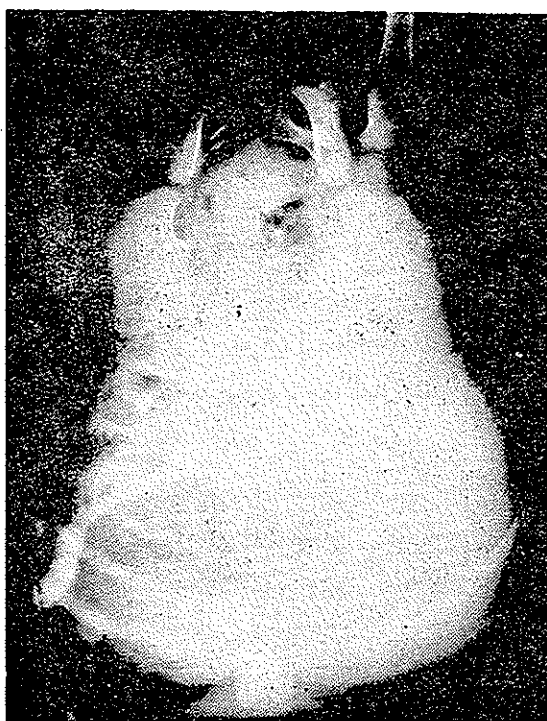


سیستادنوم پانکراس

دکتر محمد حسین رندیان ✽
دکتر حسینعلی عسگری

و متحرکی در قسمت فوقانی شکم کودک میشود که بعلمت وجود آن مجدداً به پزشک مراجعه میکنند.
در رادیوگرافی ساده شکم که انجام میگردد تصویر تاری در ناحیه اپی‌گاسترو طرف راست شکم قابل رؤیت است (رادیوگرافی شماره ۱)



رادیوگرافی شماره ۱ علاوه بر تصویر تاری که در قسمت میانی و راست شکم دیده میشود، بالا رانده شدن منطقه آنتروپیلورجلب توجه میکند
بنابگفته پدر و مادر کودک، در اشتباهی طفل تغییر پیدا
نشده ولی دو روز قبل از مراجعه به بیمارستان برای اولین مرتبه

دکتر ابراهیم خوشنویس ✽
دکتر هوشنگ بهادران

سیستادنوم پانکراس که در شمارتومورهای کیستیک پانکراس قرار دارد از بیماری‌های نادر پانکراس میباشد که تاکنون در حدود ۲۵۰ مورد آن در ادبیات پزشکی جهان بچاپ رسیده است [۱].

شرح حال بیماری که گزارش میشود مربوط به بچه یکسال و نیمه‌ایست که طبق مطالعاتی که ما داریم از نظر سنی دومین مورد جهانی است [۸]. مشاهده این تومور نادر نزد این بیمار بسیار جوان ما را بر آن داشت که شرح حالش را گزارش کنیم:

شرح حال:

کودک، سعید، یکسال و نیمه در تاریخ ۵۱۹۹۹ در بخش کودکان ۲ مرکز پزشکی پهلوی بستری میگردد.
علت مراجعه اسهال و نفخ شکم و ناراحتی و درد هنگام دفع ادرار بوده که از ۳ ماه پیش شروع شده و از یک هفته قبل پیدایش توده‌ای در ناحیه اپی‌گاستر توجه خانواده کودک را جلب کرده است.

اسهال کودک از ۳ ماه قبل شروع شده و روزانه ۵ تا ۶ مدفوع آبکی و بدبو با رنگ زرد متمایل بسفید داشته است. این اسهال همراه با نفخ شدید شکم بوده. کودک تکرار ادرار داشته و دفع آن با درد شدید و گریه همراه بوده است. در این مدت چندین بار به پزشک مراجعه کرده‌اند و با تشخیص ناراحتی کلیوی تحت درمان قرار گرفته. از ۲ هفته قبل اسهال کودک کمی بهتر شده و فقط سه بار مدفوع در روز دارد.
در حدود یک هفته قبل پدر کودک متوجه توده سخت

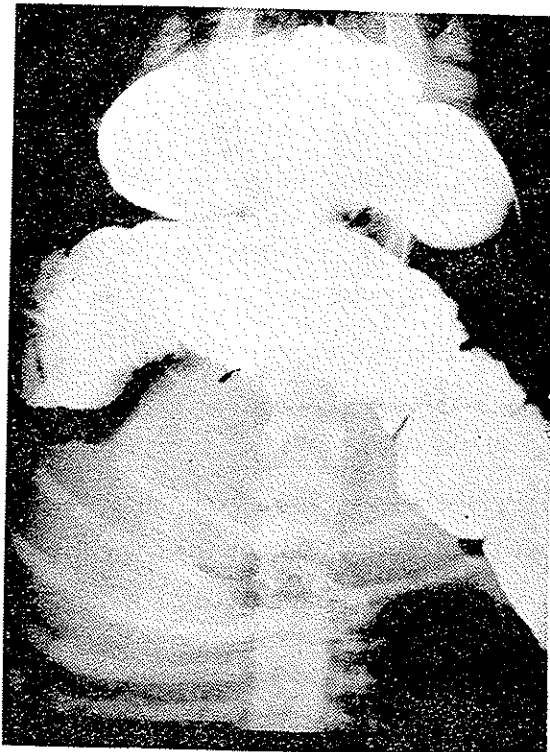
✽ گروه جراحی مرکز پزشکی پهلوی ✽ ✽ گروه اطفال مرکز پزشکی پهلوی

امتحانات آزمایشگاهی :

یکبار استفراغ کرده است.

