● مجلهٔ دانشگاه علوم پزشکی بابل، سال سوم، شمارهٔ ٤ (پی‌درپی ١٢)، صفحه ٥٣ الی ٥٦، پاییز ١٣٨٠

گزارش یک مورد همانژیو پری سایتومای مادرزادی بعنوان توده ناحیه کفل

دکتر یداله زاهدپاشا[1*]، دکتر موسی احمدپور[2]، دکتر عباس هادی پور [3]، دکتر انسیه شفیق [4]

۱- دانشیار گروه اطفال و فوق تخصص نوزادان دانشگاه علوم پزشکی بابل ۲- استادیار گروه اطفال و فوق تخصص نوزادان دانشگاه علوم پزشکی بابل
۳- استادیار و فوق تخصص جراحی اطفال دانشگاه علوم پزشکی بابل ۴- استادیار گروه پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی بابل

سابقه‌و هدف: همانژیوپری سایتوما توموری نادر با منشاء عروقی است، که ۱۰ درصد آن در کودکان دیده می شود. این تومور از پری‌سایت‌های اطراف عروق برمی‌خیزد(۱). .هدف از گزارش این مورد، نادر بودن آن و عدم وجود گزارش این مورد بعنوان توده ناحیه کفل می‌باشد.

گزارش مورد: ر.الف نوزادی رسیده (ترم) و با وزن متناسب با سن حاملگی می‌باشد که با توده‌ای عروقی و اولسراتیو به ابعاد ۲*۳*۲ در انتهای تحتانی ستون فقرات در خط وسط، در ناحیه کفل مراجعه نموده است.توده بطور کامل با جراحی برداشته شد. هیستوپاتولوژی و همچنین رنگ آمیزی ایمونو هیستوشیمی آن همانژیوپری سایتوما، را نشان داد معاینات پیگیرانه تا سن۱۱ ماهگی (هنگام تهیه گزارش) مشکلی که نشانه متاستاز دوردست و یا عود ضایعه در محل باشد را نشان نداد.

نتیجه‌گیری: در تشخیص افتراقی توده‌های خط وسط در ناحیه کفل همانژیوپری سایتوما را نیز باید در نظر داشت.

واژه‌های کلیدی: *همانژیوپری‌سایتوما، نوزاد، تومور، تودهٔ کفل.*

مقدمه

همانژیوپری‌سایتوما Hemangiopericytoma توموری نادر با منشاء پری‌سایت‌های اطراف عروقی می‌باشد(۱). پری‌سایتها در سراسر بدن یافت شده و سلولهائی از منشاء مزانشیم می‌باشند که بدور کاپیلرها و ونولها می‌پیچند. کارکرد واقعی این سلول‌ها مشخص نبوده و با انقباض خود، جریان خون آن ناحیه را تنظیم می‌کنند.۱۰٪ موارد این تومور در کودکان دیده می‌شود (۲و۱) بنحویکه تا سال ۱۹۹۸، ۸۶ مورد از این تومور گزارش شده است(۳). این تومور دارای پتانسیل بدخیمی بوده و نوع شیرخوارگی (Infantile) پیش‌آگهی بهتری از اشکال عود کنندهٔ بالغین دارد(۵و۴). این تومور در محل‌هایی چون شکم(۶)، بافت زیر جلدی اندام‌ها (۳) قفسه صدری (۷)، داخل جمجمه(۸) پانکراس(۶)، زبان و ناحیه زیر زبان (۹)، ستون فقرات پشتی (۱۰) وکلیتوریس (۱۱) گزارش شده است ولی تا حال از بروز آن در ناحیه کفل بعنوان توده کفل (buttock) گزارش نشده است. هدف از گزارش این مورد نادر بودن آن، جایگاه بی‌نظیر آن بعنوان توده کفلی و همچنین مروری بر مقالات و نوشتجات موجود در این زمینه می‌باشد.

گزارش مورد

ر.الف. نوزادی مذکر با وزن ۳۳۵۰ گرم ، قد ۵۰ و دور سر ۳۵ سانتیمتر حاصل حاملگی ترم ، از مادری ۲۰ ساله و شکم اول در ۱۲ روزه‌گی با توده ناحیه کفل بستری گردیده است. مادر در دوران حاملگی مشکل و یا بیماری خاص و یا مصرف دارو را ذکر نمی‌کند. در معاینه فیزیکی نوزادی رسیده ، با قیافه و ظاهر طبیعی، وزن متناسب با سن حاملگی، رنگ طبیعی، سمع قلب و ریتین طبیعی

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.4.11.6]

