Journal of
Babol University of Medical Sciences
مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بابل
e-ISSN: 2251-7170 p-ISSN: 1561-4107

Piriform Sinus Neurofibroma in a Patient with Neurofibromatosis Type 1: A Case Report

S. Mirfendereski (MD)[1], S. Shahhosseini (MD)[2], S. Rezaei (MD)[3], M. Soltan (MD)*[4]

1.Department of Radiology, School of Medicine, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, I.R.Iran.

2.Department of Anesthesiology, School of Medicine, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, I.R.Iran.

3.Imam Hossein Hospital, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, I.R.Iran.

4.Department of Pathology, School of Medicine, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, I.R.Iran.

*Corresponding Author: M. Soltan (MD)

Address: Department of Pathology, School of Medicine, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, I.R.Iran.

Tel: +98 (81) 31310835. **E-mail:** maryam.soltan1367@gmail.com

Article Type

Case Report

Received:
Apr 10th 2024
Revised:
Jun 9th 2024
Accepted:
Jul 13rd 2024

ABSTRACT

Background and Objective: Neurofibromatosis is a medical disorder associated with nerve and skin tumors. These tumors can affect the brain, spinal cord and peripheral nerves. The present study was conducted to introduce a rare case of piriform sinus neurofibroma in a patient with neurofibromatosis type 1.

Case Report: The patient is an 11-year-old boy who had a history of surgery for neurofibroma on the right side of the neck and was referred for mass removal surgery due to a palpable mass on the left side of the neck, with no other specific symptoms. During the preparation for the surgery, the anesthesiologist noticed a mass in the larynx area, which led to surgery cancellation and the MRI images were reviewed again. After two weeks, the patient returned to the hospital to have the laryngeal mass removed. During laryngoscopy, the surgeon identified and removed a submucosal mass in the larynx area. After examination of the lesion by a pathologist, asymptomatic neurofibroma was diagnosed. The primary treatment for this patient included surgery to remove the neurofibromatosis-associated tumors. The result of the treatment was successful, and a one-year follow-up treatment was carried out, which included post-surgery care, periodical imaging, evaluation of the nervous system and examination of other symptoms of neurofibromatosis along with close monitoring.

Conclusion: Based on the results of this study, the identification of neurofibromatosis-associated masses in uncommon places such as the larynx requires precision in imaging and surgical evaluations.

Keywords: *Neurofibroma, Piriform Sinus, Case Report, Genetic Disorders.*

Cite this article: Mirfendereski S, Shahhosseini S, Rezaei S, Soltan M. Piriform Sinus Neurofibroma in a Patient with Neurofibromatosis Type 1: A Case Report. *Journal of Babol University of Medical Sciences*. 2025; 27: e7.

[DOI: 10.22088/jbums.27.1.7]

Copyright © 2024 Babol University of Medical Sciences. Published by Babol University of Medical Sciences. This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International license (https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/). Noncommercial uses of the work are permitted, provided the original work is properly cited.

Journal of
Babol University of Medical Sciences
مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بابل
e-ISSN: 2251-7170 p-ISSN: 1561-4107

گزارش یک مورد نوروفیبروم سینوس پیریفورم در بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک

سام میرفندرسکی (MD)[۱]، صدیقه شاه حسینی (MD)[۲]، سمیرا رضایی (MD)[۳]، مریم سلطان (MD)[۴*]

۱. گروه رادیولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران
۲. گروه بیهوشی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران
۳. بیمارستان امام حسین (ع)، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران
۴. گروه آسیب شناسی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران

نوع مقاله
گزارش مورد

دریافت:
۱۴۰۳/۱/۲۲
اصلاح:
۱۴۰۳/۳/۲۰
پذیرش:
۱۴۰۳/۴/۲۳

چکیده

سابقه و هدف: نوروفیبروماتوز یک اختلال پزشکی است که با تومورهای عصبی و پوستی همراه است. این تومورها می‌توانند مغز، نخاع و اعصاب محیطی را تحت تأثیر قرار دهند. هدف از این گزارش، معرفی یک مورد نادر نوروفیبروم سینوس پیریفورم در بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع ۱ است.

