

تظاهرات رادیولوژیائی نوروفیبروماتوز

Von Recklinghausen

مجله نظام پزشکی

سال هشتم، شماره ۱، صفحه ۲۰، سال ۱۳۶۰

دکتر منیزه اقراری * دکتر علی رادمهر**

مقدامه:

عدم تقارن جمجمه توأم با بزرگی یکطرفه کاسه چشم و فقدان بال بزرگ استخوان شب پره (یک مورد)، تقریقی خلفی مهره‌ها بخصوص در ناحیه گردن و عریض بودن سوراخهای عصبی (۷ مورد). در دو بیمار تومور عصبی در میان سینه خلفی مشاهده شد و یک بیمار مبتلا به توموری در بطن ۳ مغزی بود. تنها مورد ابتلاء احشائی وجود توده‌های متعدد پولیپ مانند در کولون (بیمار دوم) بود که نوع آن از نظر آسیب شناسی مشخص نشد.

بحث:

با توجه به انتشار ضایعات در نسوج مختلف، در ابتلاء هر یک از این اعضاء یافته‌های رادیولوژیائی متعددی میتوان یافت.

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

الف - ستون فقرات: سیفو اسکولیوز یکی از اختصاصی‌ترین تظاهرات استخوانی این بیمارانست که در ۱۰٪ موارد بخصوص در فقرات پشتی دیده میشود (۱۶ و ۱۳). دیگر تظاهر رادیولوژیائی ستون فقرات، فرورفتگی قسمت خلفی جسم مهره (Scalloping) است. در ابتدا تصویر میشود که این خوردگی در تمام موارد از فشار توده‌های عصبی در داخل مجرای نخاعی نشایی میشود ولی موارد متعددی از این عارضه بدون وجود توده‌های عصبی دیده شده است. به این جهت تصور میشود که ضعف پرده‌های منفذ و رشته‌های محافظه قسمت

نوروفیبروماتوز را کلینیک هاوزن بیماری هادر زادی و ارتئ است که نخستین بار در سال ۱۸۴۹، توسط Smith شرح داده شد سپس در سال ۱۸۸۲ Von Recklinghausen وجود منشأ عصبی ضایعات را در این بیماران طرح ساخت. بیماری از نقص در تشکیل نسوج با منشأ مزودermal « mesodermal » و نورواکتودرمال « neuroectodermal » ناشی میشود و به این جهت علاوه بر توده‌های عصبی و پیدایش لکه‌های رنگی پوست - « Cafe - au - Lait Spot » در استخوانها و عدد داخلی نیز ممکنست ضایعاتی ایجاد گردد.

در ابتلاء هر یک از اعضاء علائم رادیولوژیائی متعددی ایجاد میشود که مورد بحث این مقاله است و نمونه‌های از این تظاهرات ارائه میشود.

نتیجه بیماران بررسی شده: پرتو نگاری ۱۴ بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز مورد بررسی قرار گرفت (نشانه‌ها در جدول خلاصه شده است). در ۱۱ بیمار ضایعات استخوانی دیده شد که عبارت بود از نامنظمی و افزایش ضخامت کوتکس استخوان ران توأم با افزایش ضخامت بافت نرم (یک مورد)، باریکی استخوان ران و ضخامت بافت نرم (یک مورد)، نامنظمی و باریکی دندنه‌ها (دو مورد)، سیفو اسکولیوز شدید (دو مورد)، کیست زبر پر یوسته ناشی از خونریزی (یک مورد)،

* بیمارستان امام خمینی - تهران.