می‌باشد. در معاینه ستون فقرات توده‌ای قرمز رنگ و زخمی در ناحیه کفل انتهای ستون فقرات به ابعاد ۲×۳×۲ در خط وسط وجود دارد. سطح زخم دارای وژتاسیون و نمای عروقی بوده و ترشح چرکی دارد. سایر معاینات فیزیکی از جمله حس، حرکات و رفلکس‌های وتری عمقی اندام تحتانی و فوقانی طبیعی بوده و علائم فوکال عصبی وجود نداشت. آزمایشات اولیه، فرمول شمارش $WBC = ۱۴/۱۰۰^{mm^3}$ با پلی مرفونوکلئر ۷۵٪، هموگلوبین gr/dl ۱۵/۶ شمارش پلاکت ۵۹۱۰۰۰^{mm^3} ، ESR ساعت اول ۱۰۶، کشت خون و کشت ادرار منفی بوده ولی در کشت ترشحات زخم سوش‌های آنتروباکتر و سودوموناس رشد نمودند که بعد از درمان منفی گردید و ESR نیز به ۳۱ و سپس در پایان درمان به ۴ کاهش یافت. βHCG و آلفاپروتئین سرمی در حدطبیعی بود. رادیوگرافی قفسه صدری طبیعی و رادیوگرافی شکم نیز فاقد یافته مشخص از جمله کلسیفیکاسیون و دانسیتی استخوان در ضایعه بود. قند، کلسیم، فسفر و کارکرد کلیه نرمال بودند.

بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفته و توده بطور کامل برداشته و خارج گردید. تشخیص هیستوپاتولوژیک تومور همانژیوپری سایتوما بود که برای تائید تشخیص، مطالعه ایمونوهیستوشیمی بر روی بلوک پارافینی نمونه انجام شد. واکنش ایمونوهیستوشیمی آن از نظر Vimentin, Smoth muscle actin و CD34 مثبت ولی از نظر آلکالن‌فسفاتاز جفتی، سیتوکراتین، دسمین و CD31 منفی بود که یافته‌های فوق منطبق با تشخیص همانژیوپری‌سایتوما می‌باشد.

پس از درمان عفونت و بهبودی محل جراحی، نوزاد با حال عمومی خوب مرخص گردید معاینات بعدی تا ۱۱ماهگی (هنگام تهیه گزارش) نشانه عود ضایعه در محل و یا انتشار دور دست را نشان نداد.

بحث

اولین‌بار همانژیوپری‌سایتوما در سال ۱۹۴۲ توسط Stout و Murray گزارش گردید(۳). این تومور متشکل از عروق با جدار نازک می‌باشد که بوسیله سلولهای دوکی شکل یکسان، بطور متراکم کنار هم واقع شده و حاوی هسته بیضی شکل و سیتوپلاسم غیرمشخصی می‌باشند. تومور اغلب در اندام‌های تحتانی و یا رتروپریتوئن واقع می‌شود ولی مواردی از آن در استخوان و مدیاستن که موجب هموتوراکس حجیم گردیده (۷)، در ناحیه کرانیوفاشیال که موجب استئومالاسی انکوژنیک گردیده (۱۲)، داخل مثانه، داخل جمجمه و پانکراس گزارش شد.۳۰-۵۰٪ همانژیوپری‌سایتومای شیرخوارگی در اندام‌ها اتفاق می‌افتد. ممکن است تومور با هیپوگلیسمی و ریکتز هیپوفسفاتیمیک همراه گردد. ترانس لوکاسیون غیراتفاقی در t(13:22) (q22;q11), t(12:19) (q13:q13) شرح داده شده است(۱۳). در این گزارش هیپوگلیسمی و هیپوکالسمی وجود نداشته است ولی از نظر ترانس لوکاسیون بررسی نگردید. همانژیوپری سایتومای داخل شکمی توموری مهاجم بوده و تمایل زیادی به بدخیم شدن دارد(۶). در ۱۰-۵٪ مواد در دو دهه اول زندگی دیده می‌شود و در کودکان بزرگتر از یکسال سیری شبیه همانژیوپری‌سایتومای بالغین دارد. همانژیوپری‌سایتومای مادرزادی یا شیرخوارگی هویت مشخص و جدائی با پیش‌آگهی مطلوب دارد(۵).

همانژیوپری‌سایتومای مدیاستینال ممکن است با ابتلای عروق بزرگ موجب خونریزی گردد اگرچه تومور اسپورادیک است ولی یک خانواده با سه مورد همانژیوپری‌سایتومای بدخیم در دهه‌های دوم و سوم زندگی گزارش گردیدند(۱۴).

