

عدم درک درد در نوجوان ۱۲ ساله (گزارش موردی)

چکیده

زمینه و هدف: عدم حساسیت به درد یک بیماری نادر است که به صورت کاهش پاسخ به محرک‌های دردناک تظاهر می‌یابد. در بیمارانی که دچار عدم درک درد می‌باشند آسیب‌های متعدد بدون درد از زمان کودکی وجود دارد ولی معاینات مربوط به حرکات غیرفعال مفاصل، موقعیت فضایی مفصل و وجود درد عمقی نرمال است. **گزارش موردی:** در این گزارش پسر ۱۲ ساله‌ای است که به علت دفورمیتی و تغییرات شدید و پیشرونده زانوها که همراه با درد و ناراحتی چندانی نبوده و به دنبال آن شکستگی گردن ران، که به علت عدم وجود درد قابل توجه با تأخیر تشخیص داده شده است، مراجعه کرده است در سایر معاینات انجام شده حس لمس سطحی و حرارت و درد طبیعی می‌باشد. MRI انجام شده طبیعی بوده و در NCV, EMG انجام شده تمام یافته‌ها طبیعی می‌باشد سابقه مشکل مشابه در خانواده را ذکر نمی‌کند. **نتیجه‌گیری:** با توجه به تخریب مفاصل و پسودوارتروز بدون درد متناسب با آن برای بیمار اختلال عدم درک درد مطرح می‌باشد. که یک بیماری نادر و همراه با مشکلات تشخیصی می‌باشد.

کلمات کلیدی: عدم حساسیت به درد، عدم درک درد، درد

تقی بغدادی

امیررضا صادقی فر*

سید محمد جواد مرتضوی

رامین اسپندار

گروه ارتوپدی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

*نویسنده مسئول، نشانی: تهران-انتهای بلوارکشاورز-

بیمارستان امام خمینی- طبقه پنجم اتاق عمل ارتوپدی

تلفن: ۰۹۱۲۳۳۷۷۴۱۱

email: amirsf2000@yahoo.com

مقدمه

درد اتفاق می‌افتد پاسخ دورکننده مناسب رخ نمی‌دهد حتی گاهی بیمار احساس خوشایندی نیز دارد. در این مقاله یک مورد مبتلا به عدم درک درد به علت نادر بودن آن و همراهی با اختلالات مفصلی ناتوان کننده و نیز مشکلات تشخیصی آن معرفی می‌شود.

گزارش موردی: بیمار پسر ۱۲ ساله که با تورم بدون درد زانوی راست که به آرامی طی چند ماه ایجاد شده بود مراجعه پزشکی داشته و پس از مدتی زانوی چپ بیمار نیز دچار تورم بدون درد می‌شود، وی به جز تورم شدید زانوها که به تدریج ظاهر ناخوشایندی به خود گرفته مشکل دیگری نداشته است (شکل ۱). در بررسی‌های اولیه با تشخیص آرتریت روماتوئید جوانان (JRA) تحت درمان قرار می‌گیرد ولی به علت عدم تشخیص قطعی بیمار برای او بیوپسی زانو انجام می‌شود که در بیوپسی هیپرتروفی سینوویوم و Loose body متعدد در زانو همراه با تخریب وسیع زانو مشاهده می‌شود. برای بیمار Brace جهت حفظ وضعیت زانو توصیه می‌شود و با عصا راه‌اندازی می‌شود، متعاقب آن بیمار در حین راه رفتن دچار falling شده در نتیجه دچار

