

گزارش یک مورد سندروم پوتزروگر

دکتر هوشنگ مومنزاده - دکتر امیر منصور صدر - دکتر جبار نصیرپور*

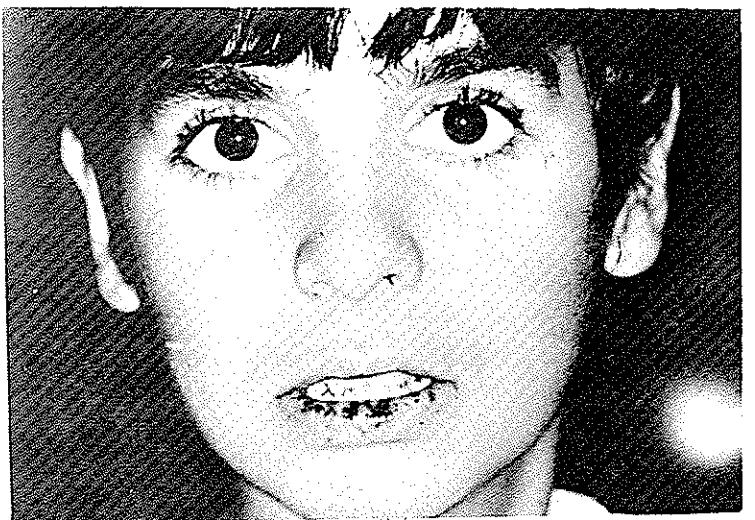
بیگماناتسیون‌های متعدد وجود داشته است (شکل ۱ و ۲). بیمار با تشخیص اکلوزیون روده تحت عمل جراحی قرار میگیرد و انواع نیاسیون زیزونزیونال مشاهده میگردد که چون مرتفع نمیشده اقدام بدرزکسیون و آناستوموز ترمینال میگردد. بعلاوه در روده کوچک پولیپ‌های متعدد وجود داشته که یک عدد از آنها هم برداشته همراه با ززونوم بازماشگاه ارسال میشود.

در تاریخ ۵۲/۸/۸ بعلت رکتورازی از بیمار رکتسکوپی بعمل میاید و ۲ عدد پولیپ برداشته و بازماشگاه ارسال میشود. در بررسی پاتولوژی از نمونه‌های ارسالی که به شماره‌های ۷۹۱۸ و ۸۲۶۲ آزمایشگاه آسیب‌شناسی بیمارستان سینا میباشد. انفارکتوس روده کوچک و پولیپ پوتزروگر مشخص میشود.

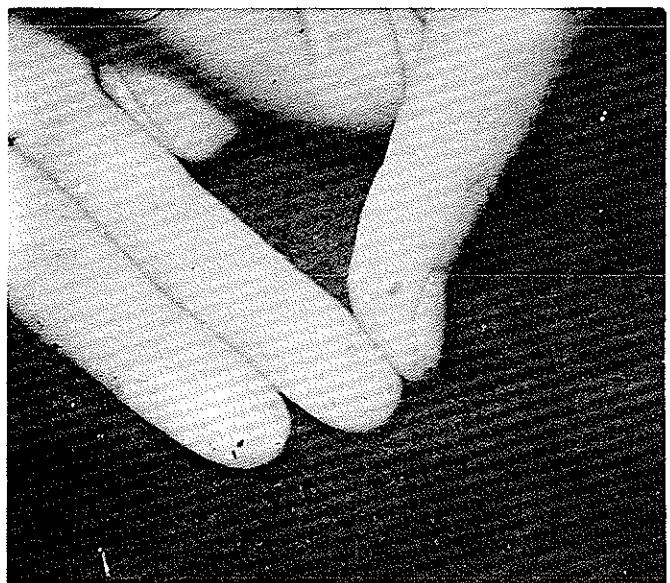
(شکل ۳ نمای میکروسکوپی پولیپ را نشان میدهد که از غدد طیعی روده و عضلات صاف تشکیل شده) در تاریخ ۵۲/۵/۱ بیمار با حال خوب از بیمارستان مرخص گردید.

