

سندرم مافوجی

مجله نظام پزشکی

سال هفتم، شماره ۴، صفحه ۲۳۹، ۱۳۵۹

دکتر محمد جهانگیر *

آزمایش بیولوژیک: فسفاتاز کالکین ۳۱/۶ واحد کینگز (Kings) و کلسیم سرم ۵/۶ و فسفر ۳/۲ میکروگرم درصد بود. در آزمایش پرتوشناسی دو گروه ضایعه جداگانه دیده میشد. **گروه اول-** تغییرات تومورهای غضروفی، در استخوانها بصورت فضاهای روشن گرد و یا بیضی با کناره‌های مشخص دیده میشد که سبب نازک شدن کورتکس و در بعضی قسمتها عریض شدن استخوان شده است. ولی پارگی و یا واکنش پریوست دیده نمیشود. کالسیفیکاسیونهای ریزی در داخل بعضی فضاهای فوق دیده شده است. تغییرات فوق در استخوانهای توبولر کوتاه بویژه استخوانهای کف دست، انگشتان هر دو دست، انتهای استخوان زند اعلی، استخوان کف پا، مچ پا، انگشتان هر دو پا، قسمت تحتانی استخوان درشت نی، دنده‌های چهارم و پنجم و ششم راست و دنده سوم چپ دیده میشود.

گروه دوم: تومورها و ضایعات عروقی بشکل توده‌هایی در بافت نرم دیده شد که در داخل آنها نقاط کالسیفیه متعدد و گرد در اندازه‌های مختلف که بصورت فلبولیت کلسیفیه نمایان بود. بعلت مجاورت این توده‌ها با استخوان از جمله پنجمین انگشت پای راست سبب خوردگی و نازک شدن کورتکس استخوان شده است. در نمونه برداری که از توده بافت نرم کف پا و توده سمت کف دست بعمل آمد بر طبق گزارش بخش آسیب شناسی همانژیوم کاورنو با

مقدمه: این سندرم نخستین بار در سال ۱۸۸۱، توسط مافوجی شرح داده شد. سندرم مافوجی بیماری نادرست که تا سال ۱۹۷۳، در تمام دنیا فقط ۱۰۵ مورد آن گزارش شده است (۷-۱) و تا پایان سال ۱۹۷۷، پنج مورد جدید دیگر نیز معرفی شده که آخرین بیمار از هندوستان بوده است (۷). اینک مورد دیگری که تشخیص داده شده گزارش میشود.

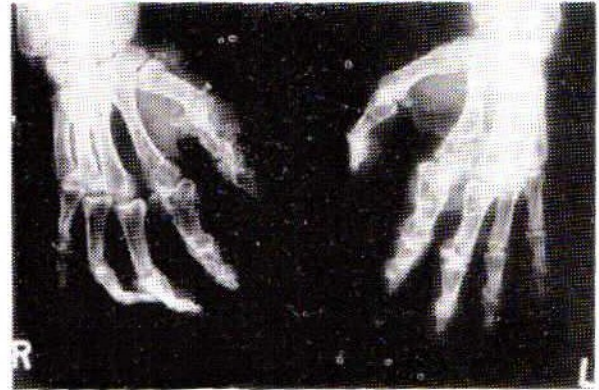
شرح حال بیمار: رد، زنی است ۴۰ ساله، اهل ورامین که در تاریخ ۱۳۵۷/۱/۱۷ بعلت وجود توده‌های متعدد در اندام فوقانی و تحتانی، بویژه توده بزرگی در ناحیه قدامی سینه به بیمارستان امام خمینی مراجعه میکنند. در معاینه، توده فوق‌الذکر دارای ابعاد ۳×۳×۴ سانتی‌متر و قوامی سفت بوده که از ۸ ماه قبل بزرگتر و دردناک شده است. علاوه بر توده یاد شده توده‌های متعدد دیگری در کف هر دو دست و قسمت تحتانی ساعد راست و کف هر دو پا و قسمت تحتانی ساق پای راست نیز دیده میشد.

توده‌های فوق در دوران کودکی پیدا شده و با پایان گرفتن بلوغ، رشد و پیشرفت آنها کاسته و یا متوقف شده است. در لمس، توده‌های منطبق بر استخوانها دارای قوامی سفت و توده‌های واقع در بافت نرم، قوامی نرم و ضربان نبض در آنها حس نمیشد. در سن ۱۶ سالگی شکستگی خودبخودی در استخوان ران راست داشته که بعد از بهبود تغییر شکل و کوتاهی عضو ایجاد کرده است.