از نظر سوابق شخصی :

هموگلیبین: ۱۲۲۲ ، هماتوکریت ۰/۰۳۹ با ۱۰۰۰۰۰



زایمان بطور طبیعی انجام شده. سیانوز هنگام تولد و برقان نداشته است. از شیر مادر و شیر پاستوریزه تغذیه کرده و مدتی نیز از شیر خشک کم چربی استفاده کرده است. از یکسالگی تغذیه معمولی داشته و اولین دندان رادرش ماهگی در آورده. از سه ماه قبل راه میرود و کمی صحبت میکند. واکسن سه گانه و واکسن آبله تزریق شده است. بجز اسهال هیچگونه ناراحتی دیگر نداشته است.

سوابق فامیلی:

پدر و مادر جوان و سالمند. یک برادر بزرگتر سه ساله دارد که کاملاً سالم است، پسر خاله بیمار در ۱۴ سال پیش غده‌ای در شکم همراه با اسهال داشته است که عمل شده و با تشخیص سرطان حین عمل فوت شده است. مادر بیمار در حین حاملگی سابقه ابتلا به بیماری عفونی یا اعتیاد یا مصرف دارو ندارد.

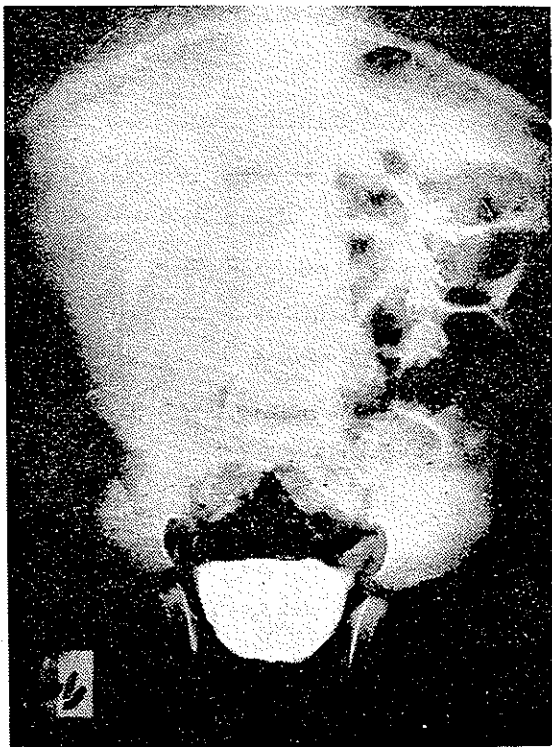
معاینات بالینی :

کودکی است یکسال و نیمه با رشد نسبتاً طبیعی، اندکی لاغر با وزن ۹۳۰۰ با قد ۷۴ سانتی متر با فشار خون $\frac{12}{9}$ تنفس ۴۰ در دقیقه، دورس ۴۸ سانتی متر، درجه حرارت ۳۷٫۲. ۱۲ دندان دارد. دق و سمع قلب و ریه طبیعی است.

در لمس شکم توده تومرال با بعد ۱۳ × ۲۰ در هیپوکندر راست و اپی گاستر قابل لمس است. حد تحتانی تومور تا لگن ادامه دارد و حد داخلی و چپ آن از خط وسط متجاوز است. لبه خارجی تومور نامنظم و در پهلوئی راست لمس میشود. لبه فوقانی تومور از زیر دنده‌ها فاصله دارد.

سطح تومور ناهموار - سفت و لو بوله بنظر میرسد و دو برجستگی سفت در سطح توده قابل لمس است. کناره‌های تومور ناهموار و سخت است. بطور عرضی و کمی در جهت بالا و پائین تومور متحرک است. در لمس دردناک نیست. ظاهراً به اطراف چسبندگی ندارد و کناره‌های آن آزاد است با احتمال قوی با کبد ارتباط ندارد. چون شیار بین کبد و تومور قابل لمس است. ارتباط آن با کلیه راست مشکوک بنظر میرسد.طحال لمس نمیشود. حدود کبد بعلت وجود این تومور کاملاً مشخص نیست. کلیه‌ها لمس نمیشوند. آسیت ندارد. سیر کولاسیون ندارد. نکته مرضی دیگری مشهود نیست.

رادیوگرافی شماره ۲ اثر تومور را بر روی کولون عرضی نشان میدهد.

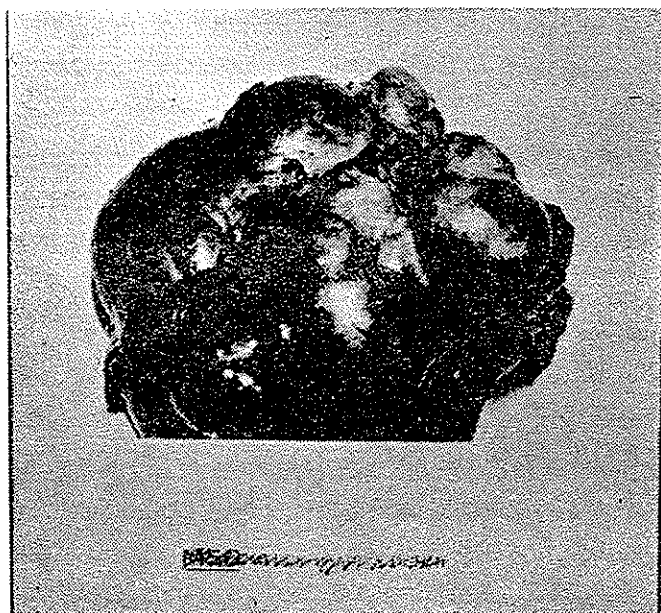


رادیوگرافی شماره ۳

برداشتن تومور گرفته شد. مانور دکوخره، سر پانکراس و تومور و قسمت‌های دوم و سوم و چهارم دوازدهم را از جدار خلفی جدا کرد.