متوسط قطر توده در یک گزارش ۶/۵ سانتیمتر و بزرگترین آن ۲۱ سانتیمتر بوده است. تومور سطح صاف و اسفنجی یا سفت و گوشتی با سطح برش تیره و خونریزی فوکال، نکروز و دژنراسیون کیستیک دارد. معیارهای هیستولوژیک تشخیصی، الگوی عروقی با جدار نازک شاخه شاخه شده که با سلولهای دوکی شکل یکسان و متراکم با سیتوپلاسم نامشخص و هسته بیضی یا گرد احاطه شده است، می‌باشد این الگو ممکن است، مولتی ندولر با انفیلتراسیون به نسوج اطراف و ندول‌های اقماری در اطراف عروق مشخص گردد. عروق خونی از اندازه مویرگ‌ها تا اندازه سینوزوئید متفاوت است. دژنراسیون موکوئید فوکال ممکن است تشخیص لیپوبلاستوما و یا میکزوئید لیپوسارکوما را تقلید نماید ولی لیپوبلاست و شبکه مویرگی شبکه مانند وجود ندارد. رنگ‌آمیزی رتیکولین یک‌دسته متراکم از فیبرها، اطراف سلولهای تومورال را نشان می‌دهد. دستجاتی از عضله صاف هیالینیزه ممکن است بشکل عروق شاخ گوزنی وجود داشته باشند(۱۵و۱۳).

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.4.11.6]

فعالیت میتوتیک واضح و (وجود ۴ یا بیشتر از ۴ میتوز در یک میدان بزرگ میکروسکوپی) افزایش سلولاریتی و نکروز تومور نشاندهنده تمایل افزایش یافته به عود و یا متاستاز می‌باشد. وجود یک میتوز در هر میدان بزرگ میکروسکوپی در یک تومور نسبتاً آناپلاستیک و یا وجود یک میتوز در همان میدان همراه با آناپلازی متوسط سلولی در ۳۳/۵٪ موارد با متاستاز همراه می‌باشد. گروه بدخیم در ۷۸٪ موارد متاستاز می‌دهند. متأسفانه عدم وجود این یافته‌ها سیر بالینی کاملاً بی‌خطر را پیشگوئی نمی‌کند(۱۳).

مطالعات ویژه برای تشخیص همانژیوپری‌سایتوما کمتر در دسترس میباشند. بیشترین علامت‌های ایمونوهیستوشیمی شامل vimentin ، فاکتور ۱۳ و HLA-DR (آنتی ژن Ia) می‌باشند. رنگ‌آمیزی ایمنولوژیکی برای CD34، اکتین، Leu-7 و پروتئین S-100 متغیر می‌باشند ولی عموماً برای آنتی ژنهای مربوط به فاکتور ۸،1 Ulex europaeus lectin و Laminin، دسمین، سیتوکراتین، آنتی‌ژن غشاء سلولهای اپی‌تلیال و کلاژن تیپ ۴ منفی می‌باشند. میکروسکوپ الکترونیکی ترکیبی از سلولها شامل پری‌سایت، سلولهای اندوتلیال و سلولهای عضلانی صاف را نشان میدهد(۱۳). آنالیز کاریوتیپی همانژیوپری‌سایتومای بالغین پیشنهاد میکند که مرتب شدگی مجدد کروموزم 12q13 ممکن است در پاتوژنز مهم باشد. این امر اخیراً در همانژیوپری‌سایتومای کودکان نیز گزارش شده است(۱۳). موارد نادری از همانژیوپری سایتومای مادرزادی با متاستاز گزارش شده است. در یک شیرخوار دو ماهه با همانژیوپری‌سایتومای مادرزادی که از ابتدای تولد بشکل توده‌ای در خلف گردن مشخص گردیده بود در هنگام معاینه انفلیتراسیون و ضایعات عروقی همراه با یک متاستاز در ریه وجود داشت که توده براحتی با جراحی قابل برداشتن نبود. بیمار با داروهائی چون وین‌کریستین، دوکسوروبیسین و سیکلوفسفامید قبل از جراحی درمان گردید و بعد از کوچک شدن قابل ملاحظه تومور و بهبودی ضایعه متاستاتیک ریه توده براحتی با جراحی خارج گردید (۲).

خونریزی از تومور، گاه تهدید کننده حیات است. در یک مورد همانژیوپری سایتومای مادرزادی که به شکل توده در وسط ستون فقرات سینه‌ای در پشت ظاهر گردید بعد از تولد نوزاد دچار خونریزی بالقوه کشنده گردید که بطور موفقیت آمیزی با تشخیص اولیه تراتوما توده با عمل جراحی برداشته شد و بیمار بعد از ۹ روز بستری ار بیمارستان مرخص گردید. بررسی‌های هیستوپاتولوژیک بعدی همانژیوپری‌سایتوما را نشان داد(۱۰).