پاسخ‌های افراد مختلف به محرک‌های دردناک متفاوت است و از آستانه پایین درد تا عدم درک درد متغیر است. عدم حساسیت به درد یک بیماری نادر است که به صورت کاهش پاسخ به محرک‌های دردناک تظاهر می‌یابد. زندگی این افراد به علت فقدان مکانیسم‌های دفاعی به شکلهای مختلف در معرض خطر قرار می‌گیرد و بقایای زخمهای دوره کودکی و نوجوانی و شکستگی‌ها و سوختگی‌های متعدد در آنها دیده می‌شود به علاوه تعدادی از این زخمها توسط خود افراد ایجاد می‌شود. در بیمارانی که دچار اختلال عدم درک درد (indifference to pain) می‌باشند آسیب‌های متعدد بدون درد از زمان کودکی وجود دارد ولی معاینات مربوط به حرکات غیرفعال مفاصل، موقعیت فضایی مفصل و وجود درد عمقی نرمال است. با توجه به معاینات نورولوژیک طبیعی، این بیماران اختلال در درک درد دارند در واقع وقتی که ضایعه‌ای که در قسمتی از مغز که مسوول پردازش محرک‌های دردناک است اتفاق می‌افتد با وجودی که برخی پاسخها به

محدودیت Flexion وجود داشته و حرکات چرخش داخلی و چرخش خارجی نیز محدود می‌باشد و اختلاف طول اندام‌های بیمار (LLD) در حد ۲/۵ cm دارد، در رادیوگرافی‌های انجام شده نیز ایجاد مفصل کاذب و به دنبال آن جذب استخوان گردن ران و حرکت قسمت پروکسیمال ران به سمت بالا دیده می‌شود. (شکل شماره ۲) ضمن این که به علت استفاده از اندام و تحریک مکرر بافت نرم، تورم شدید در ناحیه مربوطه مشهود است. در سایر معاینات انجام شده حس لمس سطحی و حرارت و درد بوده و می‌باشد حس تعادل و لرزش نیز نرمال می‌باشد. MRI ستون فقرات و مغز یافته‌ای به نفع تومور یا سیرینگومیلیا دیده نشد در NCV, EMG یافته‌ها طبیعی می‌باشد. سابقه مشکل مشابه در خانواده را ذکر نمی‌کند

تورم و درد خفیف در ناحیه هیپ راست می‌شود. بعد از مدت کوتاهی بیمار دارای توانایی راه رفتن بدون درد می‌شود فقط از تورم مفصل هیپ راست به دنبال فعالیت و کوتاهی اندام مربوطه شاکی بوده است. در حال حاضر در معاینه دفورمیتی به صورت ژنوالگوم ۳۵ درجه در زانوی راست همراه با تورم با قوام خمیری مشهود است. در معاینه ROM زانوی راست flexion حدود ۱۰۰ درجه و Flexion ontracture در حد ۱۵ درجه وجود دارد در حالیکه در زانوی چپ ۲۰ درجه و الگوس همراه با کریپتاسیون متوسط و محدودیت flexion ۱۵ درجه مشهود می‌باشد. در رادیوگرافی‌های زانو تخریب مفصل و ایجاد مفصل شارکو مشهود می‌باشد. در ناحیه هیپ راست در معاینه Flexion contracture در حد ۲۰ و نیز



(ب)



(الف)

