

# سندرم ورنر با تظاهر اسکرودرمی در اعضاء یک خانواده

دکتر محمدباقر اولیاء<sup>۱</sup> دکتر رامین سامی<sup>۲</sup>

<sup>۱</sup> استادیار گروه داخلی<sup>۲</sup> دستیار گروه داخلی دانشگاه علوم پزشکی شهید صدوقی، یزد

مجله پزشکی هرمزگان سال هفتم شماره دوم تابستان ۸۲ صفحات ۹۶ تا ۹۸

## چکیده

**مقدمه:** برخی از بیماریهای ژنتیکی نادر به علت اینکه می توانند علائم یک بیماری شایع را تقلید کنند، بسیار دیر تشخیص داده می شوند. سندرم ورنر (Werner's syndrome) یکی از این بیماریها می باشد زیرا علائم اسکرودرمی را تقلید می کند و یافتن آن شک بالینی قوی را می طلبد. این بیماری در اواخر دهه دوم عمر با خاکستری شدن رنگ موها بروز می کند. بدنبال آن تغییرات پوستی، خشونت صدا، کاتاراکت، زخم های پوستی و بالاخره دیابت تا سن ۲۴ سالگی رخ می دهد این افراد مستعد انواع بدخیمی ها و همچنین اترواسکروز زودهنگام عروق هستند.

**مورد:** در این گزارش خانم ۳۲ ساله ای معرفی می شود که از یکسال پیش بعلت گرفتگی صدا مورد بررسی های مختلفی قرار گرفته بود. بیمار بعلت تغییرات پوستی ارجاع داده شده بود. مجموعه علائم همراه بیمار و وجود علائم مشابه در خواهران وی خبر از وجود یک سندرم ژنتیکی می داد که سندرم ورنر با علائم وی سازگاری تام داشت.

**بحث:** وجود کاتاراکت زودرس، دیابت در سنین پایین و عدم پدیده رینود، ازدواج فامیلی والدین و سابقه فامیلی مثبت از علائمی هستند که در برخورد با یک بیمار مشکوک به اسکرودرمی سیستمیک، باید ما را متوجه سندرم ورنر کند.

**کلید واژه ها:** سندرم ورنر - پیری زودرس - اسکرودرمی منتشر

نویسنده مسئول:  
دکتر محمدباقر اولیاء  
بیمارستان شهید صدوقی -  
بخش داخلی  
صفاییه - یزد - ایران  
تلفن: ۰۹۸ ۸۲۲۴۰۰۱

## مقدمه:

زودرس شامل آلوپسی، موهای خاکستری کاتاراکت زودرس دوطرفه، (ج) اختلالات آندوکراین هیپوگنادیسم، (د) اختلالات ادراکی، (ز) تومورهای بدخیمی، (ر) ازدواج فامیلی (۲).

در سال گذشته یک مورد دیگر سندرم ورنر در یک مرد ۴۸ ساله توسط مؤلف همین مقاله گزارش شد (۳). در سال ۱۹۹۱ Tsuchiyn و همکاران وی یک مورد سندرم ورنر را با حضور چند بدخیمی همزمان (استئوسارکوم، کانسر معده، کانسر ریه، ملانوم و تومور مغزی) در بیماران خود گزارش کردند. در سال ۲۰۰۳ Zantour یک مرد ۴۱ ساله ای مبتلا به سندرم ورنر را معرفی کرد که مبتلا به هیپوکلسیمی، ایمپوتانس، هیپرتری گلیسریدمی و

سندرم ورنر معمولاً تا سنین جوانی تشخیص داده نمی شود. علائم گسترده آن یک سندرم را مطرح می کند به نحوی که به علت سفت شدن پوست جزء سندرمهای شبه اسکرودرمی نیز قرار می گیرد. در سال ۱۹۰۴ میلادی Otlo Werner چهار عضو از یک خانواده را معرفی کرد که همراه اسکرودرمی، علایم چشمی کاتاراکت نیز داشتند (۱). در سال ۱۹۸۵ معیارهای تشخیصی توسط Goto برای این سندرم پیشنهاد شد که عبارت بودند از: الف) ویژگیهای خاص ظاهری شامل: کوتاهی قد، وزن کم، اندام نحیف و چهره شبیه پرندگان، ب) تغییرات پوستی شبیه اسکرودرمی شامل آتروفی پوست و عضلات، هیپرکراتوز، تلانژکتازی، سفتی و هیپرپیگمنتاسیون، پ) علائم پیری