

۵۵- راه Tuberous Sclerosis با کلیه Angiomyolipoma

مجله نظام پرستکی

سال هشتم، شماره ۱، صفحه ۳۸، ۱۳۶۰

دکتر مینا خلیلی - دکتر شاهرخ سوداگر - دکتر رحیم عسگریه - دکتر فردون نوحی بزنجانی *

- سندروم کلیل

- ۵- Myelocutaneuos syndrome (Klippel - Trenaunay syndrome).
6- Ataxia telangiectasia.

تاریخچه (۵) :

در سال ۱۸۶۲، Von Recklinghausen Cerebral Tuberous Sclerosis را در نوزادی با تعدادی angiomyomata در قلب و نواحی اسکلروز در مغز شرح داد.

در سال ۱۸۸۰، Bourneville تصویر بالینی و مناظر آسیب‌شناسی، بیماری را مشخص کرد و نام Tuberous Sclerosis را بدليل ندولایی شبه سبب ذمینی که در مغز این بیماران مشاهده میشد، برآن گذاشت.

Vogt، در سال ۱۹۰۸ به ارتباط بین ضایعات پوستی شناخته شده بصورت پوست چرم ماتقد (Shagreen Skin) و Cerebral tuberous sclerosis پی برد.

Vonderhoven نخستین بار در سال ۱۹۲۲، تومورهای شبکیه را در ارتباط با این بیماری شرح داد. وجود بیماریهای کیستیک ریه در این بیماران را Berg در سال ۱۹۴۸ و بعد از او Dawson در سال ۱۹۵۴ بطور مفصل گزارش کرد.

گرفتاری کلیوی در خلال بیماری Tuberous Sclerosis بصورت

مقدمه :

T.S.) که بیماری مورد بحث این مقاله میباشد عبارتست از بیماری ارثی Dominante که خود را بصورت یک مجموعه سه گانه (تریاد) کلاسیک «عقب افتادگی عقلانی، حملات صرعی و ضایعات پوستی بصورت angiofibromatose در روی صورت» نشان میدهد که البته این تریاد لزوماً کامل نیست. این بیماری در یک گروه سندrome‌ها عصبی- جلدی مادرزادی یا در زمرة دیسپلازی اکتوورمال مادرزادی بنام فاکوماتوزها قرار میگیرد که در آنها اختلال‌های عصبی همراه با نقص مادرزادی پوست، شبکیه و دیگر اعضاء وجود دارد و سندrome‌های زیر را شامل میشود:

- سندروم ون رکلینگهازن

1- Neurofibromatosis (Von - Recklinghausen's Disease)

- بیماری بورنویل

2- Tuberous Sclerosis (Bourneville's Disease)

- سندروم هبیل لیندو

3- Cerebelloretinal Hemangioblastosis (Hippel Lindau - Syndrome)

- بیماری استورزویل

4- Encephalo trigeminal syndrome (Sturge - Weber Disease)



شکل شماره ۳

پیشانی(شکل یک) و روی شاندها و لکه‌های قهوه‌ای رنگ روی پوست و یک ناحیه ضخیم و کدر پوستی در قسمت کمری - خاجی وجود داشت (شکل ۲).

- ۳- جای زخم (scar) جراحی در پهلوی دراست دیده میشد.
- ۴- یک توده بزرگ در پهلوی چپ ، یک توده در دنک و بزرگتر در پهلوی راست وجود داشت.
- بقیه معاینات فیزیکی طبیعی بودند.

سیر بیماری در بیمارستان :

بعلت احتباس ادرار برای بیمار سوند مثانه گذاشته شد و حدود ۵۰۰ سی سی ادرار کاملاً خونی جمع آوری گردید. لیکن بعلت انسداد ناشی از لخته‌ها باز شدن سوند امکان پذیر نبود و بنا چار خارج گردید و سعی مجدد برای گذاشتن سوند دیگر با عدم موفقیت همراه بود . در این فاصله بیمار بعلت شوک ناشی از خونریزی ۵ واحد خون دریافت کرد و متعاقباً در تاریخ ۱۱/۸/۵۸ سیستوستومی انجام شد و حدود ۷۰۰ سی سی لخته خون از مثانه خارج گردید و منشأ خونریزی کلیه راست تشخیص داده شد . در طول بستری بودن در بیمارستان اعمال، گفتار و عکس العمل‌های

وجود تومورهای خوش خیم از نوع هامارتوماهای کلیوی است که در ۴۰ تا ۸۰ درصد بیماری بورنویل (Bourneville) دیده میشود. در این بحث ما بشرح یک مورد از این بیماری که در آن گرفتاری کلیوی بطور کامل واضح مشهود است، میپردازیم.