* مرکز پزشکی امام خمینی - تهران.



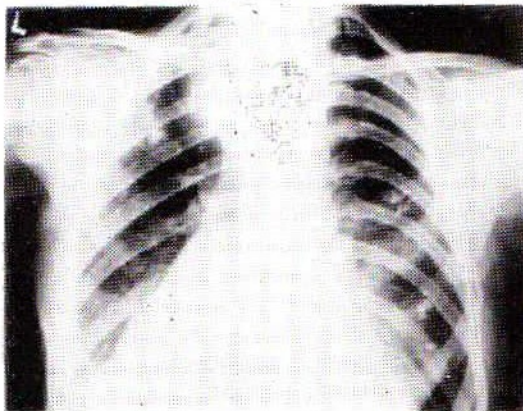
شکل ۴- آتکندرم در ساق پای راست



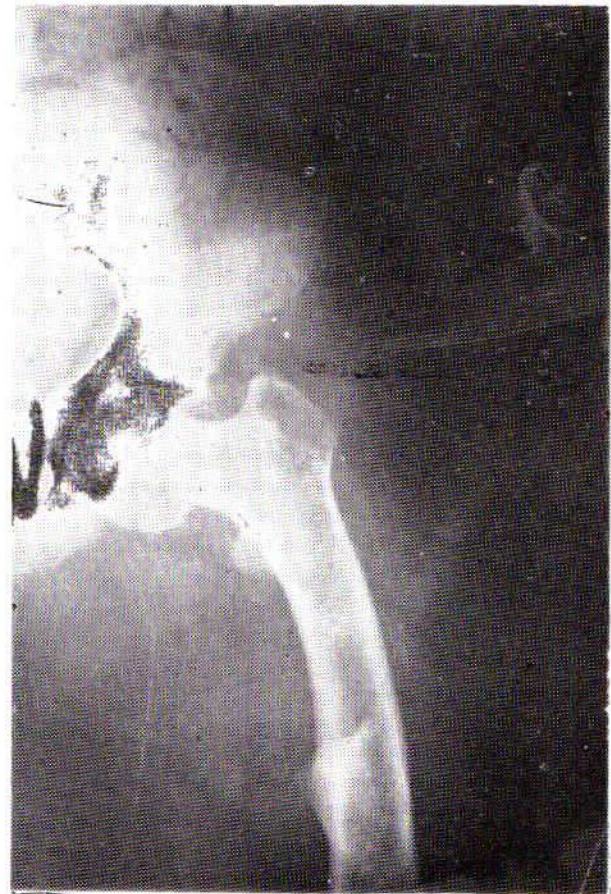
شکل ۱- هما نژیوم و آتکندرم در انگشتان و استخوانهای کف هر دو دست



