تظاهرات رادیولوژیائی نوروفیبروماتوز

Von Recklinghausen

مجله نظام پزشکی
سال هشتم ، شماره ۱ ، صفحه ۲۰ ، سال ۱۳۶۰

دکتر منیـــژه اقـــراری * دکتر علی رادمهـــر**

مقدمه:

نوروفیبروماتوز کلینگ هاوزن بیماری مادر زادی و ارثی است که نخستین بار در سال ۱۸۴۹، توسط Smith شرح داده شد سپس در سال ۱۸۸۲، Von Recklinghausen وجود منشأ عصبی ضایعات را دراین بیماران مطرح ساخت . بیماری از نقص در تشکیل نسوج بـا منشأ مـزودرمال « mesodermal » و نـوروا کتودرمـال « neuroectodermal » ناشی میشود و بـه این جهت علاوه بر توده‌های عصبی و پیدایش لکه‌هـای رنگی پوست - Cafe - au « lait Spot» دراستخوانها وغدد داخلی نیز ممکنست ضایعاتی ایجاد گردد .

درابتلاء هریك از اعضاء علائم رادیولوژیائی متعددی ایجادمیشود که مورد بحث این مقاله است ونمونه‌هائی از این تظاهرات ارائه میشود .

نتیجه بیماران بررسی شده :

پرتونگاری ۱۴ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز مورد بررسی قرار گرفت (نشانه‌هـا در جدول خلاصه شده است) . در ۱۱ بیمار ضایعات استخوانی دیده شد که عبارت بود از نامنظمی و افزایش ضخامت کورتکس استخوان ران توأم با افزایش ضخامت بافت نرم (یـك مورد)، باریکی استخوان ران وضخامت بافت نرم (یك مورد)، نامنظمی وباریکی دنده‌ها (دومورد) ، سیفواسکلیوز شدید (دو مورد)، کیست زیرپریوسته ناشی از خوتریزی (یك مورد)، عدم تقارن جمجمه توأم با بزرگی یکطرفه کاسه چشم وفقدان بال بزرگ استخوان شب پره (یك مورد)، تقعر قسمت خلفی مهره‌ها بخصوص در ناحیه گردن و عریض بودن سوراخهـای عصبی (۷ مورد). دردو بیمار تومورعصبی در میان سینه خلفی مشاهده شد و یك بیمار مبتلا به توموری در بطن ۳ مغزی بود. تنها مورد ابتلاء احشائی وجود توده‌های متعدد پولیپ مانند در کولون (بیماردوم) بود که نوع آن از نظر آسیب شناسی مشخص نشد .

بحث :

با توجه به انتشار ضایعات در نسوج مختلف، درابتلاء هریك ازاین اعضاء یافته‌های رادیولوژیائی متعددی میتوان یافت .

استخوان : در ۲۹ تا ۵۰٪ موارد بیماری ضایعات استخوانی وجود دارد .

الف ـ ستون فقرات : سیفواسکولیـوز یکی از اختصاصی‌ترین تظاهرات استخوانی این بیمارانست که در ۱۰٪ موارد بخصوص درفقرات پشتی دیده میشود (۱۳و۱۶). دیگر تظاهر رادیولوژیائی ستون فقرات، فرورفتگی قسمت خلفی جسم مهره (Scalloping) است. درابتدا تصور میشد که این خوردگی در تمام موارد ازفشار توده‌های عصبی در داخل مجرای نخاعی نـاشی میشود ولی موارد متعددی ازاین عارضه بدون وجود توده‌های عصبی دیده شده است. به‌این جهت تصور میشود که ضعف پرده‌های منتژ ورشته‌های محافظ قسمت

* بیمارستان امام خمینی ـ تهران .
** بیمارستان دکتر علی شریعتی ـ دانشکدهٔ پزشکی ، دانشگاه تهران .