تومور از پدیدکول هپاتیک جدا شده قسمت‌های مختلف دوازدهم کم کم جدا شدند و هموستاز بعمل آمد. قسمت مشکل جدا کردن شریان مزانتریک فوقانی از تومور بود که ارتباط خیلی نزدیک داشتند ولی سطح Clivage وجود داشت. پس از آزاد کردن تمام این قسمت‌ها، منطقه‌ای بابعاد 2×2 سانتیمتر روی قسمت تحتانی سر پانکراس وجود داشت که چسبندگی شدیدی بین کپسول تومور و کپسول پانکراس حس میشد. در این منطقه کپسول پانکراس و کمی از پارانشیم سالم آن با تومور بر داشته شد و سپس این منطقه با ابریشم دوخته شد.

در آخر عمل قسمت‌های آزاد شده دوازدهم بطوری با سر پانکراس کم ارتباط شده بودند که ترس نکروز دوازدهم وجود داشت ولی با تغییر رنگ آن قسمت‌ها در مدت ۱۰ دقیقه اوبسرواسیون نگران کننده تر نشد. پس از هموستاز کامل شکم بدون درناژ بسته شد (عکس زیر فتوگرافی تومور راست).



شکل ۴- عکس پس از برداشتن آن - خط کشی که در پایین تومور قرار گرفته، ابعاد آنرا نشان میدهد

دوره پس از عمل ساده بود و بیمار پس از ۱۲ روز با حال خوب مرخص شد.

بافت شناسی تومور به شرح زیر است:

نمونه بافتی ۸۴۰۰۰ مورخ ۳/۱۰/۵۱، انستیتو تاج

پهلوی، آقای دکتر باقرزاده.

سفید ۰/۴. نوتر و باند. تست‌های کبیدی اختلالی نشان نمیدهند فسفاتاز قلیائی S.G.P.T. و S.G.O.T. طبیعی است. قند و اوره و کلسیم و فسفر طبیعی است. امتحان ادرار ۸-۱۰ لوکوسیت در شان نشان میدهد. الکتروفورز افزایش مختصری در β و α نشان میدهد.

رادیوگرافی ریه و اسکلت طبیعی است رادیوگرافی کولون با ماده حاجب کولون عرضی را که بوسیله تومور به پایین رانده شده و در لگن قرار دارد نشان میدهد (شکل ۲). اوروگرافی وریدی ترشح هر دو کلیه را بطور طبیعی نشان میدهد. حدود کلیه راست کاملاً طبیعی است (شکل ۳).

بیمار در تاریخ ۲۶/۹/۵۱ راپاراتومی شد.

شرح عمل

شکاف میانی بالای ناف. اکسپلوراسیون شکم توموری کیستیک - پولی لوبه به قطر تقریبی ۱۲ سانتی‌متر که در سر پانکراس قرار گرفته نشان میدهد این تومور قوس بزرگ معده را بطرف بالا و جلو و قسمت‌های دوم و سوم و چهارم دوازدهم را به طرف جلو و راست رانده و تحت فشار قرار داده است.

این قسمت‌های دوازدهم که روی تومور پهن و کشیده شده‌اند، دارای عروق متسع میباشند. تومور مزو کولون عرضی را بطرف پایین و جلو میراند ولیگامان گاستروکولیک کاملاً نازک شده و به صورت غشائی روی تومور را پوشانیده است.

پس از باز کردن لیگامان، سطح تومور که کیستیک بنظر میرسد از عروق نسبتاً متسمی که در شیارهای بین کیستها قرار گرفته‌اند پوشیده شده کپسولی که تومور را میپوشاند در نقاط مختلف تومور ضخامت متفاوت دارد ولی در نواحی نازک در حدود یک دوم میلیمتر و در نواحی ضخیمتر تا حدود ۲ میلیمتر بنظر میرسد.

تومور از بالا و طرف راست تا مجاورت پدیدکول هپاتیک و از طرف چپ و پایین تا مجاورت عروق مزانتریک فوقانی گسترش دارد و دور عروق مزانتریک را میگیرد.

لمس منطقه سلیاک گانگلیون‌های نسبتاً بزرگ و بدون پری آدنیت نشان می‌دهد که یکی از آنها جهت امتحان بافت شناسی بیوپسی میگردد.

پونکسیون یکی از کیستهای تومور مایع روشن و بی رنگی مثل آب زلال خارج میکند که جهت امتحان شیمیائی ارسال می‌گردد.

با توجه بسن کودک و آنکپسوله بودن تومور تصمیم به

یافته پاتولوژی

ماکروسکوپی:

نمونه در دو ظرف ارسال گردید .

۱ - (گانگلیون ناحیه سلیاک) : نمونه ارسالی شامل یک گانگلیون لنفاوی به ابعاد تقریباً ۱۵ × ۱۰ × ۵ با قوام نرم و کپسول سالم .