شکل ۲- هما نژیوم و آتکندرم در هر دو کف پا



شکل ۵- تومور در استخوان استرانوم و دنده‌ها

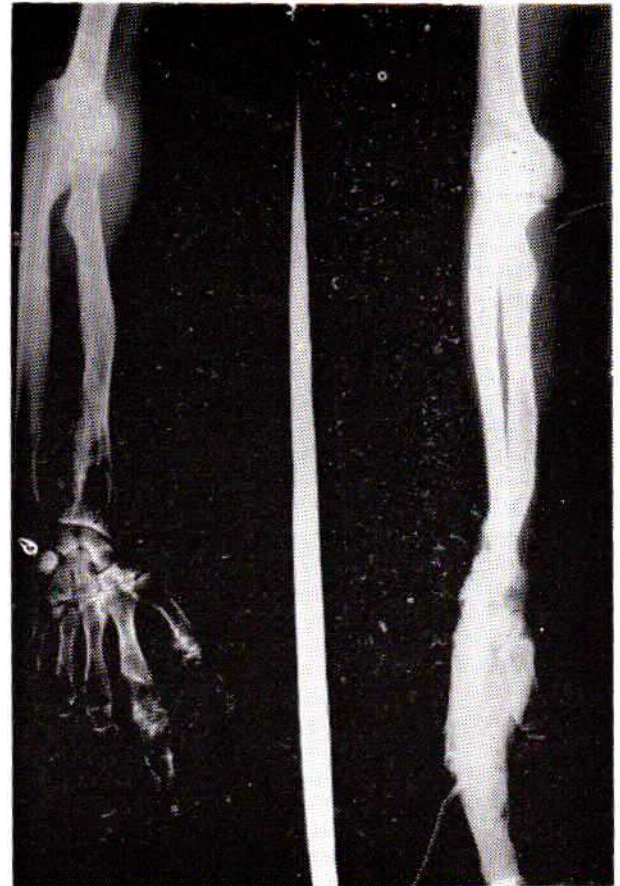


شکل ۳- کوتاهی ران پای راست بدنیاال شکستگی مرضی

ترومبوس‌های متعدد همراه با کندروم بدون عارضه بدخیمی می‌باشد. در پرتونگاری ناحیه قدامی سینه، توده‌ای بزرگ دردسته استخوان جناق سینه دیده شد که سبب تخریب و انهدام و توسعه استخوان شده که به ملت رشد سریع دردناک بوده و نیز در بررسی پرتوشناسی، احتمال بدخیمی آن وجود داشته است. لذا مجدداً در تاریخ ۱۳۵۸/۲/۱۰ بیمار بستری و از تومور فوق دوباره نمونه برداری بعمل آمد که نتیجه آسیب‌شناسی آن تومور غضروفی بدون عارضه بدخیمی گزارش شد. تصمیم به عمل جراحی و برداشتن تومور فوق گرفته شد ولی بیمار حاضر بعمل جراحی نشد.



شکل ۷ - همانژیوم واضح در مچ دست راست، ضایعات پشرفته آنکندرم در استخوانهای کف دست راست.



شکل ۶ - همانژیوم، آنکندرم در استخوانهای کف و مچ دست راست

رشد و توسعه تومورهای استخوانی و عروقی تابع قانون خاصی نیستند و در تمامی بدن بویژه اندام فوقانی و تحتانی دیده میشوند و اغلب غیرقرینه میباشند (۲).

آنکندروم توده‌های استخوانی با منشأ غضروفی است که اغلب از متافیز استخوانی شروع شده و در طی دوران رشد دیافیز را نیز گرفتار میسازد و از نظر پرتوشناسی ضایعات بصورت فضا‌های روشن گرد و یا بیضی با جدار نازک و یا دالبری شکل میباشند و واکنش پریوست نیز در آنها دیده نمیشود، مگر آنکه در آن شکستگی مرضی ایجاد و یا کال استخوانی تشکیل گردد. در داخل ضایعات فوق کالسیفیکاسیون‌های ریز و درشت غیر منظم دیده میشود و اغلب توده‌ها مرکزی بوده و از مجرای میانی استخوانی شروع میشود. بعلت رشد تومور و یا شکستگی مرضی، کوتاهی در یک عضو پیش میآید. لذا اغلب بیماران مبتلا به سندرم مافوجی کوتاه قد هستند (۵).

در این سندرم اغلب استخوانهای توبولر بلند بویژه درشت نی، نازک نی، بازو و به نسبت کمتری دنده‌ها، لگن، مهره‌ها،

بحث: سندرم مافوجی بیماری مادرزادی و غیر ارثی است که در هنگام تولد، بیمار طبیعی می‌باشد و بیشتر تغییرات در شروع دوران کودکی بروز میکند ولی ۷۵٪ موارد در دوران بلوغ نمایان میشود (۶).

هر دو جنس به یک نسبت مبتلا میشوند گرچه در بعضی مقالات ابتلاء پسرها اندکی بیشتر از دخترها گزارش شده است (۵). این بیماری در گروه‌های پائین اجتماع نیز بیشتر مشاهده میشود (۲-۶). این بیماری یک نوع دیسپلازی مزودرئال میباشد و چون دیواره عروقی و نیز سلولهای غضروفی منشأ مزودرئال دارند (۱)، لذا تومور بافت غضروفی متعدد (آنکندرم) همراه با همانژیوم کاورنو یا کاپیلر دیده میشود (۷-۶).

بعلت وجود توده‌های فوق و پشرفت آنها تمپیر شکل در اندام پیش آمده که گاهیگاهی باشکستگی مرضی استخوانها همراه است و نتیجتاً سبب ناتوانی و نیز کوتاهی عضو میشود.

