

## ● گزارش موردی ۴۶ مقاله:



### گزارش ۲ مورد پانکراتیت مزمن فامیلیال

چکیده

پانکراتیت مزمن یک بیماری التهابی نادر است که علل مختلفی می‌تواند داشته باشد. از جمله:

صرف زیاد الکل، هیپرپاراتیروئیدیسم. هیپرتری گلیسریدمی پانکراس [۱]. Divisum

می‌توان پانکراتیت مزمن را به انواع زیر تقسیم بندی کرد.

لیتوژنیک، انسدادی، التهابی، خود ایمنی، فیبروز بدون علامت پانکراس، تروپیکال (تفذیه‌ای)، ارشی (فامیلیال).

در اینجا به ۲ مورد بیمار دختر ۵ و ۱۶ ساله اشاره می‌شود که با یکدیگر نسبت فامیلی داشته (دخترداخی، دختردهمه) و هر دو با علائم درد اپیگاستر با انتشار به پشت و تهوع و استفراغ طولانی مدت مراجعه کرده و تحت بررسی قرار گرفته‌اند. با تشخیص پانکراتیت مزمن هر دو بیمار تحت انجام ERCP و پانکراتوگرافی قرار گرفتند که در هر دو مورد اتساع و نامنظمی مجرای پانکراتیت همراه با سنگ مشاهده شد. هر دو بیمار تحت عمل جراحی

(Ferry Procedure) Longitudinal Roux-en-y Pancreaticojejunostomy

قرار گرفته و علائم آنها بعد از جراحی بر طرف شده و بهبودی یافت.

**واژگان کلیدی:** پانکراتیت مزمن فامیلیال، پانکراتیکوژنوتومی

تلفن: ۰۲۲۷۲۱۱۴۴

فکس: ۰۲۲۷۱۸۰۰۱-۹

نشانی الکترونیکی:

eeifahs@yahoo.com

Archive of SID

اعتیاد به مواد مخدر بدليل وجود درد مزمن- سوء تغذیه و کاهش وزن، دیابت و عدم تحمل گلوکز. برای تشخیص پانکراتیت مزمن اندازه‌گیری سطح آمیلаз پانکراسی به اندازه پانکراتیت حاد کمک کننده نیست. می‌توان از تست‌هایی که فعالیت اگزوکرین پانکراس را اندازه‌گیری می‌کنند کمک گرفت از جمله تست بتیرومید (Schilling) و تست شیلینگ (Bentiromide).

## تست شیلینگ

این آزمون جهت بررسی علل سؤ جذب کوبالامین انجام می‌شود. از آنجایی که جذب کوبالامین نیاز به مراحل مختلف معده‌ای و پانکراسی و فرایند ایلئوم دارد، این تست می‌تواند ارتباطات این مراحل را نیز بیان کند. در پانکراتیت مزمن در نتیجه کمبود پروتئاز پانکراسی، جداسازی کوبالامین از فاکتور R انجام نمی‌شود در نتیجه جذب کوبالامین مختلف می‌شود. در واقع این تست عملکرد اگزوکرین پانکراس را در مرحله پانکراسی جذب کوبالامین. بررسی می‌کند. پیش آگهی این بیماران به یک سری عوامل بستگی دارد از قبیل: اتیولوژی، عوارض ایجاد شده، سن بیمار و سطح اجتماعی اقتصادی. به طور کلی می‌توان گفت طول عمر این بیماران کوتاه‌تر از افراد عادی است. [۱و۲]

درمان این بیماران عبارتست از: درمان مديکال یا طبی شامل ضدرد، تجویز آنزیم‌های پانکراس، تجویز داروهای ضدترشیح پانکراس، بلوك شـبـکـه سـلـیـاـکـ (Celiac plexus never block) با تزریق الكل، درمان‌های اندوسکوپیک شامل stent گذاری در مجرای پانکراس، اسفنکتروتومی و خارج سازی سنگ‌ها. [۱] روش‌های جراحی متنوعی نیز تا به حال به کار رفته است که اساس همه آنها کاهش فشار مجرای پانکراس (decompression) است.