شکل ۱- الف و ب: وضعیت ظاهری زانوها در بیمار



شکل ۲- الف و ب: تغییرات رادیوگرافیک مربوط به شکستگی گردن ران

بحث

عدم حس مادرزادی درد باعث باز شدن افق جدیدی در مورد طبیعت پیچیده آناتومیکی و فیزیولوژیکی احساس درد شده است. گزارش‌های در مورد عدم توجه به درد و عدم درک درد و پاسخ مناسب به آن وجود دو منطقه متمایز و مستقل برای قسمت‌های حسی و درکی درد در مغز را اثبات می‌کند. در صورت درگیری قسمت‌های داخلی و خارجی احساس درد انواع پنج‌گانه نورویاتی حسی و اتونوم وراثتی (HSAN) ایجاد می‌شوند.^۵ واژه نورویاتی حسی و اتونوم وراثتی مجموعه‌ای از الگوهای بالینی هتروژن را در بر می‌گیرد که تقسیم‌بندی آنها بر مبنای الگوهای وراثتی فرم بالینی و گروهی از نورونها که به طور غالب درگیر می‌شوند، می‌باشد که به پنج گروه تقسیم می‌شوند.^{۶،۷} گروهی از افراد که تحت عنوان عدم حساسیت به درد مادرزادی تقسیم بندی می‌شوند در واقع حس درد دارند ولی یا این حس به اندازه کافی نمی‌باشند و یا این که انگیزه و اراده کافی برای دوری جستن و فرار کردن از این درد، در این افراد وجود ندارد یا حتی احساس درد برای این افراد خوشایند می‌باشد. در توجیه این مطلب علاوه بر مسیرهای عادی درد در مسیر اسپاینوتالامیک لترال که در نهایت به هسته‌های لترال تالاموس و ناحیه حسی اولیه و ثانویه منتهی می‌شوند مسیر مربوط به هسته‌های مدیال تالاموس منتهی به کورتکس سینگولیت قدامی نیز وجود دارد که بیشتر در آنالیز و کیفیت درد و نیز انگیزه و اراده دوری جستن از درد نقش دارند در گروهی از افراد که تحت عنوان Indifference to pain طبقه‌بندی می‌شوند^{۷،۸} احساس درد بر ایشان خوشایند است یا تمایلی برای دوری جستن از آن علی‌رغم احساس درد ندارند. به علاوه نقشه‌برداری ژنتیک بیماران مبتلا به نورویاتی حسی و اتونوم وراثتی سرنخ‌های با ارزشی در مورد مکانسیم مولکولی درد ایجاد خواهد کرد و راه‌گشای درمان‌های مناسب‌تر در آینده خواهد بود.

احساس درد را می‌توان به قسمت‌های مختلف شامل حسی تمیزی (sensory-discriminative) درکی تحریکی (affective-motivational) و فهمی-ارزیابی (cognitive-evaluative) تقسیم کرد.^۱ با توجه به این ابعاد مختلف درد جای تعجب نیست که عدم احساس درد شامل طیف وسیعی از اختلالات شامل عدم احساس کامل درد یا ناتوانی در درک و ارزیابی درد باشد. در اختلال درکی-تحریکی بیمار قادر به احساس محرک‌های دردناک می‌باشد ولی اهمیتی به آن نمی‌دهد این اختلال اخیراً به عنوان عدم توجه به درد نامیده می‌شود.^۲ دو راه اصلی بالا رونده در نخاع وجود دارد که در انتقال اجزاء مختلف احساس درد شرکت دادند. سیستم درد خارجی که به هسته‌های خارجی تالاموس و کورتکس حسی ختم می‌شود. سیستم درد داخلی که به هسته‌های داخلی تالاموس و کورتکس سینگولیت قدامی و insula ختم می‌شود. راه اول مربوط به جزء حسی-تمیزی درد است در حالیکه سیستم داخلی مربوط به پاسخهای درکی-تحریکی می‌باشد، در نتیجه اختلال در هر یک از این اجزاء منجر به نقص در قسمتی از سیستم احساس درد می‌شود.^۳ در اختلال عدم توجه به درد آسیب‌های متعدد بدون درد از زمان کودکی دارند ولی معاینات مربوط به، حرکات غیرفعال مفاصل، موقعیت فضایی مفصل و وجود درد عمقی نرمال است. رفلکس‌ها و پاسخ‌های ارتعاش و گرما و سرما و درد سیستم اتونوم نیز طبیعی هستند. با توجه به معاینات نورولوژیکی طبیعی، این بیماران اختلال در درک درد دارند در واقع وقتی که ضایعه‌ای که در قسمتی از مغز که مسوول پردازش محرک‌های دردناک است اتفاق می‌افتد با وجودی که برخی پاسخها به درد اتفاق می‌افتد پاسخ دور کننده مناسب رخ نمی‌دهد حتی گاهی بیمار احساس خوشایندی نیز دارد.^۴

بررسی برخی گزارشات مشابه:

