

توده «ولو» و گزارش دو مورد آن

دکتر الهام مبشری*

چکیده:

پیدایش توده «ولو» از تظاهرات ناشایع در سنین بلوغ و نوجوانی می‌باشد. شکایات شایع در این سنین در قسمت‌های خارجی دستگاه تناسلی شامل نقائص تکاملی، عفونت‌ها، تروما و تجاوزات جنسی است. در این مقاله، یکی از انواع نادر توده‌های «ولو» معرفی می‌شود. توده مورد نظر، با رزکسیون کامل (اکسیژنال بیوپسی) برداشته شد و جهت بررسی پاتولوژیک ارسال گردید که پاسخ آن، مبین نوروفیبروماتوز ولو می‌باشد.

واژه‌های کلیدی: توده ولو - نوروفیبروماتوز

مقدمه:

نوروفیبروماتوز^(۱) از سندرمهای (Familial Multiple Tumor) است که عامل آن، اختلال ارثی سیستمیک با تظاهرات متفاوت در پوست، استخوان، (بافت نرم) و سیستم عصبی می باشد.

این سندرم در سال ۱۸۸۲ توسط فن زکلین هاوزن معرفی شد. منشاء تومور از سلول های پوشش عصبی می باشد. سندرم به طریق اتوزومال غالب منتقل می شود. شیوع آن $\frac{۱}{۵۰۰۰}$ تولد است و به نسبت مساوی بین زنان و مردان شایع می باشد (۱).

رشد و نمو تومورهای جلدی با ویژگی خاص از شایع ترین علائم آن می باشد. احتمال ایجاد نوروفیبروما در هر بافتی وجود دارد، ولی هرگز در کف دست و پا دیده نمی شود (۱). پیدایش تومورهای مزبور در دستگاه تناسلی زنان نیز بسیار نادر است.

در این مقاله، دو بیمار با نوروفیبروماتوز در «ولو» مورد بحث قرار می گیرند.

معرفی بیمار:

بیمار اول دختر بچه ای ۱۰ ساله، ساکن جلین (توابع گرگان) بود که در مرداد ماه ۷۵ با شکایت از توده بزرگ روی لیپپاماژور چپ - که در انجام کارهای روزمره بیمار مانند: راه رفتن، نشستن و دفع ادرار اشکال ایجاد می کرد - مراجعه نمود. توده به

ابعاد ۴×۶×۷ سانتیمتر با قوام نسبتاً نرم و بدون تغییر رنگ پوست، بدون درد و تا حدودی متحرک بود.

هم چنین توده ای مشابه، به ابعاد ۴×۳×۳ سانتیمتر روی ناحیه اکسی پیتال وجود داشت. لکه های شیر - قهوه ای که در تمام بدن منتشر شده بود، دیده می شد. سابقه پیدایش توده مذکور به چهار سال قبل از مراجعه برمی گردد.

در معاینه همین، شکل دستگاه ژنیتال خارجی، نرمال بود و ترشح پاتولوژیک نیز در مدخل واژن دیده نشد.

بیمار دوم خانمی ۲۳ ساله، مجرد، ساکن روستای اطراف گرگان بود با توده بزرگ روی لیپپاماژور طرف راست که پایدار بوده (با ابعاد ۵/۹-۹/۵ سانتیمتر و طول پایه آن دو سانتیمتر) مراجعه نمودند.

بیمار سابقه نوروفیبروماتوز در خانواده نداشت و لکه های شیر - قهوه ای و تومور پوستی در دیگر نقاط بدنش دیده نمی شد. تست های آزمایشگاهی در هر دو بیمار نرمال بود. مشاوره جراحی و داخلی درباره آنان انجام شد و با تشخیص احتمالی نوروفیبروماتوز ولو، تحت عمل جراحی رزکسیون کامل (اکسیژنال بیوپسی) قرار گرفتند. بعد از مدتی محل آن ترمیم شد. توده های مزبور جهت بررسی پاتولوژیک ارسال گردید که پاسخ آن نوروفیبروماتوز

لکه‌های شیر - قهوه‌ای مدت کوتاهی پس از تولد ظاهر می‌شود که امکان دارد در هر جایی از بدن دیده شود. پیگمانتاسیون آن منتشر بوده و وجود ضایعات مشابه Freckle نیز شایع است. (۴)

NF با ضایعات CNS ممکن است کمتر با لکه‌های کاف اولیه همراه باشد؛ اما برتری ضایعات مرکزی یا محیطی، یک ویژگی ژنتیک به نظر نمی‌رسد.