شرح حال بیمار:

بیمار ق ج، مردی است ۳۰ ساله، ساکن قزوین که بعلت درد شکم، احتباس ادراری متناوب و هماتوژی مراجعه کرد و در ۶ ماه قبل نیز بعلت همین علائم در بیمارستان دیگری بستری شده و بعلت وجود توده‌ای در ناحیه هپتو کندر راست تحت عمل جراحی تشخیصی قرار گرفته است. نمونه برداری (پوپسی) که در حین عمل جراحی از کلیه تومورال انجام شد، مشکوک به آدنوکارسینوم کلیوی (Renal adenocarcinoma) بوده است. از نظر خانوادگی پدر بیمار بعلت نامشخصی فوت شده، مادر وی زنده و هیچکدام از آنها دارای علائم بیماری پوستی یا اعصابی موجود در فرزندشان نبوده‌اند. چهار فرزند بیمار نیز بکفته خودش سالم هستند. در معاینه فیزیکی بیمار علائم زیر مشهود است :

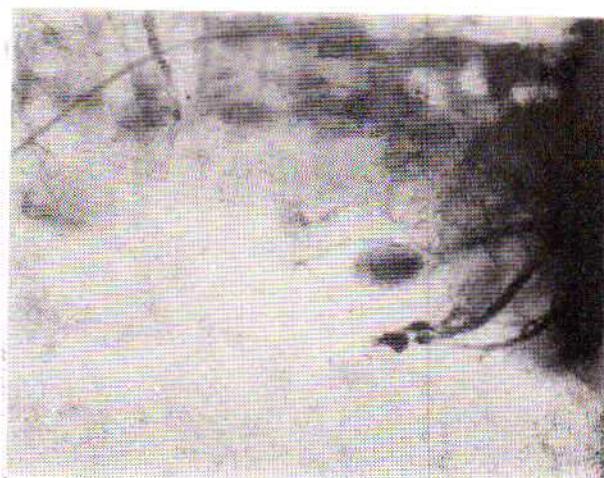
- ۱- بیمار کمخون بنظر میرسد.
- ۲- آنزیوفیبرم‌های (angiofibromatose) پوستی بشکل بال پروانه در دو طرف بینی و ضایعات فیبروماتوز در ناحیه



شکل شماره ۱



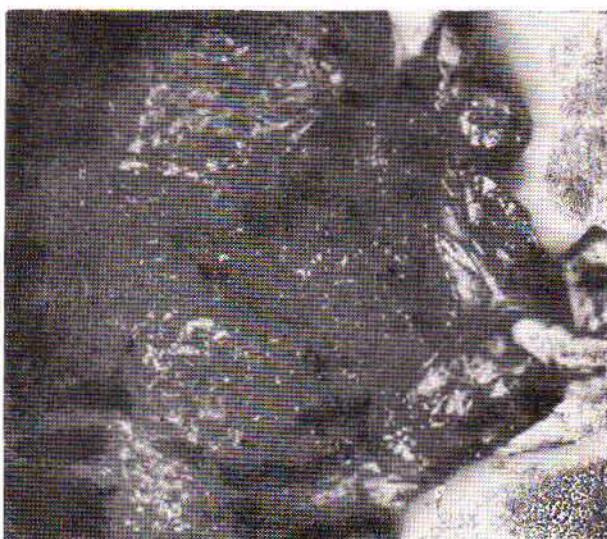
شکل شماره ۵



شکل شماره ۳

بیمار دال بر یک عقب افتادگی واضح روانی بود. نتیجه آزمایش‌های بعدی که برای بیمار انجام شد بشرح زیر است:

آزمون‌های کلبوی طبیعی بود و در آزمایش‌های معمولی نکته غیرطبیعی بچشم نمی‌خورد.



