پیدا کند، شدت درگیری قلبی ثبت نمی‌شود. برای تعیین شدت درگیری پوست از روش تعدیل شده ردنان Modified Rodnon Scale استفاده شد.

در این روش سفتی پوست در ۱۷ ناحیه مختلف بدن بر حسب شدت سفتی پوست نمره صفر تا ۳ می‌گیرند و نمره کل سفتی پوستی حداکثر ۵۱ خواهد شد.

در این روش برای تعیین سختی پوست از روش نیشگون (Pinch) استفاده می‌شود، در پوست طبیعی، چروکی از پوست بین ۲ انگشت شست و نشانه در اثر نیشگون ایجاد می‌شود که این حالت طبیعی نمره صفر می‌گیرد و اگر پوست در بین ۲ انگشت چین (Fold) نخورد نمره سفتی ۳ می‌گیرد و حد فاصل بین صفر تا ۳ نیز بر حسب شدت چین‌خوردگی درجه‌بندی می‌شود(۷).

در این مطالعه از نرم‌افزار SPSS برای جمع‌آوری و تجزیه و تحلیل اطلاعات در بیماران اسکلروز سیستمیک استفاده گردید و T-test برای مقایسه مدت زمان اولین علامت تا تشخیص در ۲ زیر گروه بیماری انجام شد.

نتایج

بانک اطلاعاتی اسکلروز سیستمیک شامل اطلاعات ٤۰ بیمار مبتلا به اسکلرودرمی می‌باشد.

سن متوسط بیماران ۱٤/۵±٤۰ سال و نسبت زن به مرد ۹/۱ بود. $\frac{۱}{۳}$ از بیماران مبتلا به نوع منتشر بیماری بودند(dcssc).

متوسط Total Skin Score در همه بیماران بر اساس سیستم نمره‌دهی تعدیل شده ردنان ۱۰/۷ بود. زمان متوسط از شروع اولین علامت تا زمان تشخیص در نوع منتشر ۲/۸۵ سال، در نوع محدود حدود ۳/۸۵ سال و زمان متوسط از شروع اولین علامت تا زمان تشخیص حدود ۳/٤ سال بوده است.

تعداد و درصد شدت درگیری ارگانها در جدول شماره ٤ آورده شده است.

جدول شماره ۴- تعداد و درصد درجه شدت درگیری ۹ ارگان در ٤۰ بیمار مبتلا به اسکلرودرمی

ارگان	۰ نرمال	۱ خفیف	۲ متوسط	۳ شدید	٤ مرحله پایانی	کل / تعداد متغیر ٪ موجود
عمومی	۲۲(٪۵۵)	٦(٪۱۵)	۳(٪۷/۵)	۰	۰	۳۱:٤۰ ٪۷۷/۵
عروق محیطی	٤(٪۱)	۱٤(٪۳۵)	٦(٪۱۵)	۱٤(٪۳۵)	۲(٪۵)	٤۰:٤۰ (٪۱۰۰)
پوست	۲(٪۵)	۱۷(٪٤۲/۵)	۳(٪۷/۵)	۰	۱(٪۲/۵)	۲۳:٤۰ (٪۵۷/۵)
مفصل/تاندون	۱۱(٪۲۷/۵)	۲(٪۵)	۳(٪۷/۵)	۰	۳(٪۷/۵)	۱۹:٤۰ (٪٤۷/۵)
عضله	۳۸(٪۹۵)	۰	۰	۰	۰	۳۸:٤۰ (٪۹۵)
لوله گوارش	۲(٪۵)	۱۹(٪٤۷)	۱(٪۲/۵)	۰	۰	۲۲:٤۰ (٪۵۵)
ریه	۸(٪۲۰)	۷(٪۱۷/۵)	۵(٪۲/۵)	۸(٪۲۰)	۰	۲۸:٤۰ (٪۷۰)
قلب	۱٦(٪٤۰)	۲(٪۵)	۰	۰	۱(٪۲/۵)	۱۹:٤۰ (٪٤۷/۵)
کلیه	۲٤(٪٦۰)	۱(٪۲/۵)	۲(٪۵)	۰	۰	۲۷:٤۰ (٪٦۷/۵)

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

درجه شدت طبیعی در ۵۵٪ بیماران از نظر درگیری عمومی، ۱۰٪ عروق محیطی، ۵٪ پوست و ۲۷/۵٪ مفصل/تاندون، ۹۵٪ عضله، ۵٪ گوارش، ۲۰٪ ریه، ٤۰٪ قلب و ٦۰٪ درگیری کلیه دیده شد.

