
بررسی موارد بیماری CASE REPORTS

یک مورد نادر توده مهلی

دکتر افسانه آقازاده نائینی*

خلاصه

در این مقاله بیماری با توده مهلی معرفی شده است. توده تحت عمل جراحی رزکسیون کامل (اکسیژنال بیوپسی) قرار گرفت که پاسخ آسیب‌شناسی بیانگر نوروفیرومای مهبل است که بسیار نادر می‌باشد.

مقدمه

(۴). این سندرم به طریق اتوزومال غالب منتقل می‌شود (۴ و ۱) و شیوع آن یک در ۵۰۰۰ تولد است (۱). رشد و نمو تومورهای کوچک جلدی با ویژگی بافتی خاص از شایعترین علائم آن می‌باشد (۴). احتمال ایجاد نوروفیروماس در هر بافتی وجود دارد (۴) ولی در دستگاه ادراری-تناسلی بخصوص دستگاه تناسلی زنان و بویژه مهبل بسیار نادر می‌باشد (۳ و ۹). در این نوشتار یک مورد بسیار نادر نوروفیروماس مهبل مورد بحث قرار می‌گیرد.

نوروفیروماتوز از سندروم‌های تومور متعدد فامیلیال (Familial Multiple Tumor) است (۱) که یک اختلال ارثی سیستمیک با تظاهرات متفاوت در استخوان، بافت نرم، سیستم عصبی و پوست می‌باشد (۴)، که فن رکلین‌هاوزن در سال ۱۸۸۲ آنرا معرفی کرد

* استادیار گروه زنان و زایمان دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی شهید بهشتی (مرکز پزشکی لقمان حکیم)

معرفی بیمار

خانم ب.خ. ۲۳ ساله، GO، خانه دار و بی‌سواد در آبان ۱۳۷۴ به علت ترشح واژینال و خارش که از ۲۰ روز قبل شروع شده بود به درمانگاه زنان مراجعه کرد. او همچنین از نازایی و تغییر شکل تدریجی دستگاه تناسلی خارجی - که از یک سال قبل آغاز شده بود - شکایت داشت. قاعدگیهای بیمار مرتب و اولین قاعدگی در ۱۵ سالگی شروع شده بود. بیمار ۱۸ ماه قبل از مراجعه ازدواج کرده بود و در این مدت پیشگیری از بارداری نداشته است. ۹ سال قبل جهت برداشتن توده‌ای به ابعاد ۱۰×۱۰ سانتیمتر در ناحیه ستون فقرات که به تدریج بزرگتر می‌شد، تحت عمل جراحی قرار گرفت. مادر مبتلا به نوروفیروماتوز بود.

در بررسی سیستمیک، لکه‌های شیر قهوه‌ای متعدد و تومورهای جلدی پراکنده در سطح بدن مشاهده شد. در معاینه دستگاه تناسلی خارجی، لب‌های کوچک و حلقه پرده بکارت کاملاً متورم و به بیرون برجسته بود. مدخل مهبل کاملاً پهن و باز بود و مخاط قدامی و مهبل ضخامت شدیدی پیدا کرده بود. در جدار قدامی مهبل و نزدیک به مدخل آن، توده‌ای سفت با حدود نسبتاً مشخص و سطح نامنظم، بدون درد، به ابعاد ۳×۴×۵ سانتیمتر لمس می‌شد. مخاط مهبل روی توده، بجز التهاب ترشح کاندیدیائی مشکل دیگری نداشت. به طور کلی مخاط مهبل متورم و ترشح کاندیدیائی فراوان مشاهده می‌شد. دو توده کوچک به ابعاد ۱×۱/۵ سانتیمتر نیز در جدار خلفی واژن وجود داشت. بیمار ابتدا با تشخیص ولوواژینیت کاندیدیائی به مدت ۱۰ روز با کلوتریمازول تحت درمان قرار گرفت و با تشخیص احتمالی نوروفیروماتوز جهت بررسی ضایعات جلدی به درمانگاه پوست ارجاع داده شد و بدین ترتیب، تشخیص نوروفیروماتوز مسجل شد. تکه برداری از توده جدار قدامی مهبل انجام شد. آسیب‌شناسی پولیپ فیروپای تلای مهبل

(Fibroepithelia polyp of vagina) را گزارش کرد (شماره پاتولوژی ۳۰۶۳ در تاریخ ۷۴/۸/۲۷). بیمار در تاریخ ۷۴/۹/۱۱ پس از بهبودی ولو و واژینیت با تشخیص توده مهبل بستری شد.