شکل شماره ۶



شکل شماره ۷

بطور خلاصه توأم بودن علائم زیر باعث تشخیص بیماری –
Tuberous Sclerosis در بیمار فوق گردید :

۱ - وجود عقب افتادگی روانی

در پیلوگرام وریدی (IVP) بر طبق عقیده رادیو لوژیست تغییراتی شبیه به کلیه پولی کیستیک مشهود بود. لیکن بعلت وجود توده‌های نامنظم در دو کلیه بزرگ و با درنظر گرفتن دیگر علائم بالینی امکان وجود آنزیومیولیپومای دوطرفه کلیه مطرح شد و آنزیوگرافی کلبوی در خواست گردید که تشخیص آن با یک تصویر آنزیوگرافی افیک پری آرتریت گرهی تطبیق داده شد (شکل ۴ و ۵). در پرتو نگاری اسکلت بجز وجود کلیسیفیکا-میون‌های جمجمه در قسمت آهیانه ضایعه دیگری مشاهده نشد (شکل ۵) . بالاخره بعلت خونریزی‌های مکرر تصمیم به نفر کتوهی گرفته شد. کایله راست بیمار خارج وجهت بررسی میکروسکوپی فرستاده شد که نتیجه آن آنزیومیولیپوما گزارش گردید (شکل ۶).



شکل شماره ۴

۳- دو کلیه بزرگ و توهدال همراه با هماتوری میکرستکوپی واضح.

۴- وجود کلیسیفیکاسیون‌های جمجمه

۵- وجود آژریومیولپومای کلیه که بواسیله P V و آژریوگرافی و بافت‌شناسی مشخص شد.

بحث (۵)، (۹) :

شیوع: شیوع بیماری وقتی همراه با اختلال روانی باشد، یک ۳۰۰ هزار جمعیت است. ولی بیمارانی که علائم دیگر بیماری را بدون اختلال روانی نشان میدهند، احتمالاً درصد بالاتری را در جمعیت شامل می‌شوند.

این شکل از بیماری اغلب به صورت نامشخص (Forme frust) نامیده می‌شود.

شیوع آن در بیمارستان‌های روانی در بیماران با عقب افتادگی مغزی ۱۰ درصد است.

بیماری بصورت اتوزم ال غالباً با نفوذ متغیر منتقل می‌شود. گرچه مواردی بصورت غیرارثی دیده شده است. بنظر میرسد بیماری در زنها شایعتر است.

جنین‌شناسی:

از تقریب جنین‌شناسی این بیماری با نفس تکاملی ساختمانهای بدن مشخص می‌شود که بطور اساسی بافت‌های اکتو درمال را در بر می‌گیرد. ولی بافت‌های مزودرمی و بدرجات کمتر آندودرمی نیز مبتلا می‌شوند.

شانه‌های بالینی:

اگرچه تظاهرات تشریحی این بیماری در بسیاری از بافت‌های بدن مثل تیر و ئید، کبد، قلب و مخاط معده گزارش شده است، لیکن در بیشتر اوقات ضایعات در پوست، مغز، چشم، کلیه‌ها و استخوان دیده می‌شود که بنفصیل شرح داده خواهد شد.

۱- ضایعات پوستی: در اغلب موارد نخستین بار تشخیص بیماری بواسیله درماتولوژیست داده می‌شود. مهمترین ضایعات پوستی عبارتست از: Adenoma Sebacea of Pringl, Angiofibromatose کدره ۰.۵ تا ۰.۸ درصد موارد وجود دارد و بصورت پاپولهای کوچک و چرب بر نک قرمز خاکستری بصورت قرینه در دو طرف شیار یینی، لب، روی گونهای و چانه منتشر می‌شوند. این ضایعات معمولاً از زمان کودکی ظاهر شده و در خلال طول عمر بیمار هیچ‌گونه تغییری نمی‌یابند و بجز از نظر زیبائی مشکل خاصی تولید نمی‌کنند.

Red و Nickel بعد از ۷۴ بیوپسی که از این ضایعات پوستی بعمل آوردن، گزارش دادند که غدد چربی اتروفیک هستند و آنچه که بیش از همه مهم است وجود فیروز در قسمت درمال همراه با

انبساط مویر گها می‌باشد و بافت الاستیک دیده نمی‌شود.

فیرومهاز زیر و دور ناخن: Subungual and periungual Fibroma (

دراینجا نیز این فیرومها در زیر ناخن بر جسته می‌شود. درستها و پاهای این ضایعات معمولاً بعد از سن بلوغ ظاهر می‌گردد.