همانژیوپری‌سایتومای‌شیرخوارگی مادرزادی بیشتر در بافت‌های زیرجلدی سر و گردن و اندامها و همچنین در جنس مذکر بیشتر مشاهده می‌شود. عود تومور و پس‌رفت خودبخودی آن نیز گزارش شده است. درمان انتخابی برداشتن کامل ضایعه با جراحی و سپس معاینات پیگیرانه آن می‌باشد. نقش شیمی درمانی و رادیوتراپی هنوز مشخص نمی‌باشند. عود و یا متاستاز ممکن است حتی ۱۰ سال بعد از تشخیص و درمان اتفاق افتد. چون تومور کپسول عروقی ندارد ممکن است سلولهای باقیمانده در محل شروع به رشد نمایند. بنابراین معاینات دقیق پیگیرانه برای تمام عمر ضروری است. یک مورد همانژیومای مادرزادی ۱۰ سال بعد از درمان اولیه عود کرده است(۴).

معاینات پیگیرانه در این بیمار بعد از ترخیص علائمی از عود ضایعه در محل و یا متاستاز، نشان نداد که می‌تواند نشانه کافی بودن روش درمانی بکار گرفته شده باشد. این روش در سایر گزارشات نیز توصیه شده است. جایگاه بروز این تومور در بیمار مورد مطالعه بی‌نظیر بود. بنابراین توصیه می‌شود که در تشخیص تومورهای خط وسط ستون فقرات در ناحیه کفل همانژیوپری سایتوما را در نظر داشت.

****

References

1. Sabini P, Josephson G, Yung R, Dolitsky JN. Hemangiopericytoma presenting as a congenital Neck Surg, 1998; 124(2): 202-4.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.4.11.6]

2. Del Rosario ML, Saleh A. Preoperative chemotherapy for congenital hemangiopericytoma and review of the literature, J Pediatr Hematol 1997; 19(3): 247

3. Hoey SA, Letts RM, Jimenez C. Infantile hemangiopericytoma of musculoskeletal system: case report and literature review, J Pediat Orthop 1998; 18(3): 359-62.

4.Motoyamu S, Abo S, Kitamura M, et al. A case of primary pulmonary hemangiopericytoma recurred locally 10 years after the first surgery, Kyobuogeka 1995; 48(11): 975-7.

5. Gulindo C, Ramsey K, Jenkins J, et al. Hemangiopericytoma in children and infants, Cancer 1999; 88(1): 198-204

6. Bardaxogon E, Manganus D, Landen S, et al. Hemangiopericytoma of the pancreas, report of a case and review of the literature, Hepatogastroentrology 1995; 42(2): 172-4.

7. Simonton SC, Swanson PE, Walterson J, Priest JR, Primary mediastinal hemangiopericytoma with JR. Fetal outcome in a child, Arch Pathol Lab Med 1995; 119(9): 839-41.

8. Herzong CE, Leeds NE, Bruner JM, Baumgartner JE. Intracranial hemangiopericytoma in children. Pediatr Neurosurg 1995; 22(5): 274-9.

9. Alpers CE, Rosenau W, Finkbeiner WE, De lorimier Kronish D. Congenital (infantile) hemangiopericytoma of the tongue and sublingual region, Am J Clin Pathol 1984; 81(3): 377-82

10. Densmore JC, Pieree BR, Wineck RR, Mitchell DS, Pearl RH. Case report of a newborn with a posterior thoracic midline congenital hemangio pericytoma of the back, J Pediatr Surg 2000; 35(7): 1120-2.

11. Brock JW, Morgan W, Anderson TL. Congenital hemangiopericytoma of the clitoris, J Urol 1995; 153(2): 468-9.

12. Sandhu FA, Martuza RL. Craniofacial hemangiopericytoma associated with oncogenic osteomalacia, J Neuro Oncol 2000; 46(3): 241-7.

13. Coffin CM, Vascular tumors, in Coffin CM, Dehner LP, O'shen PA. Pediatric soft tissue tumors, Maryland, William and Wilkins company 1997; PP: 63-5.

14. Margarit J, Rodo J, et al. Congenital hemangiopericytoma: two cases of familar presentation. Eur J Pediatr Surg 1997; 7(4): 245-7.

15. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases, Hum pathol 1976; 7(1): 61-82.

* آدرس نویسنده مسئول : بابل- بیمارستان کودکان امیرکلا، بخش نوزادان، تلفن: ٣-٣٢٤٢١٥١-٠١١١.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1380.3.4.11.6]