در سال ۱۹۵۶ Puestow روشی را توصیف کرد که در آن دم پانکراس قطع می‌شد و تنه پانکراس بداخل ژذنوم که در مجاورت آن قرار داده می‌شد انواعی شده و آناستوموز می‌شود. [۱و۵]

در سال ۱۹۸۷ Frey روش فوق را به این صورت تغییر داد که وی پانکراس را در تمام طول روی مجرأ باز می‌کرد و قسمتی از سر Longitudinal پانکراس را تا رسیدن به مجرأ برمی‌داشت و یک Pancreaticojejunostomy انجام داد که در یک بررسی ۵ ساله در ۸۷ درصد موارد این روش باعث کاهش درد شده است. [۵]

## مقدمه

یکی از انواع پانکراتیت‌های مزمن فرم ارثی آن است که اولین بار در سال ۱۹۵۲ توصیف شده است<sup>[۳]</sup>. این بیماران به طور تیپیک در سینین کودکی با درد شکم به پزشک مراجعه می‌کنند که در بررسی انجام شده نقاط کلسیفیکاسیون در پانکراس آنها دیده می‌شود. در این بیماران اختلال عملکرد پانکراس حالت پیشرونده داشته و از طرفی ریسک ایجاد بدخیمی پانکراس نیز در آنها بالاتر است. (۴۰ درصد بیشتر بعد از ۵ سال) [۲].

نحوه انتقال بیماری بصورت اتوزومال غالب بوده و میزان نفوذ زن مربوطه ۸۰ درصد گزارش شده است.

در این بیماران موتاسیون در جایگاه q35 در کروموزوم ۷ سبب جایگزینی Arg به جای His PRSSI شده و این امر باعث مهار غیرفعال شدن تریپسین می‌شود، لذا فعالیت برتوئینیک تریپسین بدون کنترل ادامه یافته و سبب تخریب نسخ پانکراس (Auto destruction) می‌شود [۳و۴].

باعث‌های بافت‌شناسی در این نوع پانکراتیت مزمن مشابه سایر انواع بوده و عبارتند از:

فیروز پری‌لولر، تشکیل سنگ‌های کربنات کلیسم که معمولاً علامت وجود بیماری پیشرفته است [۱].

شایع‌ترین علامت پانکراتیت مزمن درد اپیگاستر با انتشار به پشت و شایع‌ترین علامت همراه آن بی‌اشتهاای است. [۴و۱]

ممولاً اولین روش تصویربرداری که در این بیماران استفاده می‌شود سونوگرافی است. [۱]

در سونوگرافی یافته‌های زیر به نفع تشخیص پانکراتیت مزمن می‌باشد:

اتساع مجرای پانکراس، نقایص پرشدگی در داخل مجراء، تغییرات کیستیک.

روش استاندارد طلایی برای تشخیص و درجه‌بندی (staging) پانکراتیت مزمن ERCP است. [۱]

علت ایجاد درد افایش فشار داخل مجراء به دلیل وجود سنگ یا تنگی در مجراء می‌باشد. [۱و۵] لذا کاهش فشار مجراء به هر طریق (اندوسکوپیک یا جراحی) می‌تواند سبب بهبود درد شود. اما علی‌رغم جراحی و دکمپرسیون مجرأ پانکراتیت باز می‌تواند پیشرفت کند، درمان جراحی و دکمپرسیون نیز زمانی مؤثر است که قطر مجراء در نقطه حداقل پیش از ۶-۷ میلی‌متر باشد. [۶] برخی از عوارض پانکراتیت مزمن عبارتند از:

## معرفی بیمار

این بیمار نیز با تشخیص پانکراتیت مزمن (فامیلیال) تحت عمل جراحی Fery Procedure یعنی Longitudinal Roux-en-y Pancreaticojunostomy قرار گرفت. در هر دو بیمار فوق، پس از عمل جراحی بیمار با حال عمومی خوب مرخص شد. درد شکم در هر دو بیمار از بین رفته و سرفه نیز در بیمار اولی از بین رفته است و اکنون که ۳ سال از عمل جراحی هر دو گذشته، مورد اولی ۲۰ کیلوگرم افزایش وزن و مورد دوم ۱۰ کیلوگرم افزایش وزن دارد. گزارش پاتولوژی بعد از عمل شواهد پانکراتیت مزمن را نشان می‌داد.