شماره	نام	جنس	سن برحسب سال	یافته‌های رادیولوژیائی
۱	ع_ب	مرد	۳۵	تورم نسج نرم ران و ساق پای چپ ضخامت و نامنظمی کورتکس استخوان ران
۲	د_د	مرد	۴۵	توده‌های کوچك متعدد در روده بزرگ
۳	ج_ق	مرد	۱۲	توده میان سینه فوقانی خلفی بابسط بدوطرف
۴	خ_ع	زن	۳۰	تومر بطن ۳ در پنوموانسفالوگرافی
۵	ق_ت	مرد	۱۴	شوانم $D_{12}-L_1$ با ایجاد انسداد در میلوگرافی
۶	ح_ش	مرد	۳۵	تومر داخل سخت شامه درناحیه فقرات پنجم و ششم گردنی
۷	خ_گ	زن	۳۵	سیفواسکولیوز ، تغییرشکل دنده‌ها ، توده‌های بزرگ نسج نرم درپشت وشکم
۸	ع_ج	مرد	۲۰	افزایش‌قطرقدامی‌خلفی‌زین‌ترکی به‌شکل J عدم تقارن جمجمه ، بزرك بودن‌کاسه چشم‌درسمت راست وفقدان بال بزرگ اسفنوئید
۹	س_ج	زن	۱۰	عریض بودن سوراخهای عرضی درتمام فقرات گردنی
۱۰	م_د	مرد	۲۷	خوردگی قسمت خلفی مهره‌های اول و دوم گردن باایجاد اثرفشار خارجی روی ماده حاجب در میلوگرافی
۱۱	ش_ع	مرد	۵۷	خوردگی قسمت خلفی مهره دوم گردن و بزرگی سوراخ عصبی مهره درسمت چپ با ایجاد اثر فشار خارجی روی ماده حاجب درمیلوگرافی
۱۲	م_ت	مرد	۶	باریکی وتغییرشکل دنده‌های تحتانی‌چپ ، اسکولیوز ، کمی رشد سروگردن استخوان ران چپ با ایجاد کیست کاذب در زیرپریوست
۱۳	ر_ث	مرد	۱۱	تعقر قسمت خلفی جسم فقرات کمری و افزایش فاصله پایه‌های مهره‌ای
۱۴	ع_م	زن	۱۴	توده مجاورائورت درسمت چپ، عریض‌بودن فاصله پایه مهره‌ها وتقعر قسمت خلفی مهره‌های دوم تا ششم پشتی

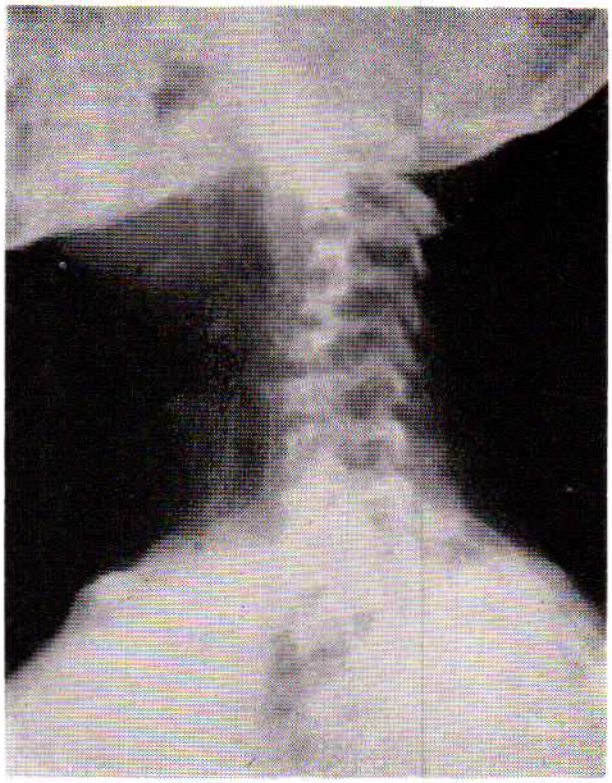
خلفی جسم مهره سبب انتقال ضربان‌های نخاع به جسم مهره و خوردگی آن میشود (شکل ۱) این پدیده درمیلوگرافی ایجاد اتساع کیسه‌ای شکل در فضای تحت عنکبوتیه میکند . تومورهای متعدد نخاعی نظیر گلیوم آستروسیتوم واپاندیموم توأم با نوروفیبروماتوز گزارش شده است (۲و۴و۱۴و۱۸).