گزارش مورد: بیمار پسر ۱۱ ساله‌ای است که سابقه عمل جراحی نوروفیبروم سمت راست گردن داشت و به دلیل لمس توده‌ای در سمت چپ گردن جهت خروج توده مراجعه کرده بود و هیچ گونه علامت خاص دیگری نداشت. در حین آماده سازی برای جراحی، متخصص بیهوشی متوجه توده‌ای در ناحیه لارنکس شد که منجر به لغو عمل جراحی شد و تصاویر MRI مورد بازبینی قرار گرفت. پس از دو هفته، بیمار دوباره جهت برداشتن توده حنجره به بیمارستان مراجعه کرد. در طول لارنگوسکوپی، جراح توده‌ای زیرمخاطی در ناحیه لارنکس شناسایی و خارج نمود. پس از بررسی ضایعه توسط پاتولوژیست، نوروفیبروم بدون علامت تشخیص داده شد. درمان اصلی این بیمار شامل جراحی برای برداشتن توده‌های نوروفیبروماتوز بود. نتیجه درمان موفقیت‌آمیز بود و پیگیری درمانی یک ساله شامل مراقبت پس از جراحی، تصویربرداری دوره‌ای، ارزیابی سیستم عصبی و بررسی سایر علائم نوروفیبروماتوز به همراه نظارت دقیق انجام شد.

نتیجه‌گیری: بر اساس نتایج این مطالعه، شناسایی توده‌های مرتبط با نوروفیبروماتوز در مکان‌های غیر معمول مانند لارنکس، نیاز به دقت در ارزیابی‌های تصویربرداری و جراحی دارد.

واژه‌های کلیدی: نوروفیبروم، سینوس پیریفورم، گزارش مورد، اختلالات ژنتیکی.

استناد: سام میرفندرسکی، صدیقه شاه حسینی، سمیرا رضایی، مریم سلطان. گزارش یک مورد نوروفیبروم سینوس پیریفورم در بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع یک. مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بابل. ۱۴۰۴؛ ۲۷: e۷.

* مسئول مقاله: دکتر مریم سلطان
آدرس: اصفهان، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، دانشکده پزشکی، گروه آسیب شناسی. تلفن: ۰۸۱-۳۱۳۱۰۸۳۵
رایانامه: maryam.soltan1367@gmail.com

[DOI: 10.22088/jbums.27.1.7]