** بیمارستان دکتر علی شریعتی - دانشکده پزشکی، دانشگاه تهران.

شماره	نام	جنس	سن بر حسب سال	یافته و لوژیائی رادیو
۱	ع-ب	مرد	۳۵	تورم نسج فرم ران و ساق پایی چپ ضخامت و نامنظمی کورتکس استخوان ران
۲	د-د	مرد	۴۵	توده‌های کوچک متعدد در روده بزرگ
۳	ج-ق	مرد	۱۲	توده میان سینه فوقانی خلفی باسط بدروطوف
۴	خ-ع	زن	۳۰	تومر بطن ۳ در پنوموانتفالوگرافی
۵	ق-ت	مرد	۱۴	شوانم L _{۱۲} با ایجاد انسداد در میلوگرافی
۶	ح-ش	مرد	۳۵	تومر داخل سخت شامه در ناحیه فقرات پنجم و ششم گردانی
۷	خ-گ	زن	۳۵	سیفواسکولیوز، تغییرشکل دندنهای، توده‌های بزرگ نسج فرم در پشت و شکم
۸	ع-ج	مرد	۲۰	افزایش قطر قدامی خلفی زین تر کی به شکل عدم تقارن جمجمه، بزرگ بودن کاسه چشم درست راست و فقدان بال بزرگ اسفنوئید
۹	س-ج	زن	۱۰	عريض بودن سوراخهای عرضی در تمام فقرات گردانی
۱۰	م-د	مرد	۲۲	خوردگی قسمت خلفی مهره‌های اول و دوم گردن با ایجاد اثر فشار خارجی روی ماده حاجب در میلوگرافی
۱۱	ش-ع	مرد	۵۷	خوردگی قسمت خلفی مهره دوم گردن و بزرگی سوراخ عصبی مهره درست چپ با ایجاد اثر فشار خارجی روی ماده حاجب در میلوگرافی
۱۲	م-ت	مرد	۶	باریکی و تغییرشکل دندنهای تحتانی چپ، 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 مجاور اورت درست چپ، عريض بودن فاصله پایه مهره‌ها و تعقر قسمت خلفی مهره‌های دوم تا ششم پشتی

نوریتوم ذوج هشتم گاه توام با نوروفیبروماتوز دیده میشود، بخصوص وقتی دوطرفه باشد، تقریباً مختص این بیماریست و سبب بزرگی مجرای گوش داخلی میگردد. ابتلاء تومور اல عصب بینائی و با وجود بافت نوروفیبرومی در کاسه چشم نیز سبب بزرگی مجرای بینائی و عريض شدن شکاف کاسه چشمی فوقانی میشود (۱۰۶ و ۱۰۴ و ۱۵۱ و ۱۷۶).

اندامها: یکی از تظاهرات نوروفیبروماتوز بزرگی اندامها بطور منفرد و یا متعدد است که با افزایش رشد استخوانها، ضخیم شدن قطر کورتکس و گاه باریکی استخوان همراه است (۱۳ و ۱۶). آرتروز کاذب یافته دیگر است که معمولاً لاثث تحتانی استخوان درشت. نی را مبتلا میکند (۱۶ و ۱۰).

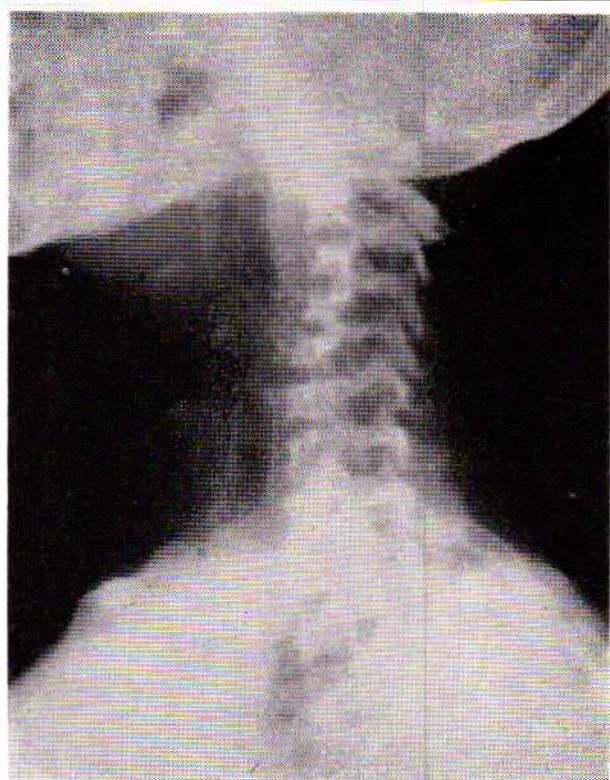
Brook و همکارانش در سال ۱۹۲۴، در بیماران جوانی که مبتلا به نورومای اندامها بودند عارضه‌ای را تحقیق نمودند. Sub Periosteal Bone Cyst شرح دادند. چنین تصور میشود که در این بیماران بعلت شلی اتصال پریوست به استخوان واختلال‌های عروقی، در اثر

خلفی جسم مهره سبب انتقال ضربان‌های نخاع به جسم مهره و خوردگی آن میشود (شکل ۱) این پدیده در میلوگرافی ایجاد اتساع کوههای شکل در فضای تحت عنکبوتیه میکند. تومورهای متعدد نخاعی نظری گلیوم آستروسیتوم و اپاندیmom توأم با نورو-فیبروماتوز کارش شده است (۱۴ و ۱۶ و ۱۷).