## بحث

یکی از انواع پانکراتیت‌های مزمن، پانکراتیت مزمن فامیلیال (ارثی) است که اساس ژنتیکی و موتاسیون‌های مسئول آن تا حدودی شناخته شده‌اند. [۱ و ۳] شایع‌ترین علامت این بیماری درد شکمی در ناحیه اپیگاستر با انتشار به پشت همراه با بی‌اشتهاای است. [۱ و ۴] وجود درد مزمن شکم سبب روی آوردن بیمار به داروهای ضد درد و گاه مخدراها شده به گونه‌ای که یکی از عوارض این بیماری را اعتیاد به مواد مخدمر می‌توان به حساب آورد. [۱] لذا تلاش در جهت کنترل علایم و درد این بیماری می‌تواند اهمیت ویژه‌ای داشته باشد. به ویژه آنکه این بیماری در سنین پایین بروز می‌کند. از روش‌های مختلفی جهت کنترل علایم و درد این بیماران استفاده شده است که از روش‌های طبی به این‌ها می‌توان اشاره کرد: تجویز آنزیم‌های پانکراس، بلوك شیکه عصبی سلیاک با تزریق الكل و stent گذاری در مجرای پانکراس از طریق اندوسکوپ.

از روش‌های جراحی نیز جهت کنترل درد این بیماران استفاده شده که اساس آنها دكمپرسیون و کاهش فشار در داخل مجرای پانکراس است. هر کدام از این روش‌ها بر حسب نوع تکنیک معاایب و محاسن خاص خود را دارا هستند. روش Frey روش مناسبی جهت کنترل علایم این بیماران است و می‌تواند سبب حفظ عملکرد پانکراس شود. [۱۰ و ۹]

دو بیمار ذکر شده مبتلا به پانکراتیت مزمن ارثی در مرکز درمانی، (بیمارستان شهدا تجریش تهران) و با روش Longitudinal Fery Procedure تحت عمل Roux-en-y Pancreaticojunostomy گرفتند که در هر دو مورد علایم و درد شکمی بیماران بهبود یافت. در زمان نگارش مقاله که از عمل جراحی بیمار اول ۳ سال و بیمار دوم ۲ سال می‌گذرد در پیگیری‌های انجام شده شواهدی دال بر عود علایم مربوط به پانکراتیت در آنها دیده نشده است.

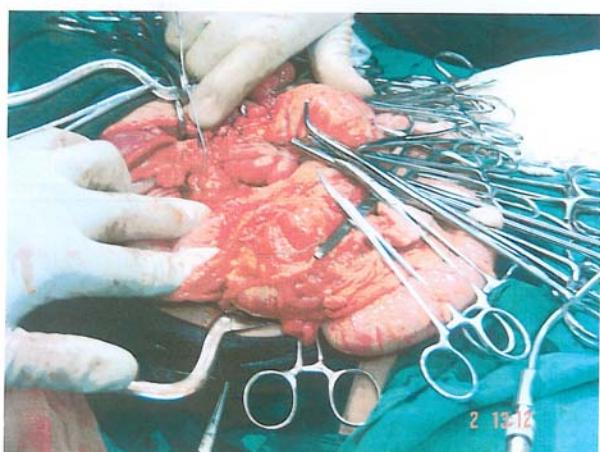
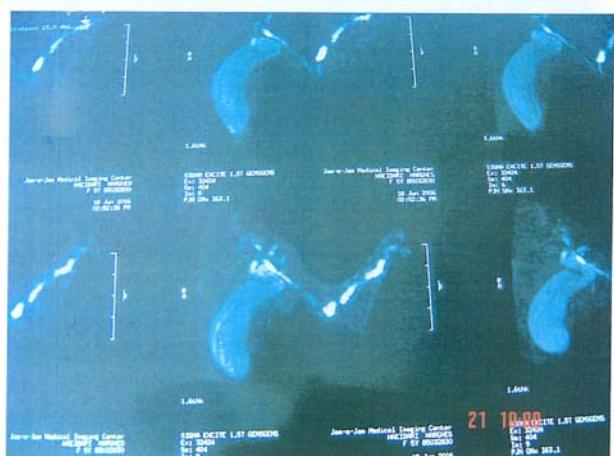
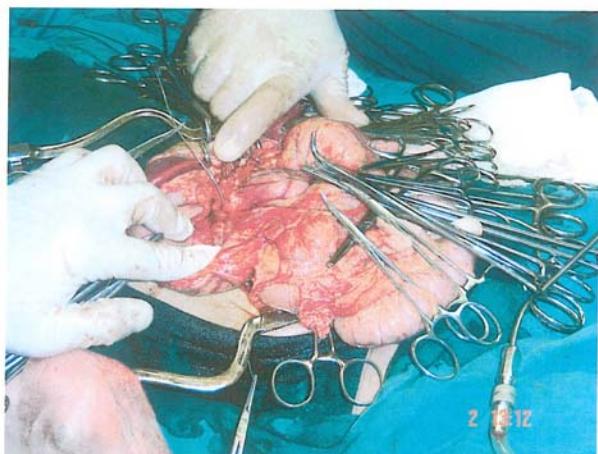
بیمار اول: کودک ۵ ساله که از سن ۱/۵ سالگی دچار سرفه، درد شکم، بی‌قراری و بیوست بوده است. درد شکم در ناحیه اپیگاستر بوده که به پشت تیر می‌کشیده و به صورت گهگاه با تهوع و استفراغ همراه بوده است. بیمار ۱ سال قبل از مراجعه به این مرکز در سن ۴ سالگی در شهرستان با تشخیص شکم حاد جراحی تحت عمل لاپاراتومی قرار گرفته که یافته‌ای به جز التهاب اطراف پانکراس در وی دیده نشده است. بیمار سابقه پانکراتیت مزمن را در دختر و پسر عمه خود داشته است.