سندروم پوتزروگر عبارتست از بیماری ارثی نادری است که تشکیل شده از پولیپ‌های معده و روده همراه با پیگماناتسیون ملانین در پوست و مخاط. ما اخیراً یکمورد بیمار ۱۲ ساله که مبتلا به سندروم پوتزروگر بوده است مشاهده کرده‌ایم که نظر به کمیابی آن لازم دیدیم آنرا انتشار دهیم.

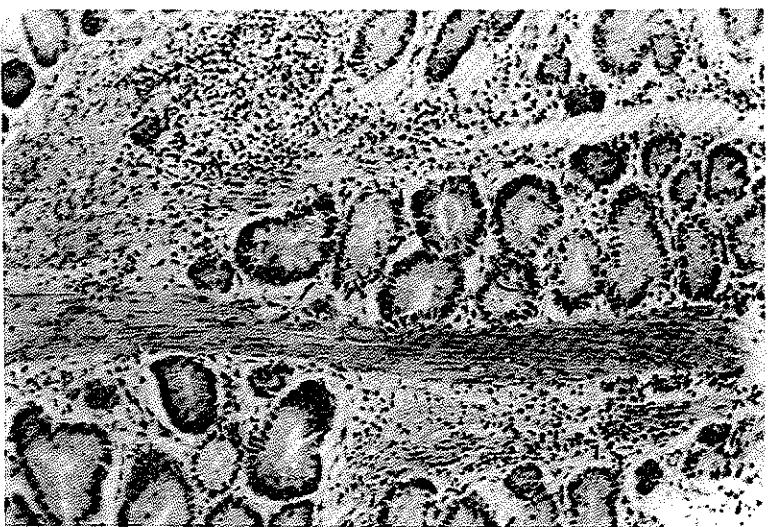
شرح حال بیمار: بیمار پسر ۱۲ ساله است که از سه سال قبل از مراجعته به بیمارستان گاهگاهی دردهای شکمی داشته که بدون درمان خاص بهبود مییافته است. در تاریخ ۵۲/۲/۲ بعلت عدم دفع گاز و مدفوع همراه با درد شکم بعدت دو روز مراجعت مینماید. درد بصورت دائم بوده و گاهی دردهای کولیکی با آن اضافه میشده است در معاينه بیمار آنیک، رنگ پربریده و دزهیدرانه بوده است شکم برآمده و نفاخ در لمس دردناک و شدت درد بیشتر در ناحیه دورناف بوده است. فشار خون ۱۲ روی ۸، تعداد تنفس ۱۴ و ضربان نیض ۹۰ در دقیقه و درجه حرارت ۳۷/۵ درجه سانتی گراد بوده در روی مخاط لب و دهان و انگشتان دست و پا