درجه شدت درگیری خفیف تا متوسط در ۲۲/۵٪ بیماران با درگیری عمومی،۵۰٪ با درگیری عروق محیطی، ۵۰٪ با درگیری پوست، ۱۲/۵٪ با درگیری مفصل/تاندون، ٤۹/۵٪ با درگیری لوله گوارش، ۳۰٪ با درگیری ریه، ۵٪ با درگیری قلب و ۷/۵٪ با درگیری کلیه وجود داشت.

درجه شدت درگیری شدید تا مرحله پایانی در ۲/۵٪ بیماران با درگیری قلبی، ٤۰٪ با درگیری عروق محیطی، ۲/۵٪ با درگیری پوست، ۷/۵٪ با درگیری مفصل/تاندون و ۲۰٪ با درگیری ریه مشاهده گردید.

بحث

در این مطالعه بر خلاف الگویی که رایج شده است، بیماران بر ساس علائم کلینیکی، آزمایشگاهی یا زیرگروههای سرولوژیک تقسیم‌بندی نشدند.

بدین معنا که ما همه بیماران اسکلرودرمی را صرف نظر از اینکه در کدام زیر گروه قرار می‌گیرند از نظر شدت بیماری بررسی کردیم.

لازم به ذکر است که طبق تعریف منظور از شدت بیماری مجموع فعالیت بیماری و آسیبی است که در اثر بیماری ایجاد می‌شود بنابراین ممکن است که درجه شدت درگیری یک ارگان با گذشت زمان تغییر کند(کمتر شود) که این می‌تواند هم به علت درمان باشد که فعالیت بیماری را از بین برده است یا به علت پیشرفت در تکنیکهایی باشد که ساختمان یا عملکرد عضو را بهبود می‌بخشد.

بررسی میزان مرگ و میر بطور مشخص یک نتیجه مفید برای اسکلروز سیستمیک در بردارد و تعداد زیادی از مطالعات بقا، ارزش پیش‌بینی چندین متغیر بالینی و زمینه‌ای مانند: سن، جنس، ضخامت منتشر پوست، میزان سدیمانتاسیون، عملکرد ریه، قلب و کلیه را تأیید کرده‌اند(٦): از سوی دیگر مرگ و میر به چند دلیل یک نتیجه ضعیف در مطالعات کارآزمایی بالینی می‌باشد: زیرا برای تعیین تفاوت مرگ و میر تعداد زیادی بیمار و مطالعه طولانی مدت لازم است. همچنین ممکن است عوارض بیماری (مثل انقباض مفصل) بدون اثر بر مرگ و میر دائمی شود.

اگر چه اندازه‌گیری درجه و وسعت درگیری پوست به دلیل اندازه‌گیری آسان و در دسترس آن یک نتیجه مطلوب است اما بطور مؤثر و نزدیک با درگیری سایر ارگانها ارتباط ندارد.

بنابراین روشهای دیگر بررسی عوارض باید طراحی شود(۸).

در حال حاضر اندازه‌گیریهای سرولوژیک، بیوشیمی یا بالینی گسترده و قابل قبول برای تعیین فعالیت بیماری در اسکلروز سیستمیک وجود ندارد(۹).

یک فرمول درجه‌بندی شدت باید یک چهار چوب برای بررسی فعالیت بیماری ارائه دهد.

اطلاعات مهم در مورد امکان مداخله عوامل دیگر باید مورد نظر باشد به عنوان مثال دیده شده است که آسیب عروقی باعث بالا رفتن میزان پلاسمایی آنتی‌ژن فاکتور ۸ ون ویلبراند می‌شود(۱۰).

فعالیت ایمنی باعث افزایش میزان سرمی محلول گیرنده اینترلوکین ۲-(SIL-2R) و پرولیفراسیون فیبروبلاستها باعث افزایش میزان سرمی قطعات شکسته شده پپتید پروکلاژن III می‌شود(۱۱و ۱۲).