با پایان دوره بلوغ و رشد، توده‌ها متوقف و فروکش می‌کنند مگر اینکه تومور بدخیم نشان دهد (۶) که در این صورت توده‌ها بزرگ و حجیم و دردناک شده و حتی سبب زخمی شدن پوست میشوند (۵).

در سندرم مافوجی درجه بدخیمی بسیار زیاد است، زیرا Jaffe در سال ۱۹۵۸، درجه بدخیمی را در ۵۰٪ موارد و Carleton در ۲۰ تا ۳۰٪ موارد گزارش کرده‌اند و در مطالعه ۱۰۵ مورد، ۱۶ مورد بدخیمی نشان داده شده است که در حدود ۲۰٪ میباشد و ۱۵٪ آن کندروسارکوم و سه مورد آنژیوسارکوم و توده‌های عروقی و یک مورد لنفانژیوسارکوم و یک مورد تومورهای غیرمزودرمال از جمله گلیوم و یک مورد ادنوکارسینوم پانکراس ذکر شده است (۱-۲-۶).

خلاصه: یک مورد سندرم مافوجی که بیماری بسیار نادری است توسط نویسنده مقاله گزارش میشود. در این مورد تومور استخوانی بصورت کندروم و تومور عروقی بصورت همانژیوم بروز کرده است. استخوانهای ساعد و ساق پا و حتی کف پا نیز گرفتار بوده‌اند. بویژه ضایعه در استخوانهای کف دست (تارس) نیز دیده میشود که تاکنون گزارش نشده است.

جمجمه، جناغ سینه و ندرتاً استخوانهای کف دست (کارپها) گرفتار میشوند. ولی تاکنون گزارشی از گرفتاری استخوانهای کف پا (تارسها) داده نشده است (۷-۸).

با وجود ضایعات وسیع استخوانی، تغییر محسوسی در کلسیم سرم و فسفاتاز کالسن دیده نمیشود.

در مطالعه ۱۰۵ مورد از سندرم گزارش شده در ۹۶ مورد، تومور عروقی از نوع همانژیوم (Phlebectasia) و ۵ مورد با ضایعات وریدی و لنفاوی توأم بوده است (۱، ۷، ۸).

از نظر پرتوشناسی تومورهای عروقی بصورت توده‌های متعدد در بافت نرم دیده میشوند که نقاط کالسیفیه گرد و یا بیضی نتیجه فلبولیت کلسیفیه در میان آنها نمایانست.

باید دانست توپوگرافی و توزیع تومورهای عروقی با توپوگرافی تومورهای استخوانی تفاوت دارند ولی گاهیگاهی این دو در مجاور هم میباشند و حتی تومورهای عروقی در اثر مجاورت با استخوان سبب خوردگی و نازکی کورتکس استخوان میشوند (۵).

REFERENCES:

- 1- Schnall, A.M. and Genuth, S M.: Multiple endocrine adenoma in patient with Maffucci. American. J. Med 61: 952 - 6, 1976.
- 2- Pagrund, H. & Yaspovitch, Z.: Osteochondroma following irradiation, case report and review of the literation Isr. J. Med. Sci 12: 154 - 7, 1976.
- 3- Slagsvold, J. E. & Bergsholm, P.: Fibromuscular dysplasia of intracranial arteries in a patient with multiple enchondromas. Neurology 27: 1168 - 71, 1977.
- 4- K. unni, K.: Classification of bone tumors. Can. J. Surg 20: 504 - 9, 1977.
- 5- Maroteaux, P.: Maladies osseuses de l'enfant (Syndrome de Maffucci). page 116, 1970,
- 6- Cook, P.L. Evans.: Chondrosarcoma the skull in Maffucci Syndrome. Br. J. Radiol 50: 833 - 6, 1977.
- 7- Pritam D., Gupta, S. C. & Keshwane, N. K.: Dyschondroplasia with hemangiomas (maffucci syndrome), Indian J. Pathol Microbiol 19: 261-4, 1976
- 8- Robert, J., Loewnger.: Lichtentein R.: Maffucci Syndrome. a mesenchymal, dysplasia and multiple tumors syndrome. Br. J. Dermatol 96: 317 - 22, 1977.