ضایعات پوستی که اصطلاحاً بـ آنها پوست چرم مانند گفته می‌شود عبارتند از نواحی ضخم پوستی در قسمت کمری - خاجی که وسعت آنها میتواند با اندازه کف دست باشد. در این ضایعه از قظر بافت‌شناسی آنچه بچشم می‌خورد از دیاد فیبرهای کولاژن و بافت الاستیک است.

دیگر علائم پوستی عبارتند از نواحی هپو و یا هیپر پیگماته و هپر کراتوز کف دستها و پاهای و گاهی ندولهای فیروزی روی لبه، کام وزبان.

۳- مغز و چشم (۸، ۹) :

الف - اختلال‌های مغزی:

عقب افتادگی عقلی که یکی از اجزاء تریاد کلاسیک بیماری محسوب می‌شود، ممکن است اصولاً وجود نداشته باشد. فقط ۵۰ درصد بیماران مبتلا به T.S. اختلال روانی واضح دارند. صرع معمولاً در اوائل کودکی ظاهر می‌شود و در بیمارانی که عقب ماندگی عقلی ندارند بیشتر است، در عین حال هرچه زودتر صرع بوقوع پیو ندد امکان اینکه بالاخره به عقب افتادگی مغزی بیانجامد بیشتر است. ضمناً Cerebral tuberous sclerosis هیچ‌گونه تغییرات اختصاصی در الکتروانسفالوگرام ایجاد نمی‌کند.

از نظر تشریحی توده‌ها در شیارهای مغزی قرار دارند و باعث بالاراندن سطح شده و بین دوشیار محبوم می‌شوند. این توده‌ها بر نک سفید بوده، خیلی حاجب‌اند و از بافت مغزی اطراف خود سفت‌تر می‌باشند و در تمام قشر مغز پراکنده‌اند. ندولها اساساً از فیبرهای گلیال با تعدادی اجسام سلولی تشکیل شده و گاهی نیز سلولهای غول پیکر (رآنت) دو و یا چند قطبی با منشأ آسترو گلیال در آن شرکت دارند.

از نظر پرونگاری کلیسیفیکاسیون داخل جمجمه میتواند وجود داشته باشد و محل اصلی آنها در اطراف بطن‌ها و گانگلیونهای بازالت است. پنوموانسفالوگرافی معمولاً لکالیزاسیون تومور داخل بطنی را که باعث انسداد بطنی می‌شود مشخص می‌کند.

ب - تومورهای شبکیه:

تومورهای شبکیه که نخستین بار در سال ۱۹۲۱، توسط Vogt شرح داده شد، شیوع کمتری نسبت به ضایعات مغزی یا پوستی دارند. Vanderhoven در سال ۱۹۲۱ نام این تومورهای را بعلت شباهت آنها به عدسی مسطح Phacomata نامید. این تومورها سطحی‌تر از فیبرهای عصبی قرار گرفته و شامل فیبرهای عصبی و سلولهای

استئوپوئی کیلوز و جزایر استخوانی افتراق داد.
ب - دستها و پاها :

Hoet در ۶۰٪ بیماران T.S. تغییرات رادیولوژیائی واضح بصورت کانونهای کیستی در بندها و نوع انهدامی از استخوان انسانی پریوستی در طول متابارس‌ها و متاکارپ را نشان داد. مطلب قابل توجه اینکه نواحی کیستیک در دستها و تغییرات پریوستی در پاها (متاکارس‌ها) بیشتر است. بنظر میرسد این نواحی ناشی از جانشینی غیراخلاصی بافت فیبرو باشد.

ت - دیگر تظاهرات اسکلتی، وجود لایه‌ها و بر جستگی‌های استخوانی در دیافیز استخوانهای بلند یکی از اولین علائم ابتلاء استخوان در بیماری بورنوبیل است. در سال ۱۹۷۱ Kammerer و Natason در مطالعه ابتلاء زودرس این علائم را مبتداً در پا استخوانها در T.S. در نظر گرفتند. ضایعات پاتولوژیک در پا بکرات توسط Feinstein در سال ۱۹۷۲ گزارش شده است.