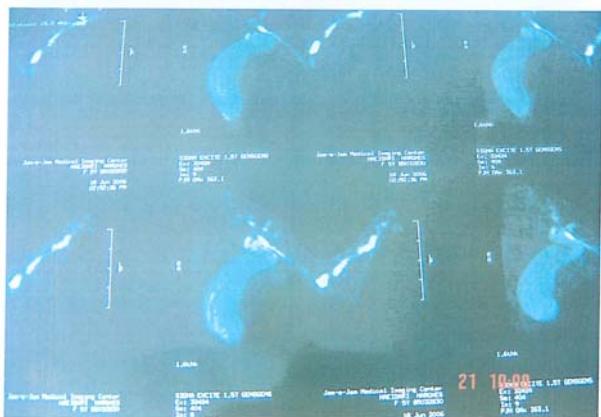
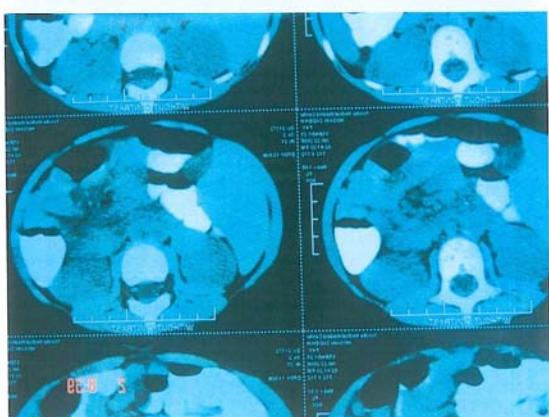
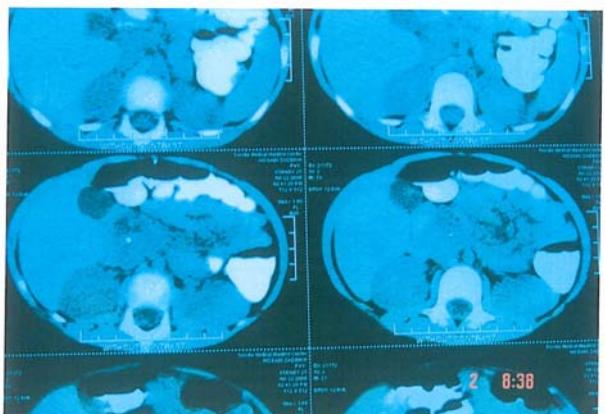
در معاینه فیزیکی یافته کلینیکی خاصی نداشته است (به جز یک اسکار لاپاراتومی عمل جراحی قبل). در آزمایشات انجام شده نیز آمیلاز و لیپاز بالاتر از نرمال داشت (آمیلاز بیمار <۸۰۰ و آمیلاز نرمال >۹۰ بود). سایر پارامترها در محدوده طبیعی گزارش شدند. در CXR افیوژن پلور سمت چپ داشته است. از بیمار تست عرق جهت R/O و رد فیبروز کیستیک (CF) نیز به عمل آمد که یافته‌ای در جهت تأیید آن بدست نیامد.