ب- جمجمه: ابتلاء جمجمه نسبت به محور اسکلت نادرتر است. نقایص جمجمه‌ای و مغزی متعددی در نوروفیبروماتوز شرح داده شده که یکی از انواع نادر آن نقص در تشکیل استخوان بخصوص مجاور ستور لامبدوئید است (۱۶ و ۱۳ و ۱۹). عارضه مهم دیگر فقدان دیواره خلفی فوقانی کاسه چشم است که سبب فتقی شدن قسمتی از بافت مغزی بداخل این حفره واگزوفناهمی ضربان دار میشود (شکل ۲). این نقصه در ۷٪ بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز وجود داشته و در پرتونگاری ایجاد علامت عدم تقارن جمجمه، بالارفتن لبه فوقانی کاسه چشم، کوچکی بفقدان کلنوئید (Clinoid) خلفی و لشکل شدن زین تر کی میکند (۱۲ و ۱۳ و ۱۵).



شکل شماره ۳- پرتوگرافی مایل فرات‌گردن: تغیر در قسمت خلفی جمجمه‌ها و عرضشدن سوراخهای عصبی دیده می‌شود.



شکل شماره ۴- پرتوگرافی مایل فرات‌گردن: تغیر در قسمت خلفی جمجمه‌ها و عرضشدن سوراخهای عصبی دیده می‌شود.

ضریب ناچیزی خونریزی بسیار وسیع در زیر پریوست ایجاد و سبب جدا شدن آن از استخوان می‌شود و نمایی مشابه کیست ایجاد می‌کند (شکل ۲۱) (شکل ۳).

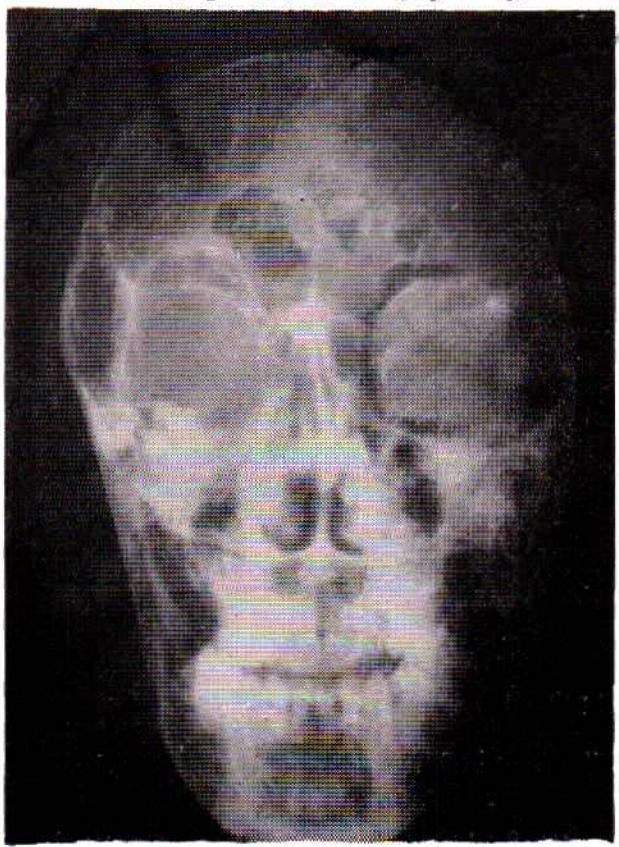
دندنه‌ها : دندنه‌ها از نقااطی است که تغییر شکل زیادی در آن دیده می‌شود. علاوه بر اثر فشار ناشی از تومور اعصاب بین دندنه‌ای، در بسیاری موارد بدون وجود چنین توده‌ای دندنه‌ها باریک، طویل و پیچیده هستند که این عارضه نیز از دیسپلазی استخوانی ناشی می‌گردد (شکل ۱۲) (شکل ۴).