یک سیستم درجه بندی شدت دقیق وجود دارد که می‌تواند تعیین کند کدام یک از این فاکتورها بهتر می‌تواند تغییر درگیری متوسط ریه به درجه خفیفی، درگیری متوسط کلیه به مرحله پایانی یا بهبود درگیری پوست را پیش‌بینی کند.

به نظر می رسد که با جمع کردن درجه درگیری ارگانها می‌توان به یک درجه کلی شدت بیماری در هر فرد، در یک نقطه از زمان رسید اما این روش صحیح نمی‌باشد.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

به عنوان مثال یک بیمار با پدیده رینود، اسکلرود اکتیلی و پولموناری هیپرتانسیون شدید (نمره کلی شدت درگیری =٦) بسیار رنجورتر از بیماری است که پدیده رینود، زخم نوک انگشتان، ضخامت منتشر پوست متوسط با نمره کلی پوست ۳۲، انقباض شدید مفاصل، میوپاتی پروگزیمال خفیف، هیپوموتیلیتی دیستال مری و فیبروز بینابینی ریه (نمره کی شدت درگیری =۱۲) دارد.

بعضی از انواع سیستمها که سعی کردند از متغیرهایی که در ارتباط با میزان بقا هستند استفاده کنند می‌توانند در آینده با به کارگیری این سیستم درجه‌بندی شدت بیماری تکامل پیدا کنند.

یک طرح دیگر که در آینده باید انجام شود این است که پیش آگهی هر درجه درگیری ارگان را با استفاده از عوارض (مرحله آخر بیماری) به عنوان نقطه پایانی، تعیین کنیم و میزان بقا را از زمان شروع تا این نقطه پایانی اندازه‌گیری نمائیم.

در این مطالعه شدت بیماری در ٤٠ بیمار با مدت بیماری حدود ۸/۳ سال تعیین شد.

نتیجه درجه شدت درگیری می‌تواند به عنوان یک نتیجه اثر بیماری در یک مطالعه دراز مدت در نظر گرفته شود.

مدت زمان اولین علامت تا زمان تشخیص (ورود به مطالعه) با وجود آنکه در گروه منتشر (dcSSc) نسبت به گروه محدود شونده کوتاهتر بود از نظر آماری معنی‌دار نبوده است(P=۰/٦٦).

علت تشخیص زودتر در اسکلروز منتشر درگیری شدیدتر پوستی و دیگر ارگانها در این زیر گروه می‌باشد.

بیمارانی که در مرکز ما مورد بررسی قرار گرفتند مدت زیادی قبل از مراجعه بیمار بوده‌اند و این زمان کافی است که علائم مشخص اسکلروز سیستمیک نوع محدود شونده در پوست صورت ظاهر شود که توسط پزشک عمومی یا متخصص داخلی تشخیص داده شود و به مرکز سوم ارجاع شود.

پدیده رینود یک علامت و نشانه بالینی است که پزشک را به طرف تشخیص اسکلروز سیستمیک راهنمایی می‌کند. در این مطالعه ۵۰٪ بیمارانی که پدیده رینود داشتند در درجه متوسط تا شدید قرار داشتند.

چون زمان تشخیص توسط سایر پزشکان مشخص نیست، زمان تشخیص در مرکز ما بین ۲ گروه معنی‌دار نبوده است(P>۰/۰۵)، بنابراین احتمال آن وجود دارد که در ۲ گروه، تشخیص بیماران دیر صورت گرفته باشد.

در این مطالعه شدت درگیری درجه ۳ و ٤ در عروق محیطی ٤٠٪، ریه ۲۰٪ و مفصل/تاندون ۷/۵٪ بود.

بیماران با درگیری عروق محیطی و درگیری مفصل/تاندون بشدت بدحال نیستند اما بین ۲/۵٪ تا ۲۰٪ بیماران با درگیری درجه ۳ و ٤ قلب یا ریه بشدت بد حال هستند (۲/۵٪ درگیری قلب، ۲۰٪ درگیری ریه) که نشان می‌دهد $\frac{۱}{۵}$ بیماران بشدت بدحال هستند که این رقم سهم زیادی از عوارض بیماری است و چون درمان مؤثری در حال حاضر موجود نیست، تنها اقدام مناسب پیوند قلبی ریوی می‌باشد که مرکز پیوند قلبی ریوی برای کمک به این موارد باید تشکیل شود.