۲ - نمونه ارسالی توموری است پلی کیستیک و تقریباً کروی شکل با قطر تقریباً ۱۲ سانتیمتر . در برشها ملاحظه میشود که نمونه از حفره‌های متعدد تشکیل شده است که این حفره‌ها پهلوئی هم قرار گرفته اند و قطر بزرگترین آنها تقریباً ۸ سانتیمتر و کوچکترین آنها تقریباً ۵/۵ سانتیمتر است . دیواره این حفره‌ها نازک (دوسه میلیمتر) و سطح داخلی آن صاف است . برجستگیهای پاپیلر در هیچ قسمتی وجود ندارد . مقداری از کیستها محتوی مایع ژلاتینو برنگ سفید متمایل به زرد میباشد .

شرح میکروسکوپی:

۱ - در برشهایی که از گانگلیون ارسالی تهیه گردید هیپرپلازی نسج لنفوری تیکولر باورم تعدادی از فولیکولها و اتساع سینوزوئیدها مشاهده میشود . سینوزوئیدها مملو از سلولهای هیستوسیت و لنفوسیت میباشدند . نسج متاستاتیک در هیچ قسمتی از گانگلیون دیده نشد .

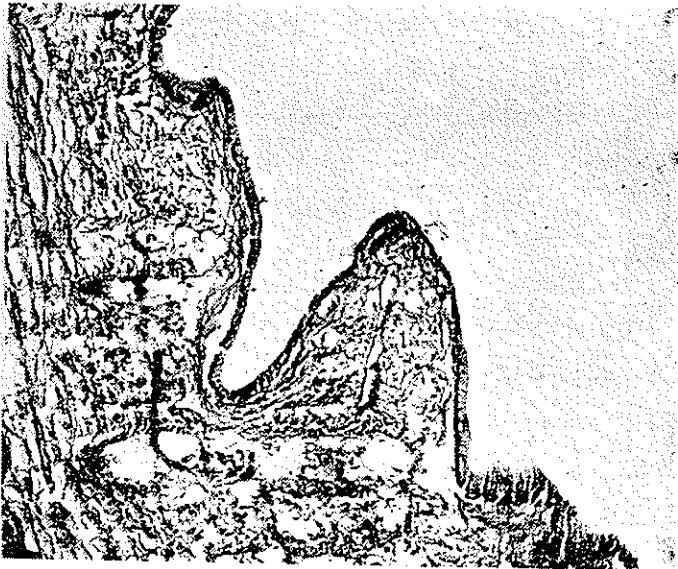
۲ - در برشهایی که از قسمتهای مختلف نمونه دوم تهیه گردیده ساختمان مولتی کیستیک دیده میشود . ساختمان جدار کیستها در قسمتهای مختلف بطور کلی یکسان است . عمده ضخامت جدارها از نسج کلاژن تشکیل میشود .

سطح داخلی نسج همبند توسط بافت اپی تلیال پوشیده شده است . این بافت از یک ردیف سلولهای استوانه‌ای شکل یا مکعب تشکیل میشود . در تعدادی از کیستهای بزرگتر پوشش کاملاً مسطح نیز مشاهده میشود . سیتوپلاسم سلولهای پوششی نسبتاً روشن و کم و بیش واکوالیزه است و هسته‌های آنها کوچک و اکثراً مدور و پر کروماتین بوده و در قاعده سلولها قرار گرفته اند . سلولهای مزه دار وجود ندارد . محتوی تعدادی از کیستها ماده ائوزینوفیل همورژن میباشد . جدار تعدادی از کیستها چین خورده میباشد (آرتفاکت) و لسی برجستگیهای پاپیلر در هیچ قسمتی مشاهده نشد و همچنین علائمی دال بر پرولیفراسیون پوشش منجمله چند طبقه‌ای بودن وجود ندارد . تغییرات آتی پیک منجمله نفوذ به نسج همبندی مشاهده نشد . در جدار همبندی کیستها توده‌های کوچک اجتماع سلولهای لنفوئید در اطراف عروق کوچک وجود دارد . قسمتهایی از بافت همبندی خیز دار میباشد و توده‌های هیالینوز نیز مشاهده میشود .

تشخیص:

۱ - کیست آدنوم بانکراس

۲ - گانگلیون لنفاوی با هیپرپلازی دا کتیو (گانگلیون سلیاک - شکلهای شماره ۶ و ۷) آزمایش مایع ارسالی از کیست ۱۶۰ واحد آمیلاز نشان داد .



شکل شماره ۵- برش هیستولوژیک از جدار کیست آدنوم بانکراس (رنگ آمیزی هماتوکسیلین - ائوزین)



شکل شماره ۶- قسمت دیگری از شکل شماره ۵ پوشش استوانه‌ای شکل یکی از کیستها ملاحظه میشود . این پوشش در طرف بالا و چپ عکس در اثر فشار داخل کیست مسطح شده است .

بیمار پس از چهار ماه مجدداً تحت امتحان قرار گرفت : وزن بیمار تغییر نکرده است . حال عمومی خوب است . شکم کاملاً نرم و بدون درد است ، توموری لمس نمیشود . درد

جوانترین موردی که مشاهده شده مربوط به اوسبر و اسبون Grosleld است [۸] که نزد دختر بچه‌ای یکسال و نیمه سیستماد نوم بزرگی دردم و تنه پانکراس و سیستماد نوم کوچکی بقطر ۶ سانتیمتر در سر پانکراس داشته است. جراح سیستماد نومها را برداشته ولی کیسول آنها را روی پانکراس باقی گذارده است. این کودک ۹ ماه بعد با دژنرسانس را بدو میوسار کوم جدار کیست با متاستازهای منتشر مراجعه می‌کند و فوت می‌کند.