ب_ جمجمه : ابتلا جمجمه نسبت به محوراسکلت نادرتر است . نقایص جمجمه‌ای و مغزی متعددی در نوروفیبروماتوزشرح داده شده که یکی از انواع نادرآن نقص درتشکیل استخوان بخصوص مجاور ستورلامبدوئید است (۴و۱۲و۱۳و۱۹). عارضه مهم دیگر فقدان دیواره خلفی فوقانی کاسه چشم است که سبب فتقی شدن قسمتی از بافت مغزی بداخل این حفره واگزوفتالمی‌ضربان‌دار میشود(شکل۲). این نقیصه در۷٪ بیماران مبتلا به‌نوروفیبروماتوز وجود داشته ودر پرتونگاری ایجاد علائم عدم تقارن جمجمه، بالارفتن‌لبه‌فوقانی‌کاسه چشم، کوچکی‌یافقدان کلنوئید(Clinoid) خلفی و J شکل شدن زین‌ترکی میکند (۱۲و۱۳ و ۱۵و۱۶).

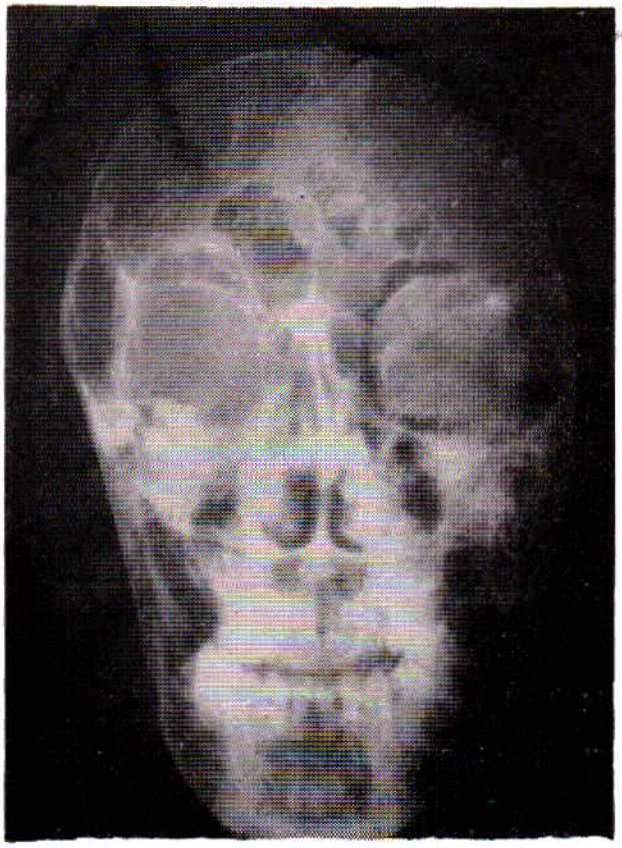
نورینوم زوج هشتم گاه توام با نوروفیبروماتوز دیده میشود، بخصوص وقتی دوطرفه باشد ، تقریباً مختص این بیماریست وسبب بزرگی مجرای گوش‌داخلی‌میگردد . ابتلاء تومورال‌عصب بینائی ویا وجودبافت نوروفیبرومی‌درکاسه چشم‌نیزسبب بزرگی‌مجرای بینائی وعریض‌شدن شکاف‌کاسه چشمی فوقانی میشود (۴و۹و۱۰و ۱۲و۱۵و۱۷).

اندامها : یکی از تظاهرات نوروفیبروماتوز بزرگی اندامها بطور منفرد ویا متعدد است که با افزایش رشد استخوانها، ضخیم شدن قطر کورتکس‌وگاه باریکی‌استخوان همراهست(۱۳و۱۶). آرتروز کاذب‌یافته دیگریست که معمولاً ثلث‌تحتانی‌استخوان‌درشت. نی را مبتلا میکند (۱و۶).

Brook و همکارانش درسال ۱۹۲۴ ، دربیماران جوانی که مبتلا به‌نوروماي‌اندامها بودندعارضه‌ای‌راتحت‌عنوان Sub Periosteal Bone Cyst شرح دادند . چنین تصورمیشود که دراین بیماران بعلت شلی‌اتصال‌پریوست به استخوان واختلال‌های عروقی، دراثر



شکل شماره ۱- پرتونگاری مایل فقرات گردن : تنگی درقسمت خلفی جسم مهره‌ها و عریض شدن سوراخهای عصبی دیده میشود.



شکل شماره ۲- پرتونگاری رخ جمجمه : حفره کاسه چشم راست بزرگ می‌باشد و تصویر بال بزرگ استخوان شب پره وجود ندارد.



شکل شماره ۳- پرتونگاری ران چپ : خونریزی زیرپریوست استخوان ران با ایجاد نمائی مشابه کیست دیده میشود.