گاه رشد بیش از حد تومورهای جلدی، در دوران بلوغ و حاملگی، دیده می‌شود. هیپرتانسیون دوران حاملگی یک یافته شایع بیمار تومورها بخصوص در دو نفر اعصاب مغزی و روده شایع هستند. (۴)

پیدایش تومورها از اواخر دوران کودکی یا اوایل بلوغ می‌باشد و با افزایش سن، تعداد آنها بیشتر می‌شود. تولید مثل در این بیماران به دلیل میزان کمتر ازدواج، به طور قابل ملاحظه‌ای کاهش می‌یابد. (۵) تعداد ناشناخته‌ای از بیماران جزو موارد اسپورادیک بوده و سابقه فامیلی در آنها پیدا نمی‌شود. این موارد بر اثر موتاسیون‌های جدید پیدا شده‌اند. ارتباطی نیز بین افزایش سن پدر و موتاسیون‌ها دیده نشده است.

نوروفیبروماتوز ژنتیکال ممکن است به شکل پاپول، ندول، پلاک یا تومور بزرگ ظاهر کند. (۵و۶) بیماری سیستمیک با درگیری ژنتیکال، در بیمارانی که با یک تومور یا همراه با نوروفیبروماتوز منتشر، مراجعه می‌کنند باید مد نظر قرار گیرد. (۵)

ولو گزارش شد. بیماران دو هفته بعد از ترخیص، با حال عمومی خوب، جهت بررسی مجدد محل عمل، مراجعه نمودند که در معاینه، مشکل خاصی وجود نداشت.

بحث:

در کتاب‌های مرجع، به گرفتاری دستگاه تناسلی زنان اشاره نشده، ولی در بازنگری منابع، ابتلای «کلیتوریس ولو» و «لگن» گزارش شده است؛ هر چند نوروفیبروماتوز دستگاه تناسلی بسیار نادر است. (۲و۳) در ۱۵ سال اخیر ۹ مورد نوروفیبروماتوز کلیتوریس، ۷ مورد نوروفیبروماتوز ولو و یک مورد نوروفیبروماتوز واژن همراه با ابتلاء سرویکس، مثانه، ولو و مجرای ادرار گزارش شده است. (۳)

هفت نوع مختلف سندرم توسط Eichner, Riccardi شرح داده شده است که بیش از ۸۵٪ موارد نوع یک (NF-1) به نام نوروفیبروماتوز پریفرال و در ارتباط با Von Reckling کلاسیک می‌باشد. (۴) ژن آن در مهبازوی بلند کروموزوم ۱۷ قرار گرفته است. بیمار به طور اتفاقی تشخیص داده می‌شود و اغلب به دلیل ضایعات پوستی مراجعه می‌نمایند.

(NF-2) قبلاً به نام نوروفیبروماتوز سنترال یا اکوستیک دو طرفه نامیده می‌شد. ژن آن در بازوی بلند کروموزوم ۲۲ قرار گرفته است. سایر انواع، مخلوطی از (NF-1) و (NF-2) هستند. (۴)

تقلیل ترشحات این سلولها شده، در نتیجه باعث کاهش خارش، درد و حساسیت نوروفیبروماتوز می شود. با این حال، اثبات کاهش رشد تومورها، به علت مصرف این داروها، هنوز نیاز به درمان کافی بیماران و پیگیری اثرات داروها دارد. (۹)

نوروفیبروماتوز کوچک، بدون علامت بوده ولی چنانچه بزرگ باشد با عمل عضو، تداخل پیدا می کند و نیاز به انجام عمل جراحی دارد. (۷و۸) هم چنین خطر استحاله بدخیمی در ۸٪ تومورهای NF وجود دارد. علاوه بر درمان جراحی، بر اساس حضور فراوان ماست سلولها در نمونه های برداشت شده از بیماران، مصرف داروهای بلوکر سبب

REFERENCES:

- 1-Wilkinson Ebling R. textbook of Dermatology. 5th ed. Blackml Scientific Publication. 1992; P: 2825 & 2890.
- 2-Thomas B, Fitzpatrick, et al. Dermatology in General Medicine. 4th ed. International Edition. 1993; P: 1939.
- 3-Griffth B.H, Mckinner P. Localized Neurofibromatosis of Female Genitourinary traet. AMJ surg. 1986. Pahol 13(10): 873-878.
- 4-Moschella, Harley. Dermatology. 3th ed. WB Saunders Co. 1992; P: 1344-49.
- 5-Blickstein L, Lurie S. the gynecological Problms Of Neurofibromatosis. Aust NZJ Obttgnycal. 1990; 30(4): 380-2.
- 6-Okuyama A. Giant Neurofibroma Of the Labia. Obstet Gnycol. 1981; 57 (1) : 128-130.
- 7-Minowada S. Vulvar Surgery For Neurofibromatosis.Obestet Gynecol. 1985; 65 (1) :135 -138.
- 8-Darbpis Y. A suprapubic Retroperitoneal appraach to Sowtony Para Vogel Tumors.Obstet Gynecol. 1987; 69 (3 pt 1) 420-422.
- 9-Lewis F.M, et al. Neurofibromatosis Of the Vulva.Br J Dermatol. 1992; 127 (5): 540 - 541.