از نظر نسبت شیوع بین زن و مرد: این بیماری ۵ تا ۹ بار نزد زن بیشتر شایع است [۵ و ۶ و ۷ و ۱۰]. از نظر بافت‌شناسی: ماکروسکوپی: محل این ضایعه بیشتر در تنه و دم پانکراس می‌باشد. نسبت $\frac{۲۱}{۱۷}$ در گزارش Pipper و $\frac{۲}{۴}$ در گزارش هیوه [۵]. پنج مورد تا کنون گزارش شده که ضایعه تمام غده پانکراس را فرا گرفته بوده است [۷ و ۱]. اندازه تومور متفاوت است و از یک پرتقال کوچک تا سر انسان دیده می‌شود (۷ و ۱۰). ظاهر این کیستها را که به خوشه انگور تشبیه کرده‌اند [۷] باید شناخت چون اغلب تشخیص هنگام عمل را میسر می‌کند [۵] (یک نفر از ما قبلا یک مورد این ضایعه را دیده بود و ما توانستیم تشخیص این بیمار را هنگام عمل بدهیم) سطح این تومور که لوبوله می‌باشد بوسیله وریدهای متسع پوشیده شده است، کیسول تومور را از بافت‌های مجاور جدا می‌کند [۵] ولی در بعضی موارد بدون اینکه بدخیمی یا دژنرسانس در میان باشد چسبندگی‌هایی وجود دارد که ممکن است به برداشتن اعضاء مجاور منجر شوند. [۵]

محتوی این کیستها متفاوت است. اغلب مایع روشن و زلال است ولی در اثر خونریزی و یا عفونت ممکن است رنگ‌شو کولانی و یا چرکی داشته باشد [۷ و ۵]. معمولا دیاستازهای پانکراس در مایع کیستها وجود دارند [۷] در برش این تومورها شبیه اسفنج هستند [۸] و از حفره‌های متعددی بابعاد مختلف که بوسیله جداره کم و بیش ضخیم از هم جدا شده‌اند، تشکیل شده است.

از نظر میکروسکوپی جدار داخل کیستها از یک قشر بافت پوششی با هسته‌ای پررنگ و قاعده‌ای و پرتوپلاسم روشن تشکیل شده. کیستها بوسیله جداره‌هایی از بافت هم‌بند با ضخامت متفاوت از هم جدا می‌شوند جدار داخل کیست معمولا یک پوششی است و در بعضی مناطق برجستگی‌های پاپیلر دیده می‌شود که از علائم بدخیمی نیست. علائم بدخیمی را در چند قشری بودن بافت پوششی، تغییرات شکل سلولها، تغییرات هسته‌ها، تراکم سلولی، نفوذ در بافت هم‌بند، وجود متاستاز و یا آلودگی گانگلیون‌ها باید جستجو کرد [۵]. کلیه قسمتهای تومور باید تحت امتحان قرار گیرد چون امکان دارد در کنار سیستماد نوم خوش‌خیم کانون

هنگام ادرار مرتفع شده ولی کودک هنوز دو یا سه مدفوع فراوان در روز دارد.

امتحان کامل مدفوع بقرا زیر است: گوارش عناصر مختلف بخصوص چربی‌ها کاملا طبیعی است. انگل زیر ادیا دیده شده که تحت درمان قرار گرفت.

رادیوگرافی عمده و اثنی عشر طبیعی است علی‌رغم آزاد کردن D_2 و D_3 و D_4 و خطر ایسکمی هیچ ضایعه یا تنگی در این منطقه دیده نمی‌شود. عبور ماده حاجب بخوبی انجام می‌پذیرد.

بحث:

از نظر تاریخچه بنظر میرسد که اولین مورد در کالبدشکافی Cruveilhier در ۱۸۶۳ دیده شده است [۷] گزارشی که در سال ۱۸۶۵ توسط Dantu راجع به کیست‌های پانکراس شده است، اشاره‌ای به کیست‌های پولی لو به می‌کند [۷] سپس بنوبت هر چند سال یکم تبه گزارش‌هایی راجع به این بیماری نادر بچاپ رسیده که تزه‌های Chevalier در ۱۹۲۳ - Darmaillacq در ۱۹۳۸ و Thuaud در ۱۹۵۸ را می‌توان نام برد.

از نظر شیوع: بیماری نادری است که تا کنون در دنیا حدود ۲۵ مورد آن بچاپ رسیده است [۱] برای مثال گزارش Brunschwig در ۱۹۴۲ در ادبیات پزشکی جهان ۵۰ مورد گزارش Rappant در ۱۹۵۵ تعداد ۶۵ مورد و Becker در ۱۹۶۵ تعداد ۱۶۴ مورد در ادبیات پزشکی جهان ذکر کرده‌اند [۷ و ۵] Yamane و Gruber در ۲۷۰۰۰ کالبدشکافی ۲ مورد دیده‌اند و از ۲۳۵۵ نمونه بافت‌شناسی بیمارستان Pres byterian ۱۰ مورد سیستماد نوم پانکراس بوده است [۷].

Cullen که در ۱۹۶۳ آمار مایو کلینیک را منتشر کرده است از مطالعه $\frac{۲}{۴۰۰/۰۰۰}$ پرونده ۴۴ سیستماد نوم پیدا کرده است [۳].

