

گزارش يك مورد

Blue Rubber Bleb Naevus Syndrome

نویسندگان: دکتر فخرالزمان پزشک پور^۱، دکتر احمد خسروی^۲، دکتر هما جلیلی^۳

خلاصه

Blue Rubber Bleb Naevus سندرم نادری است که تاکنون فقط ۷۰ مورد از آن گزارش شده شامل ضایعات جلدي گوارشی (تومور آنژیوماتیک)، همراه با کم خونی فقر آهن ناشی از خونریزی مزمن گوارشی می باشد. گاهی سایر نواحی و ارگانها از جمله قلب، ریه و... نیز مبتلا می شوند. این سندرم غالباً بصورت اکتسابی و گاهی بصورت ارثی اتوزومال غالب منتقل می گردد و اکثر موارد علائم در اوائل کودکی ظاهر می شوند.

در این مقاله یک مورد از این سندرم که بر مبنای علائم بالینی و تشخیصی بافتی ضایعه (هیستوپاتولوژی) داده شده ارائه می گردد.

کلید واژه: Blue Rubber Bleb Naevus، همانژیوم جلدي، همانژیوم دستگاه گوارش

مقدمه:

Blue Rubber Bleb Naevus سندرم نادری است که از هنگام توصیف اولیه آن در سال ۱۸۶۰ تاکنون فقط ۷۰ مورد گزارش شده است. علائم این سندرم معمولاً قبل از ۱۰ سالگی ظاهر می شود و تومورهای آنژیوماتیک پوستی - گوارشی همراه با آنمی فقر آهن ناشی از خونریزی گوارشی از تابلوهای بالینی این سندرم است. ضایعات جلدي بصورت ندول نرم، آبی، ارغوانی است که در تمام نواحی بدن ممکن است دیده شوند. ضایعه ای مشابه در دستگاه گوارش بخصوص روده باریک وجود دارد که ممکن است منجر به خونریزی (حاد یا مزمن) از دستگاه گوارش شود. ضایعه عروقی مشخص این

سندرم مالفورماسیون وریدی، و همانژیوم کاورنو می باشد. در این مقاله یک مورد جالب از این سندرم پس از تشخیص قطعی (بالینی و هیستوپاتولوژی) در بیمار مراجعه کننده به کلینیک پوست مرکز پزشکی قائم (عج) مشهد را گزارش می کنیم.

معرفی بیمار آقای رضا - ر

بیمار پسر ۱۶ ساله اهل روستای بزنگان اطراف مشهد می باشد. پدر بیمار ۶۰ ساله و مادر وی ۵۵ ساله هر دو سالم می باشند و هیچ نوع ارتباط فامیلی ندارند. دو برادر دیگر و یک خواهر کوچکتر از بیمار سالم اند. این بیمار لاغر اندام، چهره گندمگون، وزن ۴۵ کیلو، رنگ پریده و کم خون بعلت ندولهای

متعدد سطح پوست مراجعه نمود. سابقه بیماری: کودک از ۶ سالگی دچار حملات کم خونی می شده و به بخش کودکان بیمارستان قائم مراجعه می کرده و درمان می شده است. این بیمار هنگام مراجعه به درمانگاه پوست ۱۵ ساله بود.

طبق اظهار والدین ندولهای متعدد از ۷ سالگی در سطح پوست و مخاط ایجاد شده ولی برای تشخیص و درمان هیچ اقدامی ننموده است.

در معاینه فیزیکی بجز علائم کم خونی که در بیمار مشهود بود، ندول و توده های نرم در نواحی مختلف پوست (صورت، پلک تحتانی،



شکل شماره ۱- ضایعات در صورت بیمار معرفی شده

قدام و خلف تنه و اندام) مشاهده شد (شکل شماره ۱، ۲، ۳).