قفسه سینه :

شایعترین تظاهر بیماری در قفسه سینه ایجاد توده‌ای است که بسیار شبیه شکل می‌باشد.

- ۱- توده نوروفیبرومی Dumbell Shape
- ۲- نوروفیبروم بین دندنه‌ای
- ۳- مننگوسل داخل قفسه سینه

در نوروفیبروم علاوه بر توده بافت نرم که در میان سینه خلفی قرار دارد، سوراخ بین مهره‌ای عریض و روی

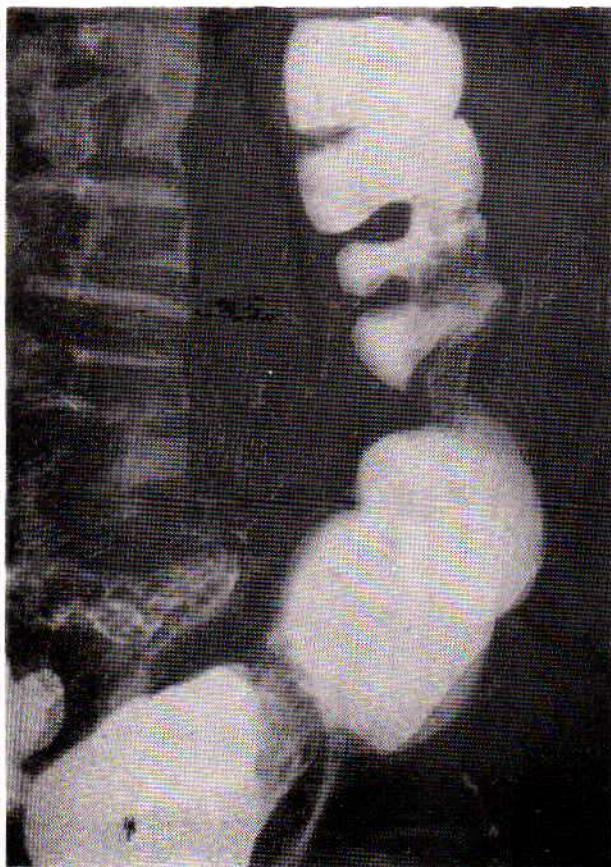


شکل شماره ۴- پرتوگرافی رخ‌جمجمه: حفره کاسه چشم راست بزرگ می‌باشد و تصویر بال بزرگ استخوان شب پره وجود ندارد.

میباشد (۳) مننگوسلهای پشتی با نوروفیبروماتوز همراهاند). مننگوسل در پرتو نگاری ساده فقرات نمائی مشابه نوروفیبرومای Dumbell Shape دارد و تنها بوسیله میلو گرافی بین این دو ضایعه میتوان افتراق گذاشت. بطور کلی وقتی در یک بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز، توده‌ای در سینه مشاهده شود احتمال مننگوسل بیشتر است تا یک تومور عصبی (۵ و ۱۷ و ۱۳ و ۱۸).

ابتلاء ریه به بصورت فیبروز بافت بینابینی است و بندرت ممکنست نوروفیبرومای Plexiform در میان سینه سبب عریض شدن لوبله آن شود (۱۹ و ۲۰).

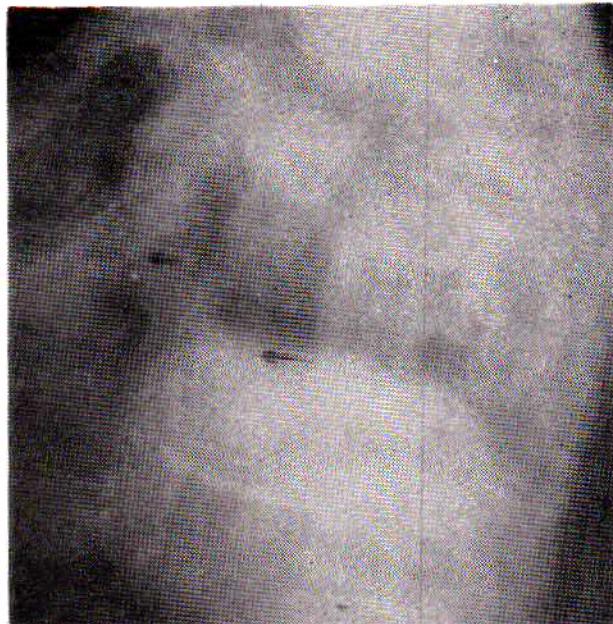
عارضه قلبی نوروفیبروماتوز بسیار نادر است و تنها موارد گزارش شده بصورت فیبروز و تنگی Out flow بطن راست و تنگی هیپرتروفیک ناحیه تحت دریچه‌ای اورت بوده است (۲۱ و ۲۲).