ضربه ناچیزی خونریزی بسیاروسیع درزیرپریوست ایجاد وسبب جدا شدن آن از استخوان میشود و نمائی مشابه کیست ایجاد میکند (۲۱) (شکل ۳).

دنده‌ها : دنده‌ها ازنقاطی‌است که تغییرشکل زیادی درآن دیده میشود. علاوه براثر فشار ناشی ازتوموراعصاب بین دنده‌ای، در بسیاری موارد بدون وجود چنین توده‌ای دنده‌ها باریك، طویل و پیچیده هستند که این عارضه نیز از دیسپلازی استخوانی ناشی میگردد (۱۳) (شکل ۴).

قفسه سینه :

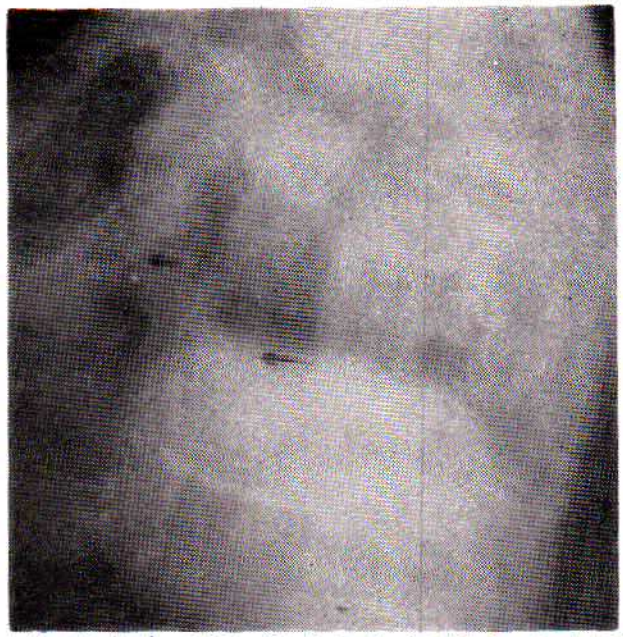
شایعترین تظاهر بیماری درقفسه سینه ایجاد توده‌ای‌است که بسه شکل میباشد .

۱- توده نوروفیبرومی Dumbell Shape

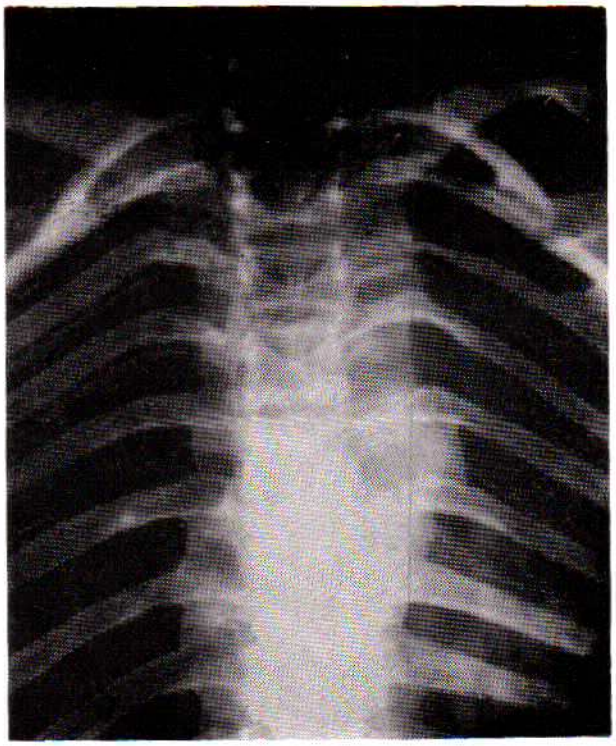
۲- نوروفیبروم بین دنده‌ای

۳- منتگوسل داخل قفسه سینه

در نوروفیبروم Dumbell Shape علاوه برتوده بافت نرم که درمیان سینه خلفی قراردارد ، سوراخ بین مهره‌ای عریض‌وروی



شکل شماره ۴ـ پرتونگاری نیمرخ دنده‌ها : تغییرشکل در دنده‌ها دیده میشود.