۵ - کلیه (۳، ۲، ۱) : آنژیومولیپومای کلیه «هاما توم» که تومور خوش‌خیم کلیه است در افراد عادی احتمالش کم و در بیمارانی که T.S. دارند زیاد است. هاما توم بر طبق نظر Albrecht عبارتست از توپوری که مخلوطی از بافت‌های طبیعی در عضوی جمع شده که در کلیه به اسامهای متفاوتی نامیده می‌شود.

این تومورها شامل چربی، عضله و عروق می‌باشند و نامگذاریهای مختلف نیز بهمین علت است. این واقعیت که منشاء مزانشیم داردند دارای اهمیت خاصی است و Allen معتقد است که هاما تومها شبیه به نفروblastom (تومور ویلمز)، سارکوم و کارسینوم و تومورهای مخلوط است. زیرا منشاء همه آنها مزانشیم می‌باشد. تغییرات سارکوماتو و یا متاستاز بطور روشن با این تومور دیده نشده، بنابر این یک پدیده خوش‌خیم می‌باشد.

هاما توم کلیه بیشتر در دهه پنجم و ششم زندگی دیده می‌شوند ولی در تمام دهه‌ها اتفاق می‌افتد و در ۶۰-۸۰ درصد بیماران T.S. وجود دارد که غالباً اوقات دو طرفه و متعدد است. هاما توم کلیه که با T.S. همراه نباشد، بیشتر در زنان شایع است و درصد زنان که این ضایعه را بدون T.S. دارند یک‌طرفه است و علائم آن بین دهه سوم و پنجم زندگی بروز می‌کند.

نردهیک به ۵۰٪ بیمارانی که آنژیومولیپوم دارند، بیماری T.S. نیز وجود دارد که در این بیماران وجود ضایعات قشری مغز است که باعث تشنج و عقب افتادگی روانی می‌شود.

از نظر علائم بالینی با وجود اینکه هاما توم نشانه و یا علائمی ندارد که بتوان آنرا از کارسینوم کلیه تفکیک نمود ولی دو علامت بارز آن درد شدید در ناحیه کلیه و حملات سنکوب می‌باشد که نشان

بزرگ با منشاء غیرمشخص با شکل‌های مختلف و هسته‌های بزرگ می‌باشد.

این تومورها بندرت رشد می‌کنند ولی ممکن است کلسیفیک یا کیستیک شده و در اغلب موارد در قسمت‌های دور از عصب بینائی قرار دارند و بهمین دلیل اختلال دید ایجاد نمی‌کنند.

۴- ریه‌ها (۹) :

در سال ۱۹۵۴ Dawson طی مقاله‌ای مفصل فقط ۹ مورد از اختلال‌های ریوی در مقالات را گزارش داد و خود او نیز ۲ مورد از شکل ریوی بیماری را درین ۷۱ مورد اضافه نمود. امتوجه شد که ابتلاء ریوی عموم‌لادر بیمارانی است که اختلال روانی ندارند. این عقیده بعداً توسط دیگران نیز تأیید شد.

علائم مهم آن نفس تنگی، پنوموتراکس عود‌کننده، گاهی درد، خونریزی یا خلط خونین از ریه، سرفه و خلط است. عکس‌ریه یک‌نمای ریتیکولر بخصوص در قسمت تحتانی ریه‌هارا نشان میدهد که اغلب لانه زینوری توصیف شده است (honeycombing). درین سیتوز-ایکس، سارکوئیدوز، اسکلرودرمی و فیبروز اولیه بینایین را نام برد.

آزمایش میکروسکوپی ممکن است تعداد زیادی کیستهای کوچک با قطر ۱ تا ۸ میلی‌متر را نشان دهد که اکثر آن دارای نمای طبیعی اپی-تلیال و گاهی نیز اپی‌تلیوم مکعبی یا استوانه‌ای می‌باشد. دیواره بعضی از کیستها را بازدهای از سلولهای ماهیچه‌ای صاف تشکیل میدهد. فضاهای آلوئولی ممکن است بوسیله سلولهای مکعبی متابلازیک یا از میکروفازهای هموسیدرین و خیز پرشوند.

میوماتوزهای ریوی و غدد لنفاوی که بوسیله Vadas در سال ۱۹۶۷ گزارش شده است، احتمالاً یک پرولیفراسیون هاما توماتوزی از ماهیچه‌های صاف است که نسبت نزدیکی با بیماری بورنوبیل یا شکل نامشخص آن دارد.