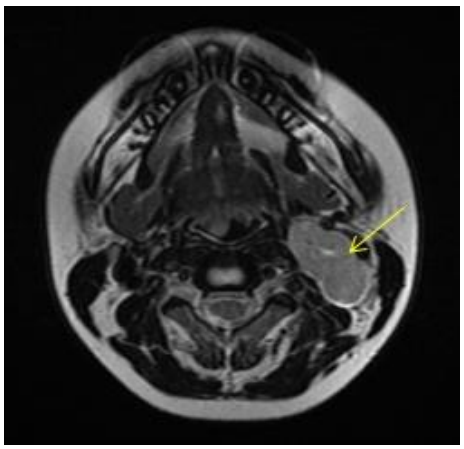
مقدمه

بیماری نوروفیبروماتوز یک بیماری ژنتیکی با تظاهرات عصبی پوستی می‌باشد که می‌تواند منجر به تومورهای عصبی در مغز، نخاع و اعصاب محیطی شود. تومورهای اعصاب محیطی، معمولاً خوش‌خیم می‌باشد، با این حال احتمال تبدیل شدن به تومور بدخیم نیز وجود دارد (۱). این تومور اساساً از سلول‌های شوان تشکیل شده است که از یک عصب محیطی به وجود می‌آیند و معمولاً پوست یا بافت زیر جلدی را تحت تأثیر قرار می‌دهند (۲). از جمله محل‌هایی که به صورت نادر توسط این بیماری درگیر می‌شود حنجره می‌باشد که شایع‌ترین علامت تظاهر کننده آن استریدور و شایع‌ترین محل تومور در حنجره چین آری اپی گلوت است (۳). در این راستا، Kasapoglu و همکاران به معرفی گزارش یک مورد پرداختند که یک پسر ۵ ساله از سن یک سالگی دچار گرفتگی صدا و افزایش تدریجی تنگی نفس و خروپف در هنگام خواب بود. در هنگام شروع معاینه فیزیکی، او صدای خشن و استریدور داشت، توموگرافی کامپیوتری گردن یک ضایعه کیستیک ۳×۲ سانتی‌متری را در قسمت خلفی سینوس پیریفورم، در سطوح گلوت و سوپراگلوت نشان داد (۴). Varela-Goodall و همکاران نیز به معرفی یک پسر ۳ ماهه با سابقه پزشکی نارس و رفلاکس معده به مری پرداختند که استریدور دمی مداوم، از یک ماهگی وجود داشت و پس از گریه تشدید می‌شد (۵). Chinn و همکاران نیز به معرفی یک پسر ۸ ساله مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع ۱ پرداختند که هیچ سابقه‌ای از اختلال راه هوایی نداشت و بدون تنگی نفس، دیسفاژی یا دیسفونی بدون علامت بود. لارنگوسکوپی یک توده زیر مخاطی را نشان داد که در مرکز چین آری اپی گلوت چپ تا پایین بطن حنجره و دیواره داخلی سینوس پیریفورم امتداد داشت (۳). بنابراین، انجام مطالعه نوروفیبروم سینوس پیریفورم در بیماران مبتلا به بیماری نوروفیبروماتوز از اهمیت بالایی برخوردار است زیرا این بیماری می‌تواند به شکل‌گیری تومورهای عصبی در مناطق نادری از بدن منجر شود که امکانات درمانی و مدیریتی خاصی می‌طلبد. مطالعه این گونه تومورها می‌تواند به بهبود تشخیص، برنامه‌ریزی درمانی دقیق‌تر و پیش بینی بهتر نتایج کمک کند، همچنین می‌تواند به پیشرفت در درک مکانیسم‌های زیرین این بیماری و توسعه راهکارهای جدید درمانی منجر شود. هدف از این گزارش، معرفی یک مورد نادر نوروفیبروم سینوس پیریفورم در بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع ۱ است.

گزارش مورد

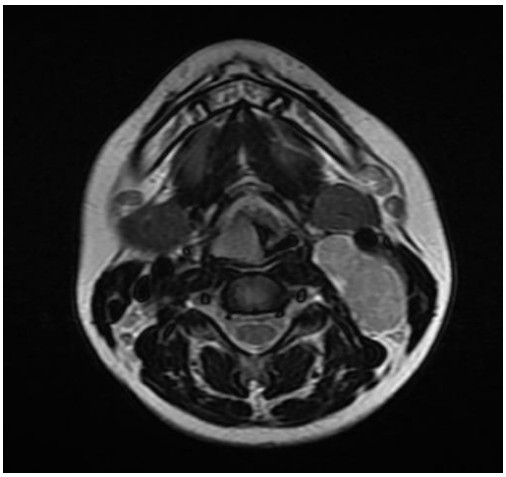
این مطالعه در کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی اصفهان با کد IR.ARI.MUI.REC.1403.036 تایید شده است. بیمار پسر ۱۱ ساله‌ای است که سابقه عمل جراحی نوروفیبروم در سمت راست گردن را داشت. وی به دلیل لمس توده‌ای در سمت چپ گردن جهت خروج توده مراجعه کرده بود و در زمان مراجعه هیچ گونه علامت خاص دیگری نداشت. پس از انجام سونوگرافی و MRI، به بیمارستان امام حسین اصفهان جهت خروج توده مراجعه کرده بود (شکل ۱).