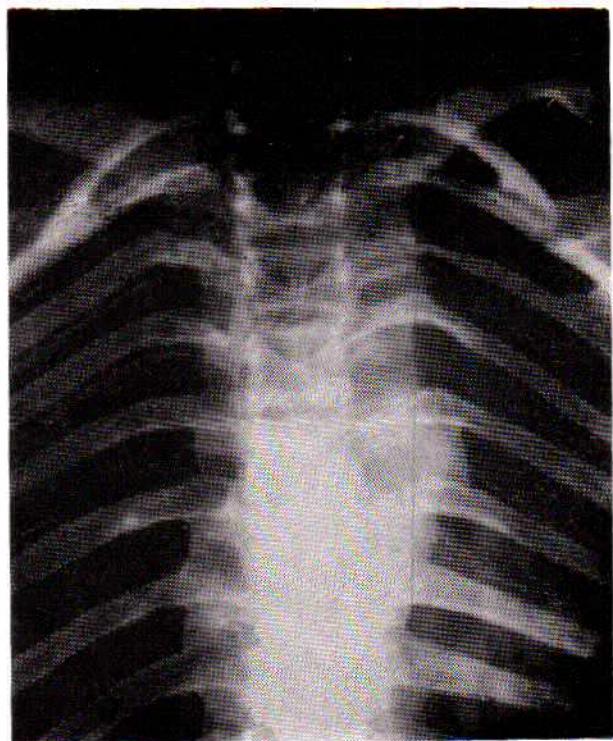
شکل شماره ۶ - پرتو نگاری رخ فقرات پشتی: توده نجف زرم در سمت چپ کاملاً مشخص در سمت چپ روده بزرگ دیده میشود.

دستگاه گوارش:

تومورهای عصبی در دستگاه گوارش بسیار نادراند و موارد کمی از نوروفیبروم در معده و روده‌ها گزارش شده است. توده‌های عصبی ممکنست در زیر مخاط قرار داشته و در پرتو نگاری با ماده حاجب تصاویر روشن پولیپ مانند ایجاد کند (شکل ۶) و یا اینکه



شکل شماره ۴ - پرتو نگاری نیم رخ دندنه‌ها: تغییر شکل در دندنه‌ها دیده میشود.



شکل شماره ۵ - پرتو نگاری رخ فقرات پشتی: توده نجف زرم در سمت چپ توأم با عریض شدن فاصله پایکهای هیپرهای دیده میشود.

پایه هیپرهای و قسمت خلفی جسم هیپره خوردگی ناشی از اثر فشاری تومور دیده میشود (شکل ۵). گاه نوروفیبروم از قسمت میجیطی یک عصب بین دندنه‌ای منشاء گرفته و بداخل قفسه سینه بسط می‌یابد و مشابه یک توده ریوی بنشسته میشود، در این موارد اغلب اثر فشاری توده بر دندنه مجاور سبب ایجاد یک بریدگی (Notch) در لبه تحتانی دندنه میشود. سومین علت وجود آنوده در سینه مننگوسل

که سبب ابتلاء اعضاء مختلف با تظاهرات رادیولوژیائی متعدد میشود. شایعترین محل ایجاد این تظاهرات، استخوانها بخصوص ستون فقرات میباشد که باورترین یافته آن 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 احتشامی توده‌های پولیپ مانند در کولون بود.

به خارج روده رشد کرده، سبب فشار بر قوهای روده‌ای مجاور شود. موردی از نوروفیبرومای Plexiform در روده بزرگ گزارش کرده که در تنقیه باریم نمایی مشابه ییماری هیرشپرونگ بشکل تنگی ناحیه رکتوسیگموئید و اتساع بقیه قسمتهای کولون داشته است (۱۴و۱۱و۱۵).

خلاصه و نتیجه :
نوروفیبروماتوز رکلینگ هاوزن بیماری مادرزادی و ارثی است

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 Neurofibromatosis. 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. Ophthalmol 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.