مجله دانشگاه علوم پزشکی بابل
سال ۱۳۹۸، دوره ۲۱، صفحه ۵-۱

گزارش یک مورد تومور بدخیم غلاف عصبی در پستان

خدیجه ابدال (DDS,MS)[۱]، مرضیه درویشی (PhD)[۲]، محمدرضا حافظی احمدی (MD)[۳*]

۱-گروه پاتولوژی دهان، فک و صورت، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایلام، ایلام، ایران
۲-گروه علوم تشریح، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایلام، ایلام، ایران
۳-گروه پاتولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایلام، ایلام، ایران

دریافت:۹۷/۴/۲۳، اصلاح: ۹۷/۷/۲۵، پذیرش: ۹۷/۸/۱۲

خلاصه

سابقه و هدف: سارکوم پستان یکی از موارد بسیار نادر از انواع تومورهای بدخیم پستان است که بصورت اولیه یا ثانویه ایجاد می شوند.احتمال وقوع آن ۰/۵٪ در بین انواع کانسرهای پستان و کمتر از ۵٪ در تمام سارکومها تخمین زده شده استدر این مطالعه به معرفی خانمی که مبتلا به تومور بدخیم غلاف عصبی در پستان بود پرداخته شد.

گزارش مورد: خانم ۴۰ ساله ای یک سال پیش به علت وجود توده ای قابل لمس و بدون درد در پستان سمت راست به بیمارستان امام خمینی ایلام مراجعه کرد. بر اساس یافته های ماموگرافی و سیتولوژی و با احتمال کانسر پستان بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و توده خارج گردید. ارزیابی های میکروسکوپیک تومور و مثبت شدن مارکرهای ایمونوهیستوشیمی مزانشیمیvimentin وS100، تومور بدخیم غلاف عصبی (تریتون تایپ) را تایید کرد. بیمار بعد از ماستکتومی، رادیوتراپی و رژیم شیمی درمانی دریافت کرد و اکنون با گذشت ۱۲ ماه هیچ نوع عود و متاستازی دیده نشده است.

نتیجه گیری: در تومورهای بدخیم پستان تشخیص زودرس و اقدامات درمانی مناسب شامل جراحی، رادیوتراپی و شیمی درمانی در جهت افزایش بقا و بهبود کیفیت زندگی آنها توصیه می گردد.

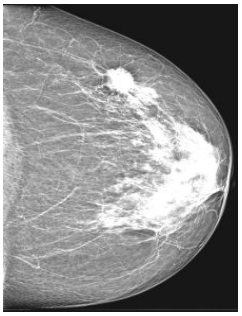
واژه‌های کلیدی: تومور بدخیم غلاف عصبی، سارکومای پستان، تریتون تایپ.

مقدمه

سارکوم پستان اولین بار توسط Callery در سال ۱۹۸۵ توصیف شد (۱). سارکوم پستان یکی از موارد بسیار نادر از انواع تومورهایبدخیم پستان است که احتمال وقوع آن ۰/۵٪ در بین انواع کانسرهای پستان و کمتر از ۵٪ در تمام سارکومها تخمین زده شده است (۲). سارکومهای پستان ممکن است اولیه یا ثانویه باشند، نوع اولیه اکثرا در سن ۴۰ سالگی و نوع ثانویه آن معمولا در سن ۵۰-۴۵ سالگی و به علت سابقه پرتوتابی و یا لنف آدنومای مزمن بروز می‌یابد(۳). در اغلب موارد سارکومهای پستان ازانواع لیپوسارکوم، آنژیوسارکوم، سارکومای فیبروز هیستیوسیتوما، فیبروسارکوما است و به ندرت سارکومهایی نظیر لیومیوسارکوم، استئوسارکوم و نوروفیبروسارکوم در پستان ایجاد می شوند (۴). نوروفیبروسارکومدر پستان یکی از نادرترین تومورهای بدخیم پستان است که تاکنون موارد اندکی از آن گزارش شده است. متاستاز به لنف نودها از طریق سارکومها به ندرت اتفاق می افتد اما متاسفانه میزان عود و پروگنوز این ضایعه ضعیف است و بقای ۵ ساله این بیماران در حدود ۳۸٪ می باشد (۵و۳). با توجه به نادر بودن وقوع سارکومهای اولیه در پستان با تشخیص تومور بدخیم غلاف عصبی با تمایز عضله اسکلتی (تریتون تایپ) که تا کنون موارد بسیار اندکی از آن گزارش شده است، در این مطالعهیک خانم ۴۰ ساله مبتلا به تومربدخیم غلاف عصبی در پستان سمت راست معرفی می گردد.

گزارش مورد

خانم ۴۰ ساله ای به علت وجود توده ای قابل لمس و بدون درد در پستان سمت راستبه بیمارستان امام خمینی ایلام مراجعه کرد. بیمار هیچ نوع سابقه تروما و یا سابقه فامیلی ابتلا به کانسر پستان را مطرح نکرد. آزمایشات بیمار نرمال بود. ارزیابی کلینیکی از بیمار، توده ای قابل لمس را در پستان راست بیمار نشان داد وهیچ‌گونه تغییرات کلینیکی بر روی پوست و نوک پستان دیده نشد.لنف نودهای آگزیلاری نرمال بودند. برای بیمار سونوگرافی، ماموگرافی و آسپیراسیون از توده درخواست شد. نتایج ماموگرافی وجود یک توده لوکالیزه با حدود مشخص که شبیه فیبروآدنوما بود را مطرح کرد (شکل ۱).