در حین انجام انتوباسیون متخصص بیهوشی متوجه توده‌ای در ناحیه لارنکس شده و به همین دلیل عمل جراحی کنسل شده و تصاویر MRI که در مرکز دیگری گرفته شده بود جهت بازبینی فرستاده شد. در بررسی مجدد تصاویر MRI توده‌ای در ناحیه سینوس پیریفورم راست با درگیری چین آری اپیگلوتیک رویت گردید که باعث انسداد نسبی راه هوایی شده بود (شکل ۲).



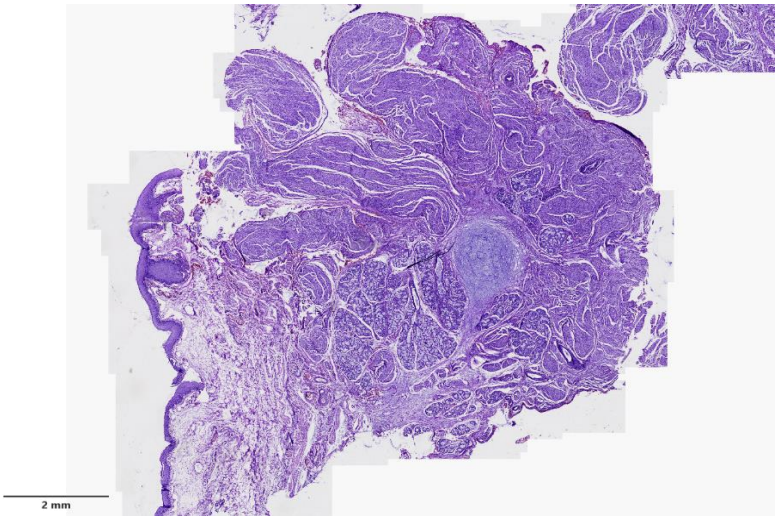
شکل ۱. مقطع T2 آگزیال یک ضایعه هایپرسیگنال در سمت چپ گردن

[DOI: 10.22088/jbums.27.1.7]



شکل ۲. مقطع T2 آگزیال تصویر یک ضایعه در سمت راست لارنکس در ناحیه سینوس پیریفورم

پس از دو هفته بیمار مجدداً جهت انجام جراحی توده حنجره به بیمارستان مراجعه کرد. در حین انجام لارنگوسکوپی دشوار، جراح متوجه توده زیرمخاطی ناحیه لارنکس گردید و آن را خارج نمود. در نهایت پاتولوژیست پس از بررسی ضایعه تشخیص نوروفیبروم را برای بیمار مطرح نمود (شکل ۳).



شکل ۳. جزایر نئوپلاستیک سلول‌های دوکی در ناحیه مخاط و زیرمخاط فارنکس در بزرگنمایی ۲۰×

بیمار به مدت یک سال به طور منظم تحت معاینات فیزیکی و تصویربرداری بود، وضعیت سیستم‌های عصبی و تنفسی بیمار برای اطمینان از عدم تاثیر تومور بر عملکرد آن‌ها بررسی می‌شد و در پیگیری یک ساله شواهدی از عود نبود.

بحث و نتیجه گیری

یافته‌های این مطالعه نشان دادند که نوروفیبروم در ناحیه سینوس پیریفورم بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز می‌تواند به صورت توده‌ای ظاهر شود که علائم انسدادی در راه هوایی ایجاد کند. این توده‌ها ممکن است در تصویربرداری‌های اولیه شناسایی نشوند و نیاز به دقت ویژه در ارزیابی‌های تصویربرداری مانند MRI و توجه به علائم بالینی بیمار دارند. پیگیری نوروفیبروم سینوس پیریفورم در بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز نیازمند دقت ویژه در تصویربرداری و ارزیابی‌های جراحی است تا بتوان عوارض احتمالی و انسدادهای راه هوایی را به موقع شناسایی و درمان کرد.