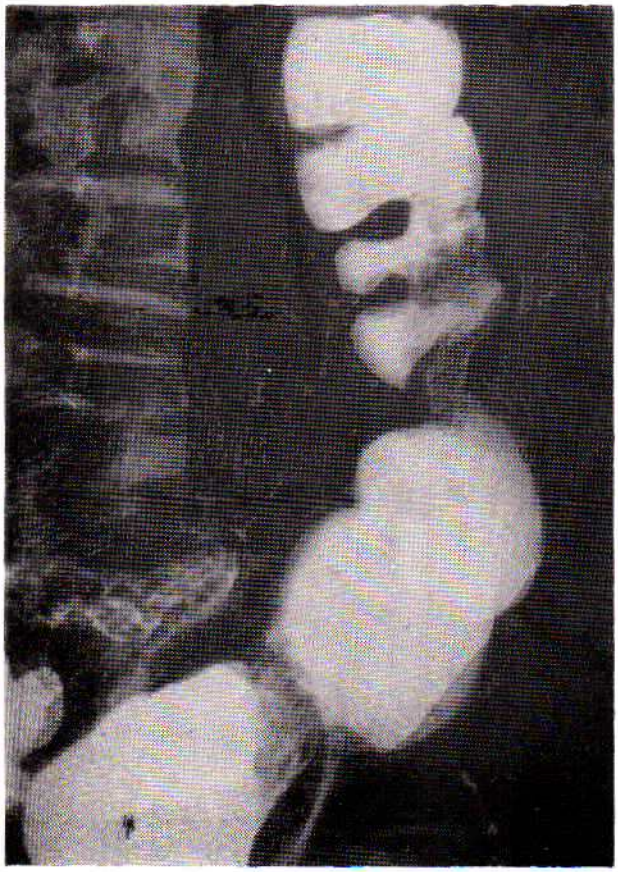


شکل شماره ۵ ـ پرتونگاری رخ فقرات پشتی : توده نسج نرم در سمت چپ توأم با عریض شدن فاصله پایکهای مهره‌ای دیده میشود.

پایه مهره‌ها وقسمت خلفی‌جسم مهره خوردگی ناشی ازاثرفشاری تومور دیده میشود(شکل۵). گاه نوروفیبروم ازقسمت محیطی یك عصب بین دنده‌ای منشأ گرفته و بداخل قفسه سینه بسط می‌یابد و مشابه یك توده ریوی بنظرمیرسد، دراین‌موارد اغلب اثرفشاری توده بردنده مجاور سبب ایجاد یك بریدگی (Notch) درلبه تحتانی دنده میشود . سومین علت وجود توده درسینه مننگوسل میباشد ($\frac{۳}{۴}$ مننگوسلهای پشتی با نوروفیبروماتوز همراه‌اند). مننگوسل درپرتونگاری ساده فقرات نمائی مشابه نوروفیبروماى Dumbell Shape دارد و تنها بوسیله میلوگرافی بین این دو ضایعه میتوان افتراق‌گذاشت . بطورکلی وقتی در یك بیمار مبتلا به‌نوروفیبروماتوز،توده‌ای درسینه مشاهده شود احتمال‌مننگوسل بیشتر است تا یك تومورعصبی (۵و۱۳و۱۷و۱۸).

ابتلاء ریه بصورت فیبروز بافت بینابینی است وبندرت ممکنست نوروفیبروماى Plexiform درمیان‌سینه سبب عریض‌شدن لوبوله آن شود (۳ و۱۹).

عارضه قلبی‌نوروفیبروماتوز بسیار نادر است وتنها مواردگزارش شده بصورت فیبروز و تنگی Out flow بطن‌راست وتنگی هیپر-ترووفیك ناحیه تحت دریچه‌ای ائورت بوده است (۷و۸).



شکل شماره ۶ ـ پرتونگاری روده بزرگ : تصاویر روشن متعدد باحدود کاملا مشخص درسمت چپ روده بزرگ دیده میشود.

دستگاه گوارش :

تومورهای عصبی دردستگاه‌گوارش بسیارنادراند وموارد کمی از نوروفیبروم در معده و روده‌ها گزارش شده است. توده‌های عصبی ممکنست در زیر مخاط قرار داشته و در پرتونگاری با ماده حاجب تصاویر روشن پولیپ مانند ایجادکند (شکل۶) ویااینکه

به خارج روده رشدکرده، سبب فشار برقوسهای روده‌ای مجاور شود . Staple موردی از نوروفیبروماى Plexiform در روده بزرگ گزارش کرده که در تنقیه باریم نمائی مشابه بیمـاری هیرشپرونگ بشکل‌تنگـی ناحیه رکتوسیگموئید و اتساع بقیـه قسمتهای کولون داشته است (۱۱و۱۴و۱۵).

