

معرفی ۶ مورد بیمار با فنوکروموسیتوما (فتو) در یک خانواده یازده نفره

دکتر علی فانی*

چکیده
 آقای و.م. متوفی در سن ۶۳ سالگی مبتلا به حمله قلبی بوده و همسر وی علائم و نشانه‌ای از فتو را در ایشان ذکر نمی‌کند و مادر خانواده ۶۳ ساله در حال حاضر سالم و در شرح حال و معاینه علائمی به نفع فتو ندارد. خانواده دارای ۹ فرزند می‌باشد که، از ۷ فرزند دختر، دو مورد در دهه دوم زندگی یکی با علائم فتو و کریز فشار خون و سکته مغزی فوت شده و دیگری هنگام عمل جراحی آدرنالکتومی دو طرفه، با تشخیص فتو فوت شده است. دو دختر دیگر در دهه سوم زندگی (بهار و تابستان ۷۸) مورد عمل جراحی آدرنالکتومی دو طرفه با تومورهای حجیم قرار گرفته‌اند و در حال حاضر با حال عمومی خوب و بدون علائم تحت کنترل‌اند و مورد سوم فرزند آخر خانواده، ۱۸ ساله با تشخیص فتو دو طرفه با تهاجم به طحال آبان ماه ۷۸ مورد عمل جراحی قرار گرفت. دو دختر دیگر در دهه چهارم و پنجم زندگی از لحاظ بالینی سالمند. از دو فرزند پسر یک مورد در سن ۱۲ سالگی با علائم فتو و با تابلوی نارسایی قلب فوت شده پسر دیگر ۲۸ ساله در حال حاضر از لحاظ بالینی سالم است.

کل واژگان: فنوکروموسیتوما، نئوپلاسم، کرومافین، کاتکولامین آدرنال، فشارخون

مقدمه

متفاوت است و در نوع ارثی همراه با MEN2 به ارث می‌رسد.

روش کار

برای همه فرزندان در قید حیات و مادر خانواده ادرار ۲۴ ساعته از نظر Meta.N, V.M.A کاتکول‌آمین آزاد ادرار، کلسیم، فسفر بررسی شده و سونوگرافی شکم و در موارد مشکوک سی‌تی‌اسکن شکم انجام شد. بررسی و معاینه بالینی و سونوگرافی پارائیروئید و تیروئید انجام گردید و بیماران از لحاظ بالینی برای بررسی MEN₂

فنوکروموسیتوما یک نئوپلاسم دارای منشأ از سلولهای کرومافین است که کاتاکول‌آمین آزاد می‌کند که تظاهرات بالینی آن بصورت حملات فشارخون مقاوم، تعریق طپش قلب، هیجانان عصبی، کاهش وزن و نارسایی قلب می‌باشد و معمولاً عامل ۱/۰٪ ایجاد فشارخون‌ها است و در دهه چهارم و پنجم زندگی بیشتر ظاهر می‌شود (۱). در ۹۰٪ موارد فتو بصورت یک تومور کیپسول دار، یک طرفه در مدولای آدرنال است و در ۱۰٪ موارد خارج آدرنال است ۱۰٪ موارد نیز در آدرنال بصورت دو طرفه بوده که مورد اخیر ممکن است بصورت صفت اتوزوم غالب به ارث رسیده و چند نفر را در یک خانواده مبتلا کند. اندازه تومور بسیار

* عضو هیأت علمی دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اراک

ترشح میشود و سلولهای طبیعی و یا تومور خوش خیم فتو این آنزیم را ترشح نمیکنند یک روش قابل اطمینان برای افتراق تومور خوش خیم از بدخیم بدست آمده (۴)، ولی هنوز بشکل گسترده‌ای در آزمایشگاه بکار گرفته نشده است.

در چهار بیمار جراحی شده مورد بحث تومورها دو طرفه و در هر چهار مورد تومور طرف راست بسیار بزرگتر از طرف چپ بوده است و در دو مورد تومور چسبندگی به IVC ناحیه پورتوهایتیس و یک مورد انتشار به طحال داشته دو است. در اسکن MIBG.I131 ماه بعد از عمل آثار تومور در ناحیه پورتوهایتیس دیده شده ولی آثاری بنفع متاستاز به کبد، ریه و استخوان‌ها ملاحظه نشده است با وجود این پتانسیل بدخیمی برای بیمار فوق مطرح است.