شکل ۱



شکل ۲



شکل ۳

دهان هرگز از بین نمیرود. پیگمانها ممکن است موقع تولد وجود داشته باشند ولی اغلب چند سال بعد ظاهر میشوند (۵). وجود پولیپ در سندروم پوتز زوگر در روده کوچک شایعتر است ولی در کولون هم پیدا میشود بعلاوه پولیپهای نازال، برنشیال و پولیپهای مثانه هم در بعضی موارد همراه با سندروم پوتز زوگر گزارش شده. در روده کوچک بیشتر پولیپها در زرنوم وایلثوم قرار دارند ولی حتی در معده هم ممکن است دیده شوند (۶). وهمکارانش یک مورد استثنائی گزارش کردند که کارسینوم معده و متاستار لنفاوی آن همراه با سندروم پوتز زوگر بوده است (۷) در بعضی موارد دیگر کارسینوم معده و روده همراه با سندروم پوتز زوگر گزارش شده است ولی تبدیل پولیپهای سندروم پوتز زوگر به کار سینوم نادر است (۸) پولیپهای روده نوبلاسم نیستند بلکه ها مارتوم میباشند و تنها مخاط در تشکیل آنها شرکت نمیکند بلکه تمام ساختمان روده در تشکیل آن شرکت داردند بعلاوه همانطور که اشاره شد گرچه در سندروم پوتز زوگر بروز تومور بد خیم در معده و روده گزارش شده است ولی این اتفاق استثنائی است و هرگز نشانده است که این تومورها از هامارتموها منشأ گرفته باشند (۹) عوارض ثانوی بعلت پولیپ بندرت در دوران طفولیت بروز میکند بلکه معمولاً در دوره بلوغ و نوجوانی دیده میشود این پولیپها ممکن است منجر به انواع بیماری‌های شوند و بروز انواع بیماری‌های شایع است. دومین یافته شایع کلینیکی میشود که در این بیماران شایع است. دومین یافته شایع کلینیکی عبارتست از خونریزی پولیپها در معده و روده (۱۰ - ۱۱). از نظر هیستیولوژیکی پولیپهای پوتز زوگر راهامارتموهای میدانند که از ماهیجه مخاطی مشتق شده است وجود رشته‌های عضلانی صاف در بین ساختمانهای غددی پولیپ به غلط یک ضایعه پیش سرطانی یا سرطانی تعبیر شده است ولی بروز بد خیم در حقیقت خیلی نادر است.

پولیپها از محل اتصال معده به مری تا کانال آنال پراکنده‌اند در این بیماران در روده کوچک پولیپ همیشه وجود دارد اندازه آنها از میکروآدنوم‌های خیلی کوچک که با چشم غیر مسلح دیده نمیشوند تا ضایعات بقطر ۵ سانتیمتر و بزرگتر میباشد. زرنوم بیشتر از ایلثوم گرفتار میشود، لاقل در نصف موارد پولیپ در کولون دیده میشود حتی بندرت آپاندیس هم دارای پولیپ است. پولیپها دارای عناصری هستند که بطور طبیعی در مخاط روده دیده میشود شامل سلولهای استوانه سلولهای جامی، سلولهای پانت Paneth و سلولهای آرزان‌تائفین میباشد. عدد بروز نر اغلب در پولیپهای دندانال دیده میشود (۱۲).

بحث: سندروم پوتز زوگر عبارتست از بیماری ارثی نادری که تشکیل شده از پولیپهای معده و روده همراه با پیگماناتاسیون ملانین در پوست و مخاط (۱۳). پوتز در سال ۱۹۲۱ توانم بودن پیگماناتاسیون پوست و پولیپهای روده کوچک را در چند عضو یک فامیل گزارش داد زوگر در سال ۱۹۴۴ دو بیمار دیگر باین گزارش اضافه نمود در سال ۱۹۴۹ زوگر و همکارانش این سندروم را معرفی کردند (۱۴). تا سال ۱۹۶۰ تعداد ۱۸۲ مورد سندروم پوتز زوگر در لیتراتور آمریکا و ۱۳۹ مورد در سایر قسمتهای جهان گزارش شده بود که مجموعاً ۳۲۱ مورد میشود. (۱۵) این سندروم در زن و مرد بطور مساوی دیده میشود (۱۶). از ۱۲۵ بیمار زن که سندروم پوتز زوگر داشته‌اند ۱۵ مورد آن با تومور تخدان توانم بوده است (۱۷) بنابراین شیوع فراوان تومورهای تخدان در زنهاشی که سندروم پوتز زوگر دارند ایجاب میکند که در هرخانمی که این سندروم را تشنان میدهد بدقت از نظر تومورهای تخدان برسی شود (۱۸). مخصوصاً تومورهای با سلولهای گرانولوزاتکا در خیلی از موارد دیده شده است (۱۹) مهمترین تظاهرات بیماری عبارتند از پیگماناتاسیون غیر طبیعی لبهای مخاط دهان، صورت و انگشتان همراه با پولیپهای هامارتموتوز روده کوچک.