شاید بعلت کم بودن عوارضی که معمولا سیستماد نومها می‌دهند، بتوان نادر بودن فوق‌العاده آن را در آمارهای ایران توضیح داد مثلا در ۸۵۰۰ نمونه ارسالی بافت‌شناسی انستیتو تاج پهلوی حتی یک مورد سیستماد نوم پانکراس نیز وجود ندارد. حداکثر شیوع بیماری در سنین ۴۰ تا ۶۰ سال است [۷ و ۳ و ۲ و ۱] ولی در گزارش Becker جوان‌ترین بیماری که دیده شده ۱۳ ساله و مسن‌ترین آنها ۸۳ ساله بوده است [۲] Hivet گزارش یک مورد نزد دختر بچه ۱۶ ساله می‌دهد [۶] و Fresnel گزارش یک مورد سیستماد نوم پانکراس اکتوپیک داخل جدار معده را نزد دختر بچه ۷ ساله‌ای می‌دهد که به استنوز پیلور منجر شده بود [۴] همین نگارنده دو مورد مشابه در ادبیات پزشکی جهان پیدا کرده است.

سیستادنو کارسینوم وجود داشته باشد یا امکان دارد که در کنار سیستادنوم یک اپیتلیوماى قسمت دیگری از پانکراس وجود داشته باشد [۵].
 دژنراسانس قسمتی از تومور باقیمانده و یا حتی کپسول باقیمانده تومور [۸۹۵] ذکر شده است.
 از نظر پاتوژنی: بعلمت نادر بودن تومور نظریات متفاوت است. عده‌ای علل هورمونال را مطرح میکنند [۸۹۷ و ۶ و ۵ و ۳].
 یائسگی زودرس و چاقی در اغلب بیماران دیده میشود [۶].
 دیابت نزد ۱۸٪ بیماران گزارش شده [۱] - افزایش فشارخون و اختلالات غده تیر و غده‌های هیپوفیزی هستند که در نزد عده‌ای از بیماران وجود دارد [۶].
 برای پیدا کردن ارتباطی معقول بین جنین‌شناسی و بافت‌شناسی و اختلالات مشاهده شده در این بیماری طبقه بندی‌های متعددی پیشنهاد شده [۷]. بنظر میرسد که طبقه بندی Kopf و همکاران که موضع سیستادنوم را در بین سایر ضایعات کیستیک پانکراس مشخص میکند روشن‌تر باشد: سه گروه ضایعات کیستیک وجود دارد:

۱ - کیستهای کاذب که جدار واقعی ندارند.

۲ - کیستهای احتباسی (رتانسیونل) که در اثر وجود مانعی در راه تخلیه شیر پانکراس بوجود می‌آید. این کیستها با سیستم مجرای پانکراس ارتباط دارند و سطح داخلی آنها از بافت پوششی غدیدی پوشانده شده است.

۳ - کیستهای واقعی نوپیدا (Néofomé) که دارای بافت پوششی در داخل کیستها هستند با مجاری پانکراس ارتباطی ندارند و بنظر میرسد که از مشتقات پوششی (Epithelial) هستند. این کیستها بر دو نوعند: کیستهای واحد، کیستهای متعدد (سیستادنوم) آنچه مسلم است این است که این تومورها که رشد کننده هستند دارای پتانسیل بدخیم میباشند [۸۹۷ و ۶ و ۵ و ۳ و ۲ و ۱].
 بالینی:

سیستادنوم پانکراس علائم بالینی پرسر و صدائی ندارد و در ۴۰٪ موارد کشف امتحان بالینی سیستماتیک است [۵] در بعضی موارد بیمار بعلمت احساس تومور در شکم مراجعه میکند ولی رشد این تومور آهسته است و در بسیاری از موارد عوارضی به همراه ندارد. دریک اوبسرواسیون برنوشیگ که در فرانس [۶] به آن اشاره شده تومور ۱۰ سال پس از تشخیص اولیه عمل شده است. در گزارش Pipher [۹] از ۲۰ موردی که دیده شده ۱۵ مورد آن بعلمت تومور شکم مراجعه کرده‌اند.

دردهای اپی گاسترو هیپوکندر چپ از علائمی هستند که توجه را بر این منطقه جلب میکنند [۵ و ۹۰۷] آمار Soloway در مورد ۳۰ بیمار از نظر علائم بالینی تقسیم بندی زیر را ارائه

میدهد [۶]،

دردهای از نوع کرامپ ۹ مورد از نوع فشار ۵ مورد بدون مشخصات
 ۱ مورد تومور قابل لمس ۱۳ مورد. دیابت ۳ مورد خونریزی دستگاه گوارش ۳ مورد، اسهال ۲ مورد، بیبوست ۱ مورد، یسرقان ۲ مورد باد گلو ۱ مورد تهوع و استفراغ ۲ مورد خونریزی زنانه ۱ مورد در گزارشات دیگر [۹۰۱] عوارض ثانویه مثل ۶ مورد کوله سیستمیت سنگی روی ۲۰ مورد [۹] و یا ۳ مورد زخم اثنی عشر روی ۲۰ مورد [۹] گزارش شده است.
 وجود میوم رحم و منوپوز زودرس که معمولاً قبل از تظاهرات بالینی سیستادنوم بوقوع میپیوندد و شیوع سرطانهای مختلف را در نزد این بیماران گزارش کرده‌اند [۶].

امتحانات بالینی معمولاً فقیر است و در بسیاری موارد فقط توموری در منطقه اپی گاستر یا در هیپوکندر چپ و یا راست (مثل اوبسرواسیون ما) نشان میدهد [۸۹۷ و ۶ و ۵ و ۱]. بهمین دلیل امتحانات تکمیلی ضرورت دارد. امتحان قند و آمیلاز خون در تجسس دیابت و یا ازدیاد آمیلاز و لیپاز خون ولی بخصوص امتحانات رادیویزیک [۶ و ۵ و ۲ و ۱].