۵- اسکلت (۹) :

الف - جمجمه :

در سال ۱۹۵۴ نشان داده شد که در ۴۰٪ موارد علاوه بر کلسیفیکاسیون داخل جمجمه، ضخیم شدن پوشش داخلی جمجمه (inner table) نیز وجود دارد.

ب - ستون فقرات ولکن :

صفحات اسکلروزه گرد یا بیضی، گاهی شعله‌شمی (Flame-Shape) یا باکناره نامنظم اغلب در پرتوگرافی کمری خاجی دیده می‌شود. این صفحات اسکلروزه در استخوانهای ایلیاک تمایل به لکلایز اسیون مرکزی دارند. تظاهرات رادیولوژیائی از خصوصیات تشخیصی خوب بیماری است. افزایش تراکم استخوانی را بسادگی می‌توان از یافته‌های موجود در متاستازهای استئوپلاستیک، بیماری پاژت،

کلیه نادر است و نادرتر از آن توام شدن آنژیومیولیپوم، کارسینوم کلیه و کلیه پلی کیستیک است که در یک بیمار با T.S. در سال ۱۹۷۹ بوسیله Lynne و همکارانش گزارش شده است.

درمان این بیماران بستگی به تشخیص قبل از عمل دارد. در بیماری که عارض T.S. وجود دارد و دو کلیه او گرفتار است، عمل جراحی نباید انجام شود و عالم بیماری باید بطور محافظه کارانه کنترل گردد. در بیماری که این سندرم را با گرفتاری یک طرفه داشته باشد، باز کردن پهلو و کلیه باید انجام گردد که احتمال کارسینوم کلیه رد شود. در این صورت اگر تشخیص آنژیومیولیپوم داده شد باید عمل را بطور محافظه کارانه ادامه داد و با عمل جراحی را خاتمه داد. در بیماری از نوشه های پزشکی ذکر شده است که از عمل بیوپسی کلیه در این نوع تومورها باید اجتناب نمود چون خطر خونریزی شدید وجود دارد.

در بیمارانی که عالم T.S. را ندارند تشخیص بین هامارتوم و کارسینوم کلیه غالب اوقات مشکل است و بی خطر ترین نوع درمان نفر کتونی را دیدگار میباشد.

هامارتوم کلیه جزو تومورهای خوش خیم است و به سه نوع مختلف تظاهر مینماید:

بطور کلی Hamatoma عبارتست از توده بافتی نامرتب و اضافی ولی غیر نئوپلاستیک که در یک عضو بوجود آمده، ولی نوع بافت با بافتی که عضوراً تشکیل میدهد یکی باشد (مانند زیاد شدن و حجمیم شدن قطعات غضروفی برونشها و یا ازدیاد مجرای صفر اوی).

۱- هامارتوم کلیه در یک طرف و بصورت یک تومور تنها بدون تظاهرات T.S. میباشد. این شکل هامارتوم کلیه بیشتر در زنان و در سنین ۴۰-۶۰ سالگی دیده میشود و کاملاً از نظر شکل ظاهری شبیه آذو کارسینوم کلیه بوده و در بیشتر مواقع بصورت خونریزی دور کلیه تظاهر میکند و بدنبال آن توده ای در پهلو لمس میشود.

۲- توبروس اسکلروزیس: که هامارتومهای دوطرفه کلیه موجود است و جهت تشخیص نوع تومور آزمایش های لازم مانند اورو گرافی و آنژیو گرافی کلیه ها وغیره باید انجام گیرد.

از عالم بارز آن در اورو گرافی وجود مناطق بدون عروق (Lucent area) و کاملاً روشن است و تصویر رادیولوژیکی کلیه ها و سیستم جمع کننده ادراری شبیه کلیه پلی کیستیک است. در آنژیو گرافی آنوریسمهای کوچکی دیده میشود و سیستم عروق کوچک، شکل در بطری باز کن (Cork Screw) را بخود میگیرد که از عالم مشخصه این بیماری در آنژیو گرافی است. درمان در این صورت محافظه کارانه است و بر حسب ناراحتی کلیوی بیمار تصویم مقتصی گرفته میشود.