نتایج آزمونهای پاراکلینیکی

پاپ‌اسمیر سلولهای آماسی را گزارش کرد. سونوگرافی توده‌ای هیپواکو به ابعاد ۲/۶×۲ سانتیمتر در تخمدان چپ را نشان داد. در الکتروکاردیوگرافی، رادیوگرافی قفسه سینه و آزمایشهای بیوشیمیایی مشکلی وجود نداشت.

در تاریخ ۷۴/۹/۱۸ بیمار تحت بیهوشی عمومی عمل جراحی شد. مخاط مهبل در قسمت قدامی از توده جدا شد. توده فاقد کپسول مشخص بود و در زیر مخاط قدامی مهبل و روی فاسیانندوپلویک قرار داشت. پس از رزکسیون کامل توده، مخاط ترمیم شد. دو توده کوچک نیز در جدار خلفی مهبل برداشته، پرنورافی انجام شد. بیمار در تاریخ ۷۴/۹/۲۱ با حال عمومی خوب مرخص شد. جواب نمونه ارسالی به پاتولوژی نوروفیرومای مهبل را گزارش کرد (شماره‌های پاتولوژی ۳۵۰۳-۳۵۰۲ در تاریخ ۷۴/۹/۲۶). در پیگیری بیمار، ۲ و ۴ هفته پس از عمل مشکلی دیده نشد. بیمار در تاریخ ۷۵/۱/۱۴ به علت فقدان قاعدگی ۲/۵ ماهه و گراویندکس مثبت مراجعه کرد و تحت مراقبت بارداری قرار گرفت.

بحث

در کتابهای مرجع به گرفتاری دستگاه تناسلی زنان اشاره نشده ولی در بازنگری منابع، ابتلای کلیتوریس، ولو و لگن گزارش شده است (۲۵). نوروفیروماتوز در دستگاه تناسلی زنان، به ویژه مهبل، بسیار نادر می‌باشد و در دسته

(۱). پیگمانتاسیون منتشر آگزیرا یا ضایعات مشابه Freck Le نیز شایع است (۱). تومورهای متعدد جلدی در اواخر دوران کودکی یا اوایل بلوغ ظاهر شده، از شایعترین تظاهرات بیماری می‌باشد که با افزایش سن بیشتر می‌شوند (۴). نوروفیروماتوز ژنیتال ممکن است به شکل پاپول، ندول، پلاک و یا تومورهای بزرگ تظاهر کند (۶). نوروفیروماتوز سیستمیک یا درگیری ژنیتال در بیمارانی که با یک تومور و همراه با نوروفیروماتوز منتشر مراجعه می‌کنند باید مد نظر قرار گیرند. نوروفیروماتوز کوچک بدون علامت بوده ولی چنانچه بزرگ باشد با عمل عضو تداخل پیدا می‌کند که باید برداشته شود (۶) زیرا خطر استحالہ بدخیمی هم در آن وجود دارد (۲۹). نوروفیروماتوز در زمان حاملگی گزارش شده و هیپرتانسیون حاملگی در این بیماران یک یافته شایع می‌باشد (۳).

تومورهای خوش خیم و نادر ولو ذکر نشده است (۳) و (۲۰). در ۱۵ سال اخیر ۹ مورد نوروفیروماتوز کلیتوریس (۸، ۱۰، ۱۳ و ۲۱-۲۴)، ۷ مورد نوروفیروماتوز ولو (۱۴-۱۷ و ۲۶-۲۸)، یک مورد نوروفیروماتوز مهبل همراه با گرفتاری سرویکس، ولو، مثانه، مجرای ادرار (۹)، یک مورد نوروفیروماتوز مهبل (۲۹) گزارش شده است. در بانک اطلاعات ایران تا کنون در مورد گرفتاری مهبل در نوروفیروماتوز گزارشی ارائه نشده است.