منابع

1- Medsger TA jr., System sclerosis (scleroderma), clinical aspects. In: Koopman WJ., editor, arthritis and allied condition, 13 th ed., Baltimore: Williams and Wilkins, 1997, PP: 1433-64.

2- Poormoghim H., Lucas mary, fertig noreen, Medsger, Thomas JR., systemic sclerosis sine scleroderma, arthritis and rheumatism, feb 2000, 43(2): 444-51.

3- Medsger Thomas A Jr., Assessment of damage and activity in systemic sclerosis, curr opin rhumatol, 2000, 12: 545-48.

4- Medsger Thomas A Jr., Silman alan J., steen Virginia Black M., Carol, Akesson Anita, Bacon A paul, A disease severity scale for systemic sclerosis: development and testing, Journal of rheumatology, 1999, 26(10): 2159-67.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

5- Felson DT., Anderson jennifer J. methodological and statistical approach to criteria development in rheumatic disease, Bailliere's clinical rheumatology, 1995, 9(2): 253-266.

6- Steen VD., Medsger TA jr., Systemic sclerosis. In: bellamy n. editor. Prognosis in the rheumatic disease, London, Kluwer academic publishers: 1991, PP: 213-32.

7- Dements Philip J, Medsger thomas JR., Organ involvement. Skin in textbook of systemic sclerosis, First edition, Baltimor, philadelphia Williams and Wilkins, 1996, PP: 389-407.

8- Silmen AJ., Harrison M., Brennanp and international group on the assessment of disease outcome in scleroderma. It is possible to reduce observer variability in skin score assessment of Scleroderma, Jr.rheumatology, 1995, 22: 1277-80.

9- Altmen RD., Medsger TA Jr., Bloch DA., Michel BA., Predictors of survival in systemic sclerosis (scleroderma), Arthritis rheumatism, 1991, 34: 403-13.

10- Creaves M., Malia RG., Word A., Moult J., Holt CM., Liudsey N., Elevated von willberand factor antigen in systemic sclerosis: Relationship to viseral disease, Br Jr, Rheumatol, 1988, 27: 281-5.

11- Clement PJ., Peter JB., Agopian MS., Telian NS., Furst DE., Elevated serum levels of soluble interlukin 2 and neopreotein in diffuse and limited scleroderma: effect of Chlorambucil Jr rheumatol 1990, 17: 908-10.

12- Black CM., Mewhirter A., Harrison NK., Kirk JM., Laurent GJ., serum type III procollagen peptide concentration in systemic sclerosis and raynaud's phenomen. Relationship to disease Activity and duration, Br JR., Rheumatol, 1989, 28: 98-103.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]

ASSESSMENT OF SEVERITY INDEX IN 40 PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

*H. Poormoghim, MD [I] N. Erfani, MD [II]

ABSTRACT

The aim of this study was test a new developed severity for individual organ system involvment in 40 patients with systemic sclerosis (SSc, scleroderma). In this study used from a new developed disease severity scale published by an international study group for determination of severity grade in 9 organ system, general, skin, peripheral vascular, joint/tendon, skeletal muscle, gasterointestinal, lung, heart and kidney in 40 patients with systemic sclerosis in firoozgar hospital. Severity scale graded from 0(no documented involvement) to 4(end stage disease). The data required for scale complation are available in data bank of systemic sclerosis (SSc) for all of our patient in firoozgar hospital. The mean age was 40±14.5 years. Female to male ratio 9/1. Mean of total skin score in all patients was 10.7(based on modified rodnan score). Mean duration of first symptoms to time of study was 3.4 years. Normal grade of severity seen different organ system. Severly ill patients contain 1:4 of patients. Sever to end stage disease seen in 2.5% patient with cardiac and 20% of patient with lung involvment. This long term (>5 years) study of disease severity show relativly 1:5 patients developed severe end stage lung disease that approprait management at this time is cardiopulmonary transplant so the center for cardiopulmonary transplanation must be informed to provide facility for these cases.

Key Words: 1) Systemic sclerosis 2) Severity scale 3) Cardiopulmonary Transplantation

This article is the summary of the thesis of N.Erfani,MD under supervision of the H.Poormoghim,MD, 2001-2002.

I) *Assistant Professor of the Rheumatology, Firoozgar Hospital, Vali-Asr Ave, Iran University of Medical Sciences and Health Servicesm Tehran, Iran.(*Corresponding author)*

II) *General Physician*

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-18]