

گزارش یک مورد PPNET با احتباس ادراری با علت نامشخص

دکتر آریتا فشارکی‌نیا*

دکتر شیوا نظری[▲]

بیمار دختر ۹ ساله‌ای بود که به علت احتباس ادراری با شروع ناگهانی مراجعه کرد. تمام بررسی‌ها برای پیدا کردن علت احتباس ادراری وی بی‌نتیجه بود و در نهایت علل روانی مطرح شد. ۲۰ روز بعد از اولین مراجعه، دچار درد در انگشتان پای راست و اختلال در راه رفتن شد. MRI و سی‌تی‌اسکن مغز طبیعی بودند. در سونوگرافی توده‌ای در لگن مشاهده شد که باعث جابه‌جایی مثانه شده بود. در بیوپسی توده تشخیص PPNET داده شد و بیمار تحت شیمی‌درمانی قرار گرفت.

واژه‌های کلیدی: توده لگنی؛ احتباس ادراری؛ تومورهای نورواکتودرمال اولیه محیطی؛ PPNET.

* - فوق تخصص نفرولوژی اطفال، استادیار دانشگاه علوم پزشکی بیرجند

▲ - فوق تخصص هماتولوژی اطفال، استادیار دانشگاه شهید بهشتی

مقدمه

PPNET زیر گروهی از تومورهای ESFT با دیفرانسیاسیون عصبی می‌باشند که با منشأ Neural crest از سلول‌های نورو اپی‌تلیوما در هر قسمتی از بدن می‌توانند ایجاد تومور بکنند (۱). ترانس لوکاسیون کروموزوم ۲۲ برای آن خیلی اختصاصی است (۲). علائم به محل درگیری تومور بستگی دارد ولی شایع‌ترین علامت درد (۹۲ درصد) است و فقط در موارد محدودی علائم اولیه خود را به صورت توده‌ای قابل لمس نشان می‌دهند (۳). تومور نوروبلاستوم و رابدومیوسارکوم هم می‌توانند علائم تومور را تقلید کنند (۴). همراهی با هیپوسپادیازیز، دوپلیکاسیون مجاری جمع‌کننده ادراری، سندرم داون و رتینوبلاستوما هم گزارش شده است.

معرفی بیمار

بیمار دختر نه‌ساله‌ای بود که به دلیل عدم توانایی در ادرار کردن مراجعه کرد. ناراحتی وی از دو روز قبل از مراجعه به صورت ناگهانی شروع شده بود. وی احساس ادرار کردن را داشت اما موفق به انجام آن نمی‌شد. یک ماه قبل از مراجعه وی از کمردردهای شدید شبانگاهی، یبوست شدید و دفع خود به خودی مدفوع در حد کثیف کردن لباس‌های زیر شکایت داشت. بیمار فرزند اول خانواده بود و سابقه بیماری خاصی در خانواده وجود نداشت. در بدو مراجعه تنها مسأله غیرطبیعی در معاینه، مثانه‌ای بود که تا حد ناف متسع بود. توشه رکتال و معاینه عصبی نرمال بود.

در آن زمان با تشخیص احتمالی عفونت ادراری، درمان آنتی‌بیوتیکی شروع و سونداژ ثابت ادراری برای وی گذاشته شد. در بررسی‌های انجام شده در بدو مراجعه شمارش گلبول‌های خونی، سرعت رسوب گلبول‌های قرمز، آزمایش ساده و کشت ادرار طبیعی بودند. در سونوگرافی فقط افزایش ضخامت مثانه دیده شد، در سیستوگرافی مثانه حجیم و متسع با جدار تراکولار و نیز باقیمانده ادراری بعد از تخلیه مثانه گزارش شد.

DMSA - SCAN انجام شده کاملاً طبیعی بود. با خارج شدن سوند ادراری، بیمار مطلقاً قادر به تخلیه مثانه نبود و دچار احتباس ادراری می‌شد به طوری که در تمام مدت بستری مجبور به استفاده از سوند ادراری به صورت ثابت شد. به علت یبوست شدید، انماهای مکرر، روغن پارافین و لاکتولوز خوراکی برای وی شروع شد. چون بیمار مضطرب به نظر می‌رسید با نظر روانپزشک، آمی‌تریپتیلین برای وی شروع شد و این احتمال مطرح شد که شاید احتباس ادراری وی علت روانی داشته باشد. قرار بود برای بیمار بررسی‌های اورودینامیک، نوار مغزی و الکترومیولوگرافی انجام شود که وی با رضایت شخصی والدین بیمارستان را ترک و به مرکز درمانی دیگری مراجعه کرد. در آن مرکز سیستوسکوپی برای وی انجام شد که طبیعی گزارش شد.