این سندرم دو نوع بوده که بیش از ۸۵ درصد موارد نوع یک NFI می‌باشد (۷) و بیماری به طور اتفاقی تشخیص داده می‌شود و بیمار به دلیل ضایعات پوستی و از نظر ظاهری (Cosmetic) مراجعه می‌کند. لکه‌های شیر قهوه‌ای مدت کوتاهی پس از تولد ظاهر می‌شود که امکان دارد در هر جای بدن دیده شود

مراجع

- 1) Rook Wilkinson Ebling. Textbook of Dermatology. 5 th ed, Blackwell Scientific publication 1992, PP 322-5.
- 2) Rook Wilkinson Ebling. Textbook of Dermatology. 5 th ed, Blackwell Scientific publication 1992, P 1586.
- 3) Rook Wilkinson Ebling. Textbook of Dermatology. 5 th ed, Blackwell Scientific publication 1992, PP 2825 & 2890.
- 4) Moschella and Hurley. Dermatology. 3th ed, WB Saunders Co 1992, PP 1344-49.
- 5) Thomas B, Fitzpatrick, et al. Dermatology in General Medicine. 4th ed, International Edition. 1993, P 2259.
- 6) Thomas B, Fitzpatrick, et al. Dermatology in General Medicine. 4th ed, International Edition 1993, P1939.
- 7) Andrew's Disease of the Skin. Clinical dermatology. 8th ed, Anhbj International Edition, WB Saunders 1990.
- 8) Gonzalez Argulo A. A case of ambiguous genitalia owing to neurofibromatosis; review of the literature. J Urol 1988; 140(3): 504-5.
- 9) Griffith BH, McKinney P. Localized neurofibromatosis of the female genitourinary tract. Am J Surg Pathol 1989; 13(10): 873-8.
- 10) Saxena KM. Genitourinary neurofibromatosis in child food. J Urol 1983; 130(6): 1176-9.
- 11) Monroe CW. Neuroma of the clitoris. Del Med J 1983; 55(6): 341-2.
- 12) Johnson BL. A solitary neurofibroma of the clitoris masquerading as intersex. J Pediatr Surg 1983; 18(5): 677.
- 13) Perry VM. Neurofibromata of the clitoris and labium majus stimulating a penis and testicle. Br J Plast Surg 1981; 34(2): 221-3.
- 14) Lurie SW. Rare location of reckling Hausen's disease. (Case report). Acta Chir Plast 1989; 31(3): 129-33.
- 15) Minowada S. Vulvar surgery for neurofibromatosis. Obstet Gynecol 1985; 65(1): 135-8.
- 16) Otsuka F. Vulvar localization of neurofibromata. A propos of a case. Minerva Gynecol 1982; 34(12): 1055-8.
- 17) Okuyama A. Giant neurofibromas of the labia. Obstet Gynecol 1981; 57(1): 128-30.
- 18) Darbois Y. A supra pubic retroperitoneal approach to solitary para vaginal tumors. Obstet Gynecol 1987; 69(3 pt 1): 420-2.
- 19) Dolo A. Neurofibromatosis involving urinary bladd and Vesicovaginal septum. Urolog A 1981; 20(4): 215-7.
- 20) Hood AF, Lumadue J. Benign vulvar tumors. Dermatol Clin 1992; 10(2): 371-85.
- 21) Kears WS Jr, Ritchey ML. Clitoral enlargement secondary to neurofibromatosis. Clin Pediatr Phill 1993; 32(5): 303-4.
- 22) Nonomura K, Kanno T, et al. A case of neurofibromatosis associated with clitoral enlargement and hypertenssion. J Pediatr Surg 1992; 27(1): 110-2.
- 23) Griebel ML, Redman TF, et al. Hypertrophy of clitoral hood; presenting sign of neurofibromatosis in female child. Urology 1991; 37(4): 337-9.
- 24) Nishimura K, et al. Neurofibromato of the clitoris. A case report. Urol Int 1991; 46(1): 109-11.
- 25) Blickstein I, Lurie S. The gynecological problems of neurofibromatosis. Aust N Z J Obstet Gynaecol 1990; 30(4): 380-2.
- 26) Gomez, Bravo, Topete E, et al. Recklinghaus disease with tumor involving the vulva. Gynecol Obstet 1993; 61: 156-9.
- 27) Lewis FM, et al. Neurofibromatosis of the vulva. Br J Dermatol 1992; 127(5): 540-1.
- 28) Singh G, et al. Vulval neurofibromatosis masquerading as genital warts. Int J STD AIDS 1992; 3(5): 369-70.
- 29) Iloki LH, Lefebvre G, et al. A case of neurofibroma of the vagina. Review of the Literature. J Gynecol Obstet Biol Reprod. Paris 1991; 20(4): 507-10.