خلاصه و نتیجه :

نوروفیبروماتوز رکلینگ هاوزن بیماری مادرزادی و ارثی است کـه سبب ابتلاء اعضاء مختلف با تظاهرات رادیولوژیائی متعدد میشود. شایعترین‌محل ایجاداین تظاهرات ، استخوانها بخصوص ستون فقرات میباشند که بارزترین یافته‌آن نقص در تشکیل و یا رشد استخوان است .

پرتونگاریهای ۱۴ بیمار مورد مطالعه قرار گرفت که تغییرات استخوانی در ۱۱ بیمار مشاهده شد و تنها مورد ابتلاء احشائی توده‌های پولیپ مانند درکولون بود .

REFERENCES:

1- Berk, L., Mankin HJ.: Spontaneous pseudoarthrosis of the tibia. J, Bone & Joint Surg. 46: 619-624, 1964.

2- Bunner, R., Lateral Intrathoracic Meningocele. Acta Radiology. 51;1-9. 1959.

3- Chalmers, AH., Armstrong, P.: Plexiform Mediastinal Neurofibromatosis. Br. J. Radiol. 50: 215_217, 1977.

4- Davidson, KC.: Cranial and Intracranial Lesions in Neurofibromatosis. Am. J. Roentgen & Radium Therapy. 98 : 550_556, 1966.

5_ Edeiken, J., Lee KF., Libshitz, H.: Intrathoracic Meningocele. Am. J. Roentgen & Radium Therapy. 106: 381-384, 1969.

6- Edeiken., J., Hodes, PJ.: Roentgen Diagnosis of Disease of Bone. 2ed V:I, P: 203-214. The William & Wilkins Company Baltimore: 1975.

7- Elliot, CM., Tajik, AJ., Giuliani, ER.: Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis Associated with Cutaneous Neurofibromtosis. Am. Heart J. 92 : 368-372. 1976.

8_ Glenn, CR., Krovetz, LJ., Haller, JA., et al.: Aquired Right Ventricular Out flow Obstruction in a Child. Amer. Heart J. 79: 103_108, 1970.

9- Gurland, JE., Tenner, M., Hornblass A, et al.: Orbital Neurofibromatosis. Arch Ophtalmol 94: 1723-1725, 1976.

10- Hill, MC, Oh KS, Hodges, FJ.: Internal Auditory Canal Enlargement in Neurofibromatosis without Associated Neuroma. Radiology 122 : 730, 1977.

11- Hoare, AM, Elkington SG. Gastric Lesion in Generalized Neurofibromatosis. Br. J. Surg. 63: 449 - 451, 1976.

12- Jaffe, N.: Calvarial Bone Defects Involving Lamboid Suture. Br. J. Radiol. 38 : 23-27. 1965.

13- Meszaros, WT., Guzzo, F., Schorsch, H.: Neurofibromatosis. Am. J. Roentgen & Radium Therapy. 98 : 557_569, 1966.

14- Mitchell, GE, Lourie, H., Berne, AS.: The Various Causes of Scalloped Vertebrae. Radiology. 89:67_74, 1967.

15- Newton, TH., Potts, DG.: Radiology of the Skull and Brain. V:1. P. 493,497,520,521. C.V. Mosby Company Saint Louis. 1971.

16_ Pitt, MJ., Mosher, JF., Edeiken, J.: Abnormal Periosteum and Bone in Neurofibromatosis. Radiology 103:143-146. 1972.

17- Robinson, RG., Intrathoracic Meningocele and Neurofibromatosis. Br. J. Surg. 31:432-437. 1964.

18- Salerno, RN., Edeiken, J.: Vertebral Scalloping in Neurofibromatosis. Radiology. 97: 509-510. 1970.

19- Shaha, MM., Agarwal. KN., Bhargwaj, OP.: Calvarial Bone Defect in Neurofibromatosis. Am. J. Roentgen & Radium Therapy. 105:319-321. 1969.

20- Webb, WR., Goodman, PC.: Fibrosing Alveolitis in Patients with Neurofibromatosis. Radiology. 122: 289_293. 1977.

21- Yaghmai, I,, Tafazoli, M.: Massive Subperiosteal Hemorrhage in Neurofibromatosis. Radiology. 122: 439 - 441. 1977.