در نهایت بیمار با یک سوند ادراری ثابت و بدون هیچ تشخیص مشخصی به خانه برگشت. ۲۰ روز بعد از شروع اولین علائم، بیمار دچار درد در انگشتان پای راست شد که با درد در هنگام راه رفتن نیز همراه بود. در این زمان معاینه عصبی کاهش قدرت عضلانی در حد ۳/۵ را در پای راست نشان داد. MRI, CT-SCAN مغز برای بیمار انجام شد که نرمال بود. در سونوگرافی مجدد شکم هیدرونفروز متوسط کلیه چپ، افزایش ضخامت جدار مثانه و نیز توده‌ای غیرهموزن که باعث جا به جایی مثانه شده بود گزارش شد. سی‌تی‌اسکن شکم تغییرات شدید تومورال در fosa Posterior و همراهی با نقاط نکروزه را نشان داد که باعث جابه جایی مثانه شده بود. بیمار به طور اورژانس جراحی شد و در جواب پاتولوژی Small round cell

tumor مطرح شد. در بررسی‌های انجام شده Veminitin, MIC2 مثبت بود و بیمار با تشخیص PPNET تحت شیمی‌درمانی قرار گرفت.

بحث

بیمار ما ابتدا فقط با شکایت احتباس ادراری آن هم به طور ناگهانی مراجعه کرد و چون سابقه کثیف کردن لباس زیر خود را با مدفوع از دو سال قبل می‌داد و کمردردهای وی هم قبل از مراجعه بهبود پیدا کرده بود، تمام بررسی‌ها در جهت توجیه علت احتباس ادراری وی انجام شد. احتباس ادراری یک مشکل ناشایع در اطفال است و نیاز به بررسی فوری برای رد آنومالی‌های مادرزادی، مثانه نوروزنیک، تومور، سنگ و عفونت ادراری دارد (۵). تشخیص اولیه، عفونت ادراری بود که می‌تواند به طور ناگهانی سبب احتباس ادراری شود اما کشت منفی ادرار آن را رد کرد.

با توجه به باقیمانده ادراری و افزایش ضخامت جدار مثانه تشخیص مثانه نوروزنیک مطرح شد که شروع ناگهانی آن در این سن جای سؤال دارد به خصوص که معاینات عصبی بیمار طبیعی بود، VCUG واقعاً تیپیک مثانه نوروزنیک نبود. DMSA-SCAN طبیعی بود و اگر واقعاً از قبل مثانه نوروزنیک وجود داشت، سبب آسیب شدید به کلیه می‌شد. با توجه به نداشتن تشخیص مشخص و نیز وجود زمینه اضطراب در بیمار، مشکلات روانی برای وی مطرح شد اما درمان آزمایشی این مشکلات نیز نتیجه‌ای در بهبودی وضع بیمار نداشت. زمانی که بیمار به علت درد در پای راست و اختلال در راه رفتن مراجعه کرد به علت نرمال بوده CT، MRI مغزی، لگن و شکم وی بیشتر مورد توجه قرار گرفت و نیز چون این بار در توشه رکتال وی توده‌ای به دست خورد، سونوگرافی و CT شکم و لگن انجام شد که در آنها وجود توده‌ای مطرح شد که با بیوپسی آن تشخیص بیماری داده شد.

در PPNET پاراسمپاتیک مثانه درگیر می‌شود و از آنجا که عصب‌دهی فوندوس، گردن مثانه و مجرای خلفی از سیستم پاراسمپاتیک است و ترشح استیل کولین سبب شل شدن این نواحی و دفع ادرار می‌شود پس عدم ترشح استیل کولین سبب احتباس ادراری می‌شود اما واقعاً تا وجود توده مشخص نشده بود از روی سایر بررسی‌های دستگاه ادراری نتوانستیم به این مشکل پی ببریم. اگر این بیمار دچار درد پای راست نشده بود تا چه مدت باید با یک سوند ثابت ادراری بدون هیچ تشخیص مشخصی خانه‌نشین می‌شد؟ آیا نباید قبول کرد که درد در بچه‌ها یک کلید تشخیصی بسیار مهم برای پی بردن به بدخیمی‌ها است و نباید با آن ساده برخورد کرد؟

Abstract

A Case Report of PPNET with Idiopathic Urinary Retention

A nine years old girl was admitted to the hospital because of the urinary retention and inability to control her unination . Many investigations were done for finding the causes of the urinary retention with no result . Therefore psychologic etiology was suggested for her . Twenty days after her first admission , she started suffering from the pain in the right leg and difficulty to walk . MRI and CT - scan of brain was normal . In the sonography a mass was found in the pelvis that was pressing the bladder . In mass biopsy , PPNET was diagnosed and chemotherapy was started for the patient .

Key Words: *Pelvic Mass ; Urinary ; Retention ; Neuroectodermal Tumors ; PPNET .*

منابع

1. Lowlor ER, Mathers JA. "Peripheral primitive neuroectodermal tumors in adults, documentation by molecular analysis". J. Clin. Oncol., 1998, 16(3): 1150-7.
2. Monoforte H, Loper T, "Documentation of EWS gene rearrangements by fluorescence in situ hybridization in frozen sections of Ewing sarcoma peripheral primitive neuroectodermal tumor". AM. J. Surg. Pathol. 1999 Mar, 23 (3): 309 - 315.
3. Philip A. Pizzo, David G Poplack, "Principles and practice of pediatric oncology", 1997, 840-841.
4. Kushner BH, Laquaglia MP, "Clinically critical impact of molecular genetic studies in Pediatric solid tumors", Med - pediater - oncology, 1999 DEC. 33(6): 530-535.
5. Barratt T. Avner D, Clinical evaluation. Pediatric Nephrology, USA, 4th Edition, 1999: 319-320.