

بروز تری لترال رتینوبلاستوما با درگیری سوپراسلار: یک گزارش موردی

دکتر منوچهر مولایی^۱، دکتر آرش پولادی^۲

۱- متخصص رادیولوژی و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی کردستان، (مؤلف مسئول) mmolaey@yahoo.com

۲- پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، دانشکده بهداشت، مرکز مطالعات و توسعه آموزش پزشکی

چکیده

زمینه و هدف: رتینوبلاستوما سه طرفه یا (Trilateral Retinoblastoma (TRB)، سندرمی بسیار نادر ولی کاملاً تعریف شده می باشد که دارای منشأ ژنتیکی بوده و جنبه وراثتی دارد. این سندرم شامل تومورهایی است که اغلب چند سال بعد از درمان موفق رتینوبلاستوما چشمی و بدون هیچگونه شواهدی از تهاجم موضعی مستقیم و متاستاز دوردست، در نواحی پینه آل، پاراسلارو سوپراسلار بروز می کند. اولین مورد آن در سال ۱۹۷۱ گزارش شد و تاکنون کمتر از ۵۰ مورد TRB با درگیری سوپراسلار در منابع مختلف گزارش شده اند.

معرفی بیمار: بیمار مورد بررسی در گزارش حاضر یک مورد TRB با درگیری سوپراسلار بود. بیمار دختر بچه ای ۲ ساله بود که با علائم استفراغ، تورم و قرمزی چشم چپ با روندی رو به رشد از ۱۵ روز قبل و لکوکوریا و پروپتوز و بیرون زدگی چشم همراه با آبریزش چشم از ۱ هفته قبل از بستری، مراجعه نموده بود. وی دارای مشکلاتی چون نابینایی و ناشنوایی نیز بود.

نتیجه گیری: تشخیص این سندرم با توجه به اختصاصی بودن علایم رادیولوژیک و محدود بودن تشخیصهای افتراقی خصوصاً در حضور کلسیفیکاسیون موضعی بدون پاتولوژی نیز مقدور است و در زمانی که این سندرم کشنده تشخیص آن با CT-Scan مقدور گردد، به معنی پروگنوز بد بیماری بوده که میزان بقاء فرد را تا حدود کمتر از ۱۲ ماه کاهش می دهد. بدلیل پروگنوز بد این بیماران، اقدامات تشخیصی مناسب و معاینه نوزادان در بدو تولد از نظر Red Reflex و فوندوسکوپ (در موارد مشکوک) لازم به نظر می رسد. از طرفی نیز با توجه به وراثتی بودن این بیماری ژنتیکی، انجام غربالگری مناسب و مشاوره ژنتیکی در چنین خانواده هایی ضروری می باشد.

کلید واژه ها: رتین، سلاتورسیکا، نئوپلاسم، رتینوبلاستوما سه طرفه

وصول مقاله: ۸۵/۶/۹ اصلاح نهایی: ۸۵/۷/۹ پذیرش مقاله: ۸۵/۷/۱۵

مقدمه

۲۰۰ مورد جدید در ایالات متحده آمریکا بروز می کند (۲). و در ۲۵٪ تا ۴۰٪ موارد به صورت درگیری در هر دو چشم است (Bilateral Retinoblastoma) (۳) از میان مواردی که درگیری دو طرفه دارند، حدود ۳-۵٪ از کودکان دارای سابقه فامیلی مثبت، به بیماری رتینوبلاستوما تری لترال یا TRB منجر می شوند (۱). Trilateral Retinoblastoma سندرومی است که در آن

رتینوبلاستوما (RB) Retinoblastoma نوعی مالیگنانتی داخل چشمی است که بیشتر در اطفال بروز می کند و دارای منشأ ژنتیکی بوده و جنبه وراثتی دارد وراثت آن نیز از نظر بروز کامل بیماری به حالت مغلوب می باشد (۱).

میزان بروز این تومور بین ۱ در ۱۵ هزار، تا ۱ مورد در ۳۰ هزار تولد زنده است و سالانه تعدادی در حدود