دهنه خونریزی داخلی است، شوک شدید بوسیله عده ای از مؤلفان ذکر شده است و مانند دیگر تومورهای کلیه ممکن است برای مدت طولانی بدون نشانه وجود داشته باشد، ولی بعلت عروق زیاد خونریزی داخلی و اطراف کلیه و داخل لنگچه بوجود میآید. مشخصات رادیولوژیائی آن بستگی زیادی پنوع بافت غالب تومور دارد و ممکن است کاملاً شبیه کارسینوم کلیه باشد. پرتو نگاری ممکن است یک کلیه بزرگ را نشان دهد. پیلوگرام یک ضایعه را در یک و یا چند کالبیس نشان میدهد. از نظر آنژیو گرافی مشخص کننده این تومور آنوریسم های کوچک سرخر گها بدون ارتباط مستقیم قابل ملاحظه سرخر گ و سیاهه گ میباشد که بندرت در کارسینوم کلیه دیده میشود.

از مشخصات دیگر آن چند کانونی بودن و دوطرفه بودن است که وقتی این ضایعه در یک طرف دیده شد باید کلیه طرف دیگر مورد بررسی قرار گیرد.

اندازه این غده تا نصف کلیه مبررسد و متفاوت است. رنگ آن خاکستری یا خاکستری مایل به زرد بصورت توده های فاقد کپسول و منتشر است که شامل چربی، بافت فیبروز، عضله صاف و عروق است. با وجودیکه از بافت های فوق تشکیل شده یکی از این سوچ ممکن است بیشتر باشد. لوله ها و گلومرولهای کلیه در قسمت خارج توده منتشر ممکن است پیدا شوند. منطقی است معتقد شویم که چربی از بافت شکل نیافته سلولهای مزانشیم و عضلات صاف ریشه جنینی داشته باشد. عروق، سرخر گ و یا سیاهه گ نیستند، با وجودیکه در ظاهر شبیه بدسرخر گ میباشند. عروق هم مانند عضلات صاف از دیسٹنژی موضعی بوجود می آیند. چربی تکامل نیافته، عضلات صاف، فیبر و بلاستها و عروق تازه شکل گرفته نشان دهنده منشاء جنینی این عدد میباشد ولی هر گز تشکیل مجدد و یا متاستاز این عدد بعد از نفر کتونی دیده است. تشخیص را نمیتوان با اطمینان کامل قبل از عمل داد. گاهی درد شدید در ناحیه کلیه همراه با شوک بعلت خونریزی سریع دیده شده و حالت غش و نیف خیف و پائین افتادن فشار خون مشاهده شده است. ادرار خونی اگر وجود داشته باشد شدید است. با وجودیکه در حالت حاد اسپاسم عضلانی زیاد وجود دارد، ممکن است یک توده را لمس کرد. آزمایش ادرار و سیستوسکپی، هماتوری و خونریزی از یک یا دو کلیه را مشخص مینماید.

تشخیص افتراقی از همانژیوم و نئوپلاسم قبل از عمل مشکل است ولی باید مذکور شد که گزارش هایی از توأم شدن هر یک از بیماری های آنژیومیولیپوم، کارسینوم کلیه، کلیه پلی کیستیک در بیمار T.S. وجود دارد که درین آنها آنژیومیولیپومها شایع است و در ۸۰-۹۰ درصد موارد وجود دارد. ولی توأم شدن آنژیومیولیپوم و کارسینوم

وی نشیدم. لیکن آنچه که در این بیمار بخصوص قابل توجه میباشد، وجود تومور کلیوی دو طرفه وی و عوارض ناشی از آنهاست. همانطوریکه در سیر این بیماری شرح داده شد مدتها بیمار مبتلا به هماتوژی های زیاد و حتی حالت شوک ناشی از خونریزی بوده و حتی بهمین دلیل بیمار در مرگ دیگری مورد عمل جراحی قرار گرفته، لیکن تشخیص بیماری در وی بطور یقین داده نشده بود. چون همانطوریکه شرح داده شد حتی تشخیص پاتولوژی این تومورها از آدنوکارسینومای (Adenocarcinoma) کلیه بسیار مشکل است و اغلب باعث اشتباه در تشخیص میشود. با توجه به این مطلب که آدنوکارسینومای کلیوی بطور دو طرفه خیلی نادر است باشد متوجه بود که تشخیص افتراقی هامار تو مای کلیه یا آدنوکارسینوماده شود و در صورتیکه تشخیص هامار تو مای دو طرفه داده شود میباید در فکر فاکوماتوز بخصوص T.S. بود. حتی اگر بیمار بهیچ عنوان مسئله خاص دیگری اعم از پوستی با عصبی بیماری را نداشته باشد.