پیگماناتاسیون معمولاً شکل لکه‌های قهوه با لکه‌های سیاه ظاهر میشود. معمولاً در موقع تولد وجود ندارد ولی در دوره طفولیت و اوائل دوران کودکی بروز میکند و بتدربیج که سن بیمار بالا می‌رود لکه‌های مزبور رنگ خود را از دست میدهد این لکه‌ها بیشتر در لبهای مخاط دهان دیده میشوند (۲۰). لکه‌های ملانین دارای اهمیت زیادی میباشند زیرا بهترین کلید تشخیص این سندروم میباشند این لکه‌ها مسطح و معمولاً کوچکتر از قطر ۵ میلیمتر هستند کاملاً مجزا بوده تمایل ندارد با یکدیگر بهبود نداشند.

رنگ آنها از آبی مایل به قهوه تا سیاه متغیر است و از نظر میکروسکوپی رسوب پیگمان دارای خصوصیت مخصوص نمیباشد. محل استقرار پیگماناتاسیون خیلی اختصاصی است. مخاط دهان و لب بیشتر گرفتار میشود. همینطور پوست اطراف چهره، بینی، دستها و پاهای گرفتار میشوند. تفاوت این پیگمان با نواحی پیگمانه در بیماری ادیسون در این است که در سندروم پوتز زوگر پیگماناتاسیون خیلی لوکالیزه است و در چیزهای بدن قرار ندارند بنابر عقیده Jeghers و سایرین پیگماناتاسیون تدریجاً از سن ۲۰ سالگی بعد از بین می‌روند. بهر حال پیگمانهای داخل

عوارض: از شایعترین عوارض انوازیناتسیون است که معمولاً در ده سوم اتفاق میافتد عوارض دیگر عبارتند از هموراژی، همانزیامتلنا، در پولیپهایی که در قسمت فوقانی یا تحتانی لوله گوارش قرار دارند ممکن است خونریزی مخفی منجر به آنسی شود و آنسی قبل از سایر علائم بروز کند علت آنسی تکرار خونریزی از پولیپ میباشد و یا ممکن است علت آنسی اختلال جذب باشد (۴) بندرت ممکن است پرولاپسوس، پولیپهای رکtom ایجاد شود (۶) اکنون بطور عموم عقیده دارند که تغییرات بدینهی در این پولیپها استثنائی است (۶ - ۷)

درمان: در سندرم درم پوتزروگر اگر علامتی وجود ندارد بایستی عمل جراحی انجام شود (۹). وقتی عمل جراحی مورد لزوم باشد برداشتن پولیپهای متعدد به برداشتن روده ترجیح دارد در بیماران جوان پرولاپسوس مخاط رکtom همراه با پولیپ ممکن است موجب شکایت بیمار بشود. درد متناوب شکم ممکن است خفیف یا غیر قابل تحمل باشد، ممکن است استفرار و وجود داشته باشد یا نداشته باشد. در ۳۰٪ موارد موقع معینه بعلت انوازیناتسیون یک روده در شکم وجود دارد اگر انوازیناتسیون بحال اول برگرد و اغلب هم این امر اتفاق میافتد علائم سوپرکتو بیمار و توده شکمی از بین میرود و مدتی بعد دوباره ظاهر میشود اگر علائم سوپرکتو پیشرفت کند عمل جراحی لزوم پیدا میکند (۵). اگر بعلت انسداد روده یا هموراژی شدید عمل جراحی لزوم پیدا کند بهتر است که گاستروتومی Gastrotomy یا آنتروتومی Enterotomy انجام شود تا بین وسیله پولیپهایی که ایجاد مزاحمت نموده اند برداشته شوند. سایر پولیپها را میتوان در حال خود باقی گذارد زیرا این پولیپها برای سالها ساکت باقی میمانند (۴).