نویسندگان	سال انتشار	مجله	عنوان
Josh C, et al	۲۰۰۶	J Child Neurol	عدم درک مادرزادی در دو حذف کروموزوم ۱۰: یک ارتباط جدید
Sindroni P, et al	۲۰۰۶	Pain	ناتوانی مادرزادی در درک درد: یک بیماری جدید از عدم درک درد و خارش
Hiura M, et al	۲۰۰۲	Pediatr Int.	استفاده از پاسخ سمپاتیک پوستی به عنوان روش تشخیصی مفید در مراحل اولیه نوزادی
Sibley BG, et al	۱۹۹۹	J La State Med Soc	گزارش یک مورد عدم درک مادرزادی درد که در نوزادی تشخیص داده شده است
Lawoyin JO, et al	۲۰۰۱	J Clin Pediatr Dent.	گزارش دو مورد عدم درک درد

References

1. Dyck PJ, Mellinger JF, Reagan TJ, Horowitz SJ, McDonald JW, Litchy WJ, et al. Not 'indifference to pain' but varieties of hereditary sensory and autonomic neuropathy. *Brain* 1983; 106: 373-90.
2. Aguayo AJ, Nair CP, Bray GM. Peripheral nerve abnormalities in the Riley-Day syndrome. Findings in a sural nerve biopsy. *Arch Neurol* 1971; 24: 106-16.
3. Elan M, Nagusako A, Lander L, Worlcin R. Congenital insensitivity to pain. *Pain* 2003; 21: 213-9.
4. Bussy RK. *Pediatric Neurology*. 2nd ed. St Louis: Mosby; 1994.
5. John Anthony herring. *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics*. 3rd ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 2002: 1449.
6. Verpoorten N, De Jonghe P, Timmerman V. Disease mechanisms in hereditary sensory and autonomic neuropathies. *Neurobiol Dis* 2006; 21: 247-55.
7. Houlden H, Blake J, Reilly MM. Hereditary sensory neuropathies. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 569-77.
8. Auer-Grumbach M. Hereditary sensory neuropathies. *Drugs Today* 2004; 40: 385-94.

Indifference to pain syndrome in a twelve-year-old boy (*case report*)

Baghdadi T
Sadeghifar A*
Mortazavi S.M.J
Espandar R

Department of Orthopedia,
Tehran University of Medical
Sciences.

Abstract

Background: People vary greatly in their response to painful stimuli, from those with a low pain threshold to those with indifference to pain. However, insensitivity to pain is a rare disorder, characterized by the lack of usual subjective and objective responses to noxious stimuli. Patients who have congenital indifference to pain sustain painless injuries beginning in infancy, but have sensory responses that are otherwise normal on examination. Perception of passive movement, joint position, and vibration is normal in these patients, as are tactile thresholds and light touch perception.

Case report: A twelve-year-old boy was admitted to the hospital for a painless deformity, degeneration in both knees and a neglected femoral neck fracture that was inappropriately painless. Further examination revealed normal sensory responses, perception of passive movement, joint position, vibration tactile thresholds and light touch perception. Spinal cord and brain MRI were normal as was the electromyography and nerve conduction velocity (EMG/NCV) examination. There was no positive family history for this disorder.

Conclusion: The deficits present in the different pain insensitivity syndromes provide insight into the complex anatomical and physiological nature of pain perception. Reports on pain asymbolia, in which pain is perceived but does not cause suffering, and related cortical conditions illustrate that there can be losses that independently involve either the sensory-discriminative component or the affective-motivational component of pain perception, thus highlighting their different anatomical localization. The paucity of experience with this entity and the resultant diagnostic problems, the severity of the associated disabling arthropathy and underscore the importance of this case report of indifference to pain.

Keywords: Insensitivity to pain, indifference to pain

*Corresponding author Department
of Ortopedia, Imam Khomeini
Hospital, Keshavarz Blvd. Tehran.
Tel: 09123377411
email: amirsf2000@yahoo.com