از طرف دیگر میدانیم که هامار تو مها تومورهای خوش خیم هستند و در مقایسه با آدنوکارسینوما امکان بوجود آوردن متاستاز را ندارند. بهمین دلیل پیش آگاهی آنها بسیار خوب است، البته اگر با عوارض خونریزی شدید همراه نباشند، نباید عمل جراحی و یا دادن اشعه (Irradiation) روی آنها انجام گیرد. لیکن در بیمار مورد بحث بعلت خونریزی شدید و کمخونی زیاد ناشی از آن و همچنین بدلیل انسدادهای ادراری معلول لخته های خونی ما ناچار به نفر کتومنی یکطرفه شدیم و متأسفانه بعلت عدم همکاری بیمار که با میل خود از بیمارستان خارج شد توانستیم سیر بیماری وی را دنبال کنیم.

REFERENCES :

- Smith, D.R. General Urology. 9 th edition 1978. P. 265, 266.
- Campbell's Urology 3 th edition 1979. P. 973-974.
- Brerner and rector : The kidney 1976. P. 1396-1398.
- Harrison, s: Principles of internal Medicine 9 th edition 1980. P. 1355.
- ponsot, G., Lyon, G.: Memoires originaux la sclerose Tuberose de Bourneville. Arch. Franc. Pediat. 34, 922. 1977.
- Charles, M., Lynne., M.D., bakshandeh, K.: Renal angiomyolipoma, polycystic kidney and renal cell carcinoma in patient with tuberous sclerosis. Urology: 14, 1979.
- Manuel, F., Camacho, Jr, Hernan, M. Carrion.: Pathologic vascularity of renal angiomyolipoma cast corison and angiographic study, Urology. 14, 1979.
- Ostor, A. G., Fortune D. W.: Tuberous sclerosis initially seen as hydrops fetalis. Arch, Pathol. Lab Med : 102, 1978.
- Fonteyne, A.l. and Baert, A. L.: Diverse manifestation of tuberous sclerosis. J. Radiol, 59, 383 - 394. 1976.
- Hamburger. Jean, Crouier, j.: Néphrol : 1, 680. 1979.

۳- هامار تو م کلیوی جنبی (Renal fetal hamartoma Mesoblastic nephroma) است که در چند هفته اول عمر نوزاد، بصورت تومور بزرگ شکمی ظاهر میگردد. در بسیاری از موارد با تومورهای دیگر دوران کودکی اشتباه میشود. ولی باید توجه داشت که تومور ویلمز در هنگام تولد و چند هفته اول زندگی بسیار نادر است. از نظر درمان، نفر کتومنی به تنها کافی است. از نظر آسیب شناسی این تومور شامل عضلات صاف و مخطوط غضروف و بافت همبندی میباشد.

ضمناً چند نکته را نیز از نظر ارثی باید در نظر داشت : آیا وجود ضایعه های پوستی تنها در والدین میتواند بصورت بیماری پوستی و عصبی در فرزند ظهر کند؟ جواب این سؤال در مورد آدنوم سباسه مثبت است. در مورد پوست چرم مانند گچ در یک مورد پدری که دارای این ضایعه بوده، سه فرزند T.S. داشته اند ولی جوابی نمیتوان داد و این در مورد افرادی که تنها یک Phacomata شبکیه داشته باشند، نیز صادق است.

به حال تاکنون هیچ خانواده ای که در آن پدر و مادر هر دو طبیعی بوده و لیکن دارای بچه های مبتلا به T.S. باشند گزارش نشده است. بنابر این اگر پدر یا مادر دارای یکی از علائم بیماری باشند، بوجود آوردن بچه با تمام مشخصات بیماری به نسبت ۱/۲ وجود دارد و گرنه این احتمال صفر است.

خلاصه :
نشانه هایی که در بیمار مورد بحث ما در ابظمه با بیماری Bourneville وجود داشته عبارتند از شکل ظاهری بیمار همراه با ضایعات پوستی بیماری بعلاوه عقب افتادگی روانی واضح. متأسفانه بعلت عدم همکاری بیمار، ماموفق به یافتن ضایعه عدسی مسطح (Phacomata) شبکیه