بیمار با تشخیص پانکراتیت مزمن (فامیلیال) تحت عمل جراحی به Longitudinal procedure یعنی Frey به صورت Roux-en-y Pancreaticojunostomy گرفت در حین عمل جراحی از بیمار Pancreatography به عمل آمد که تنگی و اتساع متعدد در مجرای پانکراتیک مشاهده شد. گزارش پاتولوژی بعد از عمل شواهد پانکراتیت مزمن را نشان می‌داد. بیمار دوم: دختر ۱۶ ساله که با شکایت دردهای مزمن اپیگاستر مراجعت کرده بود. درد به ناحیه پشت انتشار داشته و گاه بیمار را از خواب بیدا می‌کرده است و گهگاه با استفراغ صفراوی همراه بوده است. ۲ سال قبل از مراجعه به مرکز، بیمار تحت بررسی قرار گرفته بود که جهت وی پانکراتیت مزمن مطرح شده بود و در همان وقت به دلیل وجود کیست کاذب پانکراس (Pseudocyst) تحت عمل جراحی Cystojejunostomy قرار گرفته بود. در خانواده سابقه دردهای مشابه در برادر و نیز دختر دایی بیمار وجود داشته است که جهت آنها نیز تشخیص پانکراتیت مزمن مطرح شده بود. در معاینه فیزیکی اسکار جراحی لاپاراتومی به چشم می‌خورد. شکم نرم و بدون تندرنس بود.

در یافته‌های آزمایشگاهی به جز آمیلاز سرم بالا و لیپاز بالا سایر پارامترها در محدوده طبیعی قرار داشتند. بیمار در مرکز دیگری تحت ERCP قرار گرفته بود که در آن اتساع شدید مجرای پانکراتیک همراه با سنگ‌های متعددی در مجرای پانکراس گزارش شده بود.







Archiv.

## مراجع

- 1- Brunicardi F.C Ander Sn D.K. et al. schwartz's Principles of surgery 8th ed., Mc Graw hill, 2005. 1220-1290
- 2- Lee Sk, Hereditary Pancreatitis. Korean j Gastroenterology 2005 NOY; Gb15): 358-67
- 3- Whitcoms OC: Hereditary disease of pancreas, in yamada T, Alpers OH, Lainel, owyanyc, textbook of Gastro enterology, 4th ed philadelphian; Lippincott Williams & wilkins, 2002, p2147
- 4- Duffy IP, Reben HA. Surgical treatment of chronic pancreatitis J Hepatobiliary & pancreatic surg. 2002; 9 (b): 659-68
- 5- Frey CF, mayer kl. Comparison of local resection of the head of the pancreas combined with longitudinal pancreaticojejunostomy (Frey procedure) and duodenum preserving resection of the pancreas head (beger procedure) world j surg. 2003 NOV; 27 (11); 1217-30
- 6- Falloni m, Bassic, cusettil, et al. Long-term results of Frey's procedure for chronic pancreatitis: A longitudinal prospective study of 40 patients: J Gustrointest surg. 2006 Apr;10(4):504-10
- 7- Pessaux P, kianmancsh R, Regimbean jim, et al, Frey Procedure in the treatment of chronic pancreatitis; pancreas, 2006 NOV; 8-354: (4) 33
- 8- Du Bay D, Sandler A, Kimurak, Bishopw, Eimen m, Soper R. the modified puestow procedure for complicated hereditary pancreatitis in children: J pediatr surg, 2000 Feb; 35 (2): 343-8
- 9- Chiu B, Lopoo J, Superina RA. Longitudinal Pancreaticojenostomy and selective billiary diversion for chronic pancreatitis in children J pediatric surg 2006 may; 414 (5): 946-9
- 10- Strate T, taherpour z, Bloechlec, et al. long term follow up of a randomized trial comparing the beger and frey proudure for patients suffering from chronic pancreatitis. Ann surg. 2005 Apr; 241(4):591-8.