رادیوگرافی ساده شکم ممکن است کالسیفیکاسیونهایی نشان بدهد، رادیوگرافیهای اجزاء مجاور: معده و اثنی عشر، کولون، پس زدگی این اجزاء را بوسیله تومور نشان میدهد (بالارفتن قوس بزرگ معده، پائین آمدن کولون عرضی - باز شدن کادر دوازدهه)

رادیوگرافی مجاری صفراوی سنگ این مجاری را ممکن است نشان بدهد و احتمالاً تغییر قطر و شکل و محور این مجاری را ظاهر سازد. اوروگرافی وریدی سالم بودن دستگاه ادراری را نشان میدهد.

اسپلنوپور توگرافی ممکن است واریسهای مری [۵] یا ترمیوز ورید باب و یا انحراف محور را نشان بدهد. آرتروگرافی انتخابی [۱۲۰۵] حدود تومور را نشان میدهد و در بعضی موارد میتواند تومور بدخیم را توسط این امتحان تشخیص داد [۱۲].

علیرغم تمام امتحانات بالینی و رادیولوژیک و لاپاروسکوپیك تشخیص قبل از عمل سیستادنومهای پانکراس بعلمت نادر بودن آن مشکل است [۵] ولی پس از باز شدن شکم منظره کاملاً مشخص تومور و کپسول آن با عروق متسع روی کپسول و محل رشد آن تشخیص را روشن میکند. این تشخیص بعداً بوسیله بافت شناسی تأیید خواهد شد.

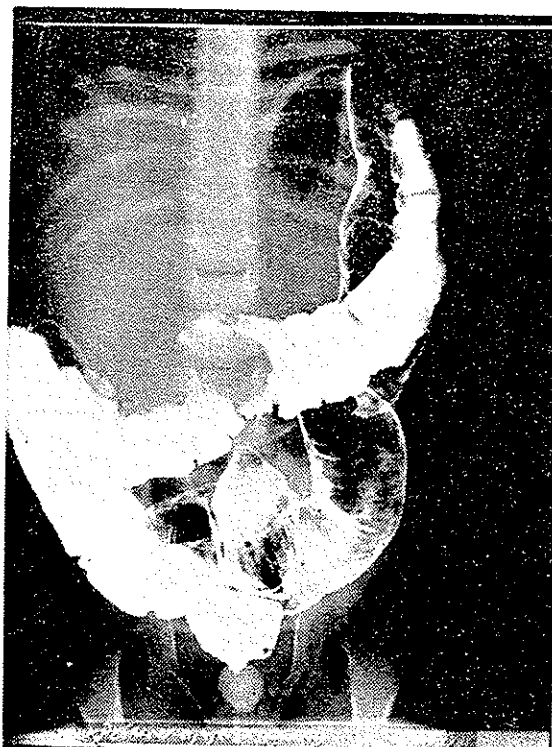
درمان: متدهای مختلفی که برای درمان پیشنهاد شده‌اند جراحی هستند.

درناژ سیستادنوم که بوسیله Welch توصیه شده، بعلمت

های پر شکم و بخصوص نور و بلا ستوم و یانفر و بلا ستوم مطرح میکرد
امتحانات آزمایشگاهی هیچ داده جالب و روشنی از نظر تشخیصی
در اختیار ما قرار نمیداد امتحانات رادیولوژیک، اوروگرافی و ریدی



شکل ۷



شکل ۸

عدم ارتباط کیستها بایکدیگر صحیح نیست و باید تمام سیستمادنوم
را برداشت [۸]

مارسوپالیزاسیون نیز منتهی خوبی نیست و عواقب بدی دارد
که عبارتند از :

- ۱ - فیستول ۲ - کیست کاذب ۳ - پانکراتیت ۴ - عود
تومور خوش خیم ۵ - دژنراسانس به سیستمادنوم کارسینوم [۷]
- کلیواژ و برداشتن کامل تومور در صورتیکه هیچ قسمتی از
جدار آن باقی نماند جایز است [۸] ولی معمولاً بعلت چسبندگی‌هایی
که وجود دارد و خطراتی که از نظر خونریزی و باقی گذاشتن قسمتی
از تومور پیش می‌آید تکنیکهای دوئودنوپانکراتکتومی برای
سیستمادنومهای سر پانکراس و پانکراتکتومی دم برای ضایعه‌های
قسمت دم توصیه میشود [۵-۶-۷-۸]. این تکنیکها که تمام
ضایعه را بر میدارد از نظر خطرات عود بیماری یادآور سانس
حداکثر آمینان رامیدهند .

بحث بیمار :

در مورد بیماری که گزارش کردیم علائم بالینی رامیتوان
بدو گروه تقسیم کرد :
گروه اول علائمی هستند که مستقیماً با بیماری ارتباط داشتند
و در او بسرواسیونهای دیگر نیز ذکر شده .

تومور شکم همانطور که گفته شد از علائم شایع بیماری است
درد که در نزد برخی از بیماران در ناحیه اپی گاستریک یا هیپو گندریچ
وجود دارد ، در نزد این بیمار بصورت درد هنگام ادرار وجود
داشت که در سایر او بسرواسیونها ذکر از این نوع درد نشده و بنظر
میرسد که این ناراحتی بعلت فشار روی مثانه و جلوگیری از تخلیه
آن بوجود میآمده . این ناراحتی پس از عمل کاملاً مرتفع شده .
وجود استفراغ را نزد این بیمار بعلت کمپرسیون دوازدهه نمیتوان
توجیه کرد و از علائمی است که بندرت دیده میشود . این علامت
نیز کاملاً مرتفع شده .