گرچه سندرم پوتزروگر خیلی نادر است ولی بایستی آنرا در نظر داشته باشیم و مخصوصاً در موارد تومورهای روده که نمای هیستولوژیکی آن قطعی نباشد بایستی پیگماناتسیون پوست و مخاط دهان را بررسی کنیم و اگر پیگماناتسیون همراه با علائم روده باشد بایستی این بیماری را پیشنهاد کرد (۴). این موضوع هم قابل اهمیت است که این سندرم را از سایر فرم‌های پولیپوز متایز کنیم. مثل پولیپوز فامیلیال کولون که یک ضایعه پیش سلطانی است پولیپوززوونیل، سندرم کاردنر (Gardner) (در این سندرم پولیپهایی که معمولاً در کولون قرار دارد همراه با تومورهای استخوانی و تومورهای نسج نرم میباشند) و بالاخره سندرم تورکوت Turcot (تومورهای سیستم عصبی مرکزی همراه با پولیپوز فامیلیال) و سندرم کورونکیت کانادا Cronkite Canada Alopecia Alopecia و آنومالی‌های ناخن (۳) را بایستی نام برد. McCusick ۶ نوع کلینیکی متایز پولیپوز روده را شرح داده است چهار نوع مهم آن عبارتند از:

- ۱ - پولیپوز فامیلیال کولون -
- ۲ - سندرم پوتزروگر -
- ۳ - سندرم کاردنر.

۴ - سندرم تورکوت (۱۰) و دو نوع دیگر آن یکی پولیپهای منفرد کولون است و دیگر موردیست که پولیپهای کولون همراه با تومورهای خوش خیم جراحت لانگرهاں لوزالمعده، هیپوفیز - سورنال تیروئید و غدد پاراتیروئید میباشد تمام این ۶ دسته باستانی سندرم تورکت بواسیله ژنهای غالب اتوزومی و غیره وابسته به جنس منتقل میشوند. سندروم تورکت بواسیله ژن اتوزومی مغلوب انتقال می‌یابد (۱۱) ممکن است مواردی از سندرم پوتزروگر بطور اسپورادیک مشاهده شود که بعلت موتاتسیون ژن است (۵) تفاوتی بین نوع فامیلیال و اسپورادیک وجود ندارد جز آنکه در نوع اسپورادیک سابقه فامیلی مشاهده نمیشود (۶).

REFERENCES

1. Anderson W. A.d. Pathology Vol 2, Sixth Edition C.V. Mosby. P. 1151 - 1971.
2. Christian, C.D. M.D., R. H.D. Ovarian tumors; An Extension of the peutz-Jeghers Syndrome. An J. Obstet. gynecol 111 : 529-534 October 1971.
3. Gellis sydney S.M.D. and feingold murray. M.D., Peutz-Jeghers Syndrome - Am j Dis child 125:77-78 Jan 1973.

4. Lenkkeri E.H. Kaltala. H. and Larmi T.K.I. the Peutz-Jeghers Syndrome. Annales chirurgiae et gynaecologiae fenniae 60:119 – 123 1972.
5. Mckittrick. James. E.m.D. Lewis, Walter. M.M.D., Doane, Wilton. A.M.d., and Gerwig, Jr. walter. H.M.D., The Peutz-Jeghers syndrome. Aech Surg 103:57–62. July 1971.
- 6 neely M.G. and gillespi-Peutz – Jeghers synd–rome: Sporadic and familial. Brit. J. Surg., 54:378–381 May 1967.
7. Papaioannou anaxagoras M.D., Gritselis, Antony M.D., Malignant changes in peutz-Jeghers-Syndrome. The new england Journal of Medicine 289: 694 Sept. 27, 1973.
8. Payson benjamin A.M.D., Moumgis basil M.D., Metastasizing Carcinoma of the stomach in peutz – Jeghers syndrome. Annals of surgery 165 : 145 January 1967.
9. Pongsiri prathnadi, M.D., F.A.C.S. Rabiet rekasem. M.d., F.I.C.S. Peutz-Jeghers. Syndrome. The american Joernal of proctology 23:28–233 Jene 72.
10. Robbins S.I. M.D., Pathologic Basis of Disease. W.B. Saunders Company P. 965. 1974.

۱۱ — پایان نامه ۸۷۷۸ دکتر مسعود افسر — دانشکده پزشکی —
دانشگاه تهران