شروع ضایعات ابتدا از صورت با ابعاد ۱×۱ و بعد اندام بوده است. با افزایش سن بیمار تعداد ندولها و اندازه آن بزرگتر شده است و ضایعات مشابه در سطح زیرین زبان و نیز دستگاه ژنیتال وجود داشت (شکل شماره ۴). ضمناً بیمار از درد در نواحی ضایعات شکایت داشت ولی در لمس حساسیت در ندول دیده نمی شد. روی زانوی راست اسکار بعلت عمل جراحی که چند سال قبل بعلت وجود توده در مفصل زانو ایجاد شده بود دیده می شد ولی اطلاع دقیقی در مورد بافت شناسی توده بدست نیامد.

در ۹ سالگی علائم گوارشی دفع خون از مدفوع، ملنا همراه درد شکم داشته ولی سابقه ای از تهوع، استفراغ، هماتمز و تغییر در اجابت مزاج وجود نداشت.

بیمار جهت بررسی ندولهای پوست و کم خونی بستری گردید و در آزمایشات درخواست شده بجز کاهش Hb و Hct و تغییرات سلولی دال بر آنمی تمام آزمایشات روتین طبیعی گزارش شد. بیمار دچار کم خونی فقر آهن بود که به دنبال بررسی علل کم خونی پس از انجام مشاوره داخلی پیشنهاد سونوگرافی و آندوسکوپی داده شد.

نتیجه سونوگرافی: کلیه ارگان های کبد،

طحال، کیسه صفرا، کلیه طبیعی بود ولی نتیجه آندوسکوپی هماتریوم های متعدد به ابعاد مختلف در آنتر و فوندوس معده و دو هماتریوم در رکتوم دیده شد. سایر قسمت های سیستم گوارشی طبیعی بود و در هیچ کدام از ضایعات علائمی دلیل خونریزی مشاهده نشد.

در همان زمان بیوپسی از ندول پوست انجام شد و تشخیص هماتریوم کاورنو داده شد. نتیجه هماتریوم های متعدد پوست همراه هماتریوم دستگاه گوارش و کم خونی سندرم B.R.B.N.S تأیید گردید و جهت درمان کم خونی بیمار به بخش داخلی منتقل گردید. در مورد هماتریوم های پوست به بیمار پیشنهاد لیزر تراپی داده شد که موافقت نمود.

بحث:

این سندرم نادر که شامل ضایعات پوستی (۱) و گوارشی و آنمی فقر آهن می باشد، اغلب موارد بصورت اکتسابی و اسپورادیک (۲) و گاهی بصورت ارثی اتوزومال غالب ایجاد می شود. علائم پوستی ممکن است از بدو تولد وجود داشته باشند ولی در بیشتر موارد در اوایل کودکی ظاهر می شوند و گاهی تا بزرگسالی به تأخیر می افتند.

ضایعات پوستی بصورت ندول های نرم، آبی یا ارغوانی رنگ، کوچک و به اندازه های متفاوت هستند که گاهی تا ۵ cm هم می رسند و در تمام نواحی بدن و حتی مخاط لب دهان و گلانس پنیس وجود دارند. این ضایعات خودبخود دردناک شده و در لمس حساس می باشند.

گاهی روی آنژیوم های کوچک هیپریدروز وجود دارد (۳).

ضایعات مشابه در سیستم گوارشی بخصوص روده بایک وجود دارند. ضایعات عروقی کاراکتریستیک ممکن است در زیر زبان دیده شوند و آنمی حاصله از خونریزی ممکن است شدید باشد. ارتباط بین ضایعات پوستی و گوارشی وجود ندارد.

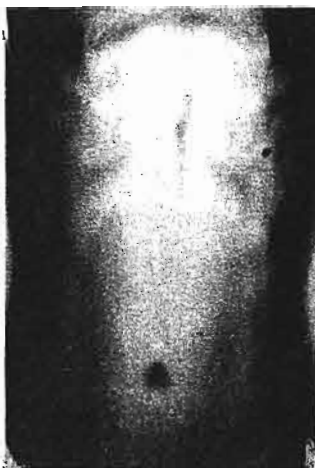
گاهی سایر قسمت ها، نازوفارنکس، ریه ها، قلب، کبد، طحال، مغز، منتر، سیستم ادراری، عضلات و مفاصل هم مبتلا می شوند.