گروه دوم علائمی هستند که در نزد این کودک با سیستمادنوم
ارتباط نداشته‌اند و این علائم نفخ شکم و اسهال بودند . در امتحان
مدفوع که پس از عمل جراحی بعلت ادامه اسهال بعمل آمد ژیراردیا
دیده شد که این دو علامت را توجیه میکرد چون در هیچ يك از
ابسر و اسیونها سندروم سوء جذب در اثر سیستمادنوم ذکر نشده بود
و امتحان کامل مدفوع نزد این کودک پس از عمل جراحی هیچ چیز
جز وجود ژیراردیا نشان نداد این پارازیتوز با مترونیدازول (فلاژیل)
درمان گردید و عوارض ناشی از آن مرتفع شد . نزد این بیمار
هیچگونه علامت اختلال اندوکراین دیده نشد . وجود تومور شکم
نزد این کودک ، تشخیص‌های افتراقی تومورهای کیستیک
شکم و بخصوص کیست هیداتیک بعلت شیوع آن در ایران و تومور

خلاصه و نتیجه گیری

یک مورد سیستماتیک نوم پانکراس نزدیک به یکسال و نیمه ای که بعلت نوموراپی گاسترومراجعه کرده بود معرفی شد. این ضایعه که معمولا نادر است در نزد کودکان کاملا استثنائی است و موردی که معرفی شد از نظر جوان بودن دومین مورد جهانی است. پس از انجام امتحانات آزمایشگاهی که مطلب قابل توجهی را نشان نداد و امتحانات رادیولوژیکی که سالم بودن کلیه ها و تصویر فشار روی کولون عرضی را نشان داد، بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت. هنگام عمل به علت اینکه یکی از ما قبل یک مورد از این ضایعه رادیو دیده بود و پونکسیون یکی از کیستها مایع روشن و لزالی را خارج کرد تشخیص سیستماتیک نوم مطرح شد و بافت شناسی آنرا تأیید کرد. از نظر درمانی باید همه ضایعه و کپسول آنرا کاملا برداشت. با توجه به سن کودک و اهمیت عمل دوئودونوپانکرآتکتومی و عوارض احتمالی آن نزد این بیمار هنگام عمل، ما کوششی را جهت برداشتن کامل نومور بدون دوئودونوپانکرآتکتومی شروع کردیم. برداشتن کامل نومور میسر شد. دوران بعد از عمل بدون عارضه سپری گشت. حال عمومی بیمار پس از ۱۲ ماه کاملا رضایت بخش است.

تشخیص نومور ویلمز (Wilms) را رد کرد. رادیوگرافی کولون با ماده حاجب فشار نومور روی کولون عرضی را نشان داد و احتمال نومور میانی شکم و امکان نوروبلاستوم را بعلت شیوع آن تقویت کرد. اگر ترازیوت با ماده حاجب انجام می گرفت به تشخیص نومور سرپانکراس نزدیک میشدیم و شاید در آن زمان آرتریوگرافی را نیز انجام میدادیم.

هنگام عمل: بلافاصله پس از باز کردن لیگامان گاستروکولیک تشخیص روشن شد. پونکسیون یکی از کیستها تشخیص را تأیید کرد و عدم چسبندگی و متناسبات نسبت به خوش خیمی ضایعه امید میداد. اهمیت نومور در مرحله اول عمل دوئودونوپانکرآتکتومی را مطرح ساخت ولی با توجه به اهمیت عمل و عوارض آن در نزد کودک یکسال و نیمه و آنکاپسوله بودن نومور، تصمیم به برداشتن کامل نومور و کپسول آن گرفته شد که بدون خطر انجام شد. بافت شناسی و امتحان مایع کیست تشخیص هنگام عمل را تأیید کرد. ترازیوت پس از عمل وضعیت طبیعی معده و دوازدهه را نشان داد. اکنون که ۱۲ ماه از عمل میگذرد حال کودک کاملا رضایت بخش است ولی هنوز خیلی زود است که بتوان ثابت ماندن نتیجه را اعلام کرد.

References :

- 1- Adam Lewis and John Dormandy Brit. J. of Surg; 58: 420-422. 1971
- 2- Becker. W. F. Ann. Surgery 161: 845 - 851. 1965
- 3- Cullen. P. K. Jun. Remine W. H. and Dehlia D. C. Surg. Gyn. Obs. 10: 117, 1963
- 4- Fresnel. P. Sibilly. A. Foucher. G. et P. L. Fresnel Press med. 18 Dec 79 No 54,) 2491, 1971
- 5- Henry. B. Soloway Cancer 18: 1297 - 1300. 1965
- 6- Hillemand. B. Semaine des Hôpit 14: 2957-2960 961
- 7- Jay L. Grosfeld. H. William Clatworthy Jr Ala B. Hamoudi Arch. Surg., 101: 370-375. 1970
- 8- Malvy. P. Habert. C, Kerneis J. P. Bonvet M. Mem de l'Ac. de Chirurgie 17: 321-327, 1960
- 9- Moreaux Jean. Rev. du Prat. T. 19: 2947-2968. 1969
- 10 Simler, M. Gillet, B. Haberer J. P. Mem de L'Acad. de Chirurgie 91:321-327 7 1965 33
- 11- William, P. Biebrer Robert J. Alido Radiology 80: 776-778., 1963