[DOI: 10.22088/jbums.27.1.7]

Mahdoufi و همکاران دختر ۴ ساله‌ای را با علائم انسدادی تنفسی گزارش کردند که سابقه استریدور حنجره از بدو تولد داشت که در حین فعالیت بدنی و جیغ شدیدتر می‌شد و همراه با تنگی نفس پیشرونده و خروپف شبانه بود. در معاینه ایشان، لارنگوسکوپی توده‌ای را نشان داد که به طور کامل دهلیز حنجره را مسدود کرده بود. معاینه پاتولوژیک بافت برداشته شده، نوروفیبروم پلکسی فرم را پس از بررسی ایمونوهیستوشیمی نشان داد. بیمار به طور منظم پیگیری شد و بدون علائم باقی ماند (۶). تفاوت مورد گزارش شده مطالعه ایشان با مطالعه حاضر در این بود که در مطالعه حاضر بیمار هیچ گونه علامت تشخیصی خاص را در معاینه یا در هیستوری گزارش نمی‌کرد. Voss-Hoynes و همکاران نیز در مطالعه خود به صورت تصادفی متوجه نوروفیبروم پلکسی فرم رتروفارنژیال منحصر به فرد، بزرگ در یک آقای ۱۷ ساله شدند. ایشان بیان می‌دارند که گزارش ما به طور همزمان تنوع ذاتی نوروفیبروم نوع یک را برجسته می‌کند و نشان می‌دهد که تصویربرداری ممکن است در بیماران با سابقه خانوادگی نوروفیبروم نوع یک در بستگان درجه دو که بدون علامت هستند، بسیار مهم باشد (۷). یافته‌های مطالعه ایشان تایید کننده یافته‌های مطالعه حاضر است و نشان می‌دهد گاهی بیماران نوروفیبروم نوع یک می‌توانند بدون علامت خاص در هنگام انجام سایر پروسیجرهای پزشکی به طور اتفاقی تشخیص داده شوند.

Chinn و همکاران نیز به معرفی یک پسر ۸ ساله مبتلا به نوروفیبروماتوز نوع ۱ پرداختند که برای ارزیابی یک توده سوپراگلوت شناسایی شده در طول لوله گذاری برای عمل جراحی غیر مرتبط با این بیماری مورد بررسی قرار گرفته بود. او هیچ سابقه‌ای از اختلال راه هوایی نداشت و بدون تنگی نفس، دیسفاژی و بدون علامت بود. معاینه فیزیکی هیچ استریدور، پسرفت یا گرفتگی صدا را نشان نداد. لارنگوسکوپی یک توده زیر مخاطی را نشان داد که در مرکز چین آری اپی گلوت چپ تا پایین بطن حنجره و دیواره داخلی سینوس پیریفورم امتداد داشت (۳). این یافته نیز از لحاظ بدون علامت بودن نوروفیبروماتوز نوع ۱ تایید کننده یافته‌های مطالعه حاضر است. Mohd Ramli و همکاران یک دختر دو ساله را گزارش کردند که با بدتر شدن استریدور از بدو تولد و بعداً تورم فزآینده گردن چپ در سن ۱۰ ماهگی مراجعه کرده بود. در پیگیری، سونوگرافی و تصویربرداری رزونانس مغناطیسی (MRI) یک توده جامد لوبوله‌دار را در فضای عمقی چپ گردن نشان داد که تا خط وسط کشیده شده و با درگیری ناحیه سوپراگلوت روی راه هوایی تأثیر می‌گذاشت (۸).

Naik و همکاران در مطالعه خود یک مورد ۵۹ ساله که به مدت ۵ سال با گرفتگی صدا پیشرونده مراجعه کرده بود را گزارش کردند که در معاینه یک توده کروی زیر مخاطی صاف را در ناحیه گلوت و سوپراگلوت در سمت چپ نشان داد. هیستوپاتولوژی نوروفیبروم را نشان داد. پس از تایید یافته‌ها در سی تی اسکن با کنتراست، از روش تیروتومی جانبی برای برداشتن تومور به طور کلی استفاده شد. نویسندگان بیان نمودند که روش تیروتومی جانبی روش ایده آل برای حذف توده و بالابردن کیفیت صداست (۹). Skalias و همکاران یک مورد خانم ۶۱ ساله با نوروفیبروم سینونازال را گزارش کردند. بیمار با توجه به یافته های توموگرافی کامپیوتری یک ضایعه تهاجمی بزرگ با منشاء از سینوس چپ با گسترش به ساختارهای مجاور داشت. بیمار تحت رزکسیون آندوسکوپی تومور قرار گرفت. نویسندگان اظهار داشتند که به نظر می‌رسد برداشتن توده با جراحی باز یا آندوسکوپی نتایج رضایت بخشی ارائه می‌دهد (۱۰).