این ضایعات در زندگی بدون تغییر می مانند ولی گاهی پسرفت خودبخودی گزارش شده است (۴). در تشخیص افتراقی این ضایعات خال آنژیوماتوز متعدد، گلوموس تومور، آنژیوکراتوم کورپوریس دیفیوزوم مطرح می شود.

درمان:

در هماتریوم سطحی درمان کمی مشکل است و شامل: ۱- تاتو با پیگمان هم رنگ پوست ۲- لیزر تراپی و لیزر و استفاده از کرم کاورمارک (۵) می باشد.

در هماتریوم بارشد سریع استروئید با دوز بالا در کوتاه مدت با پاسخ دراماتیک ۹۰٪ دیده شد (۶).



شکل شماره ۲- ضایعات در تنه بیمار معرفی شده



شکل شماره ۳ - ضایعات در اندام بیمار معرفی شده

در همانژیوم کاورنو: همه موارد نیاز به درمان ندارد زیرا همانژیوم با افزایش سن تدریجاً کوچک و یا محو می‌گردد اکسیژن جراحی همانژیوم ایزوله پوست سر، پلک، اندام ذکر می‌شود (۷).

در مورد دستگاه گوارش رزکسیون سگمان مبتلا برای بیمارانی که خونریزی عود کننده دارند توصیه می‌شود (۸).

کوآگولاسیون با لیزر از طریق آندوسکوپ خطرناک و مخاطره‌آمیز است، زیرا ضایعات تمام دیواره روده را ممکن است مبتلا کرده باشد (۹).

REFERENCES:

- 1- Atherton. D.J: Textbook of Dermatology naevi and other developmental defect. Andrew. fifth ed London Edinburgh Boston Blackwell Scientific Publications. 1992. Vol. 500-501.
- 2- Pinlong. E. Frydman F: Ann - Otolaryngo - Chir - Cervicofacial. A. A.D. 1994. 111 (4). 228-31.
- 3- Sanches . L. Jorge Bernard ackrman.D Thomas. B:Vascular proliferation of skin and subcutaneous Dermatology in General Medicine Fitzpatrick. Fourth ed. 1996, 1219.
- 4- William - L Wston Alfred, Lane and Thomas.B: Neonatal Dermatology, Dermatology in General Medicine Fitzpatrick Fourth ed. 1996. 2951.
- 5- Buecker JW: Histology portwine staintreat with carbon Dioxide laser A.A.D. 1996 10: 1014.
- 6- Harry-L. Arnol. D: Diseas of the skin. Clinical Dermatology. Andrew. 8 th. W.B saunders company. 1996. 686.
- 7- Bowers. RE: Dermal and subcutaneous tumor. School of medicine .A.A.D 1997 Vo 28: 684.
- 8- Gertou. Ed : The treatment of the hemangioma with special reference to the role steroid therapy. *British Journal*. 1994 183.517.
- 9- Green World, David. A, Brandt, Lawrence J:Vascular abnormalities of the gastrointestinal tract. *Gastrointestinal and Liver disease*. W.B. Sunders company. 1998. Vol 2. Ch 119. 2024-2034.

ABSTRACT

Blue Rubber Bleb Naevus (BRBN)

Dr. Fakh - i - Zaman Pezeshkpoor¹, Ahmad Khostavi², Homa Jalili³

Blue Rubber Bleb Naevus (BRBN) is a Vave Syndrom which only to cases of it has been reported so far BRBN is associated with digestional cutaneous erosionic bleeding resulting Anemia Involvement of other organs such as heart and brount has been reported time to time.

BRBN is usually aquired syndrom. some inherrited cases has been reported. Most of the signs will appear in eary childhood, In this article, We are reporting a case of BRBN which has been diagnosed due to clinical and Histological signs and findings.

Key Words: Blue Rubber Bleb Naevus, Cutaneous hemangioma, GI system hemangioma.

1) *Asisstant Professor of Dermatology, Mashhad Ghaem hospital.*

2) *Asisstant Professor of Dermatology, Mashhad Ghaem hospital.*

3) *Resident of Dermatology, Mashhad Ghaem hospital.*