نتیجه‌گیری

با توجه به آنچه گفته شد بنظر میرسد در این خانواده فنوکروموسیتوم ارثی، Auto.D ایزوله با پتانسیل بدخیمی و نفوذ ارثی زیاد مطرح است با بیماریهای MEN₂ عدم وجود علائم بالینی و پاراکلینیکی رد میشوند.

گرچه فتو ۱٪ علل افزایش فشارخون را تشکیل میدهد ولی با توجه به اینکه تشخیص به موقع میتواند منجر به درمان قطعی برای بیمار شود لذا باید بخصوص در افراد جوان با فشارخون بالای ناپایدار و علائم نوروز، علائم شبیه پرکاری تیروئید، فشارخون همراه اضطراب و تعریق و طیش قلب، فتو باید مورد توجه جدی قرار گیرد و چنانچه یک فردی با تومور دو طرفه آدرنال تشخیص داده شد الزاماً باید همه افراد خانواده از نظر وجود فتو مورد بررسی قرار گیرند.

شدند و برای ۳ دختر که تحت عمل جراحی قرار گرفتند تست تحریکی کلسیتونین انجام شد که نتیجه منفی بوده است.

بحث

با توجه به بررسی‌های انجام شده حداقل در پنج دختر و یک پسر از این خانواده تشخیص قطعی فتو آدرنال مطرح می‌باشد که در چهار مورد لاپاراتومی، تومور دو طرفه بوده است که قطعاً فتو، فامیلیال برای اینها مطرح می‌شود. این بیماری بصورت صفت اتوزومال غالب به ارث میرسد و ۱۰-۵٪ علل فتو را تشکیل میدهد (۱) فتو ارثی (۱) به میتواند به تنهایی و یا همراه با برسد و MEN_{2a,b} آرت تومور آدرنال دو طرفه در این سندرم‌ها شایع است اما بنظر میرسد با توجه به اینکه مدولاری کارسینوما تیروئید معمولاً تا سن ۶ سالگی بروز می‌کند، هیپرکلسمی و هیپرپاراتیروئیدی ناشی از (آدنوم پاراتیروئید) نیز در اینها تا دهه دوم زندگی بروز میکند (۲) با توجه به سطح سرمی کلسیم طبیعی، تست تحریکی انجام شده کلسیتونین برای سه بیمار و منفی بودن آن عدم وجود تاریخچه سنگ کلیه، معاینه بالینی نرمال تیروئید، سونوگرافی نرمال تیروئید و عدم مشاهده نورومای مخاطی در مخاطهای چشم، زبان و دهان و عدم وجود یافته مثبت بنفع لیچن آمیلوئیدوز پوستی و MEN₂ بطور کلی برای این بیماران رد و فتو ایزوله آدرنال بصورت فامیلیال مطرح میشود. افتراق فتو خوش خیم از بدخیم از روی نمای هیستوپاتولوژی مقدور نبوده و باید با بررسی متاستازهای نزدیک و دور دست انجام شده و یا با روش اسکن MIBG.I131 (۳) بررسی گردد. البته امروزه با کشف آنزیم تولومراز که یک آنزیم پپتیدی است و منحصرأ در سلولهای تومورهای بدخیم انسان بویژه فتوی بدخیم مدولاری آدرنال

1- MEN₂ a (Sipple, synd) MEN₂ b

REFERENCES

- 1- Lewis, L., James B. Young Harrison's principles of internal medicine, 1998, 14th Ed., 333, Mc Graw Hill, New York, P:2057.
- 2- Lips, C., Clinical Screening as compared with DNA analysis in families with multiple endocrine neoplasia type 2, New. Eng. J. Med., 333, 828-1994.
- 3- Kinoshita, H., Ogawa, O., Telomerase activity in adrenal pheochromocytomas 6 of 12 reference to clinicopathologic features, Uro. Res., 1998, 26(1), 29-32.
- 4- Kubota, Y., Nakada, T., Sasagawa, I., Elevated levels of telomerase activity in malignant pheochromocytoma 12 of cancer, 1998, 82(1), 176-9.