این گزارش، نشان دهنده اهمیت دقت در ارزیابی‌های تصویربرداری و توجه به علائم بالینی بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز است. در نتیجه، مدیریت بیماران مبتلا به نوروفیبروماتوز که توده‌های غیرمعمول در نواحی پیچیده مانند سینوس پیریفورم دارند، نیازمند همکاری چندرشته‌ای بین جراحان، رادیولوژیست‌ها و متخصصین بیهوشی است. پیگیری منظم پس از جراحی و استفاده از روش‌های تصویربرداری دقیق برای ارزیابی تغییرات توده‌ها و جلوگیری از انسدادهای راه هوایی ضروری است. این رویکرد می‌تواند به بهبود نتایج درمانی و کیفیت زندگی بیماران کمک کند.

حمایت مالی: هزینه‌های این مقاله به صورت شخصی تامین شده است.

تضاد منافع: نویسندگان هرگونه تضاد منافعی را نفی می‌کنند.

تقدیر و تشکر

بدینوسیله از معاونت محترم تحقیقات و فناوری دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، بیمار و خانواده ایشان، تیم عمل جراحی و تمام افرادی که به هر نحو در انجام مطالعه همکاری داشتند، قدردانی می‌گردد.

[DOI: 10.22088/jbums.27.1.7]

References

1.Barkovich AJ, Koch BL, Moore KR. Diagnostic imaging: pediatric neuroradiology, 2nd ed. Elsevier; 2015. p.35.
2.Sakaguchi Y, Ikeda O, Ohgaki K, Oki E, Chinen Y, Sakamoto Y, et al. Totally Laparoscopic Gastrectomy for Gastric Cancer Associated with Recklinghausen's Disease. Diagn Ther Endosc. 2010;2010:682401.
3.Chinn SB, Collar RM, McHugh JB, Hogikyan ND, Thorne MC. Pediatric laryngeal neurofibroma: case report and review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014;78(1):142-7.
4.Kasapoglu F, Özdemircan T, Erisen L. Laryngeal plexiform neurofibroma in a child. Ear Nose Throat J. 2013;92(6):E31-3.
5.Varela-Goodall N, Acosta MB, Scatolini ML, Cocciaglia A. Pediatric neurofibromatosis of the larynx: report ofatypical location. Arch Argent Pediatr. 2023;121(3):e202202782.
6.Mahdoufi R, Barhmi I, Tazi N, Sami R, Abada R, Roubal M, et al. Plexiform Neurofibroma of the Larynx in Children: About an Unusual Case Report. Arch Otolaryngol Rhinol. 2016;2(1):035-7.
7.Voss-Hoynes HA, Mahfooz N, Ostwani W. A 17-Year-Old Male with Large Retropharyngeal Neurofibroma as the Only Symptom of Neurofibromatosis Type 1 (NF1): A Case Report and Review of Literature. J Pediatr Neurol. 2021;19(01):024-7.
8.Mohd Ramli SS, See GB, Zaki FM, Md Pauzi SH, Bin Amri MF. A Rare Tumor in the Neck of a Child: Plexiform Neurofibroma. Turk Arch Otorhinolaryngol. 2021;59(4):297-301.
9.Naik AD, Lambor D, Shetgaunkar R. Isolated paraglottic neurofibroma; lateral thyrotomy approach: a case report. Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg. 2018;4(4):1104-7.
10.Skalias A, Karamitsou P, Poutoglidis A, Skliris JP, Gougousis S. A Rare Case of a Large Sinonasal Neurofibroma. Cureus. 2022;14(12):e32202.

[DOI: 10.22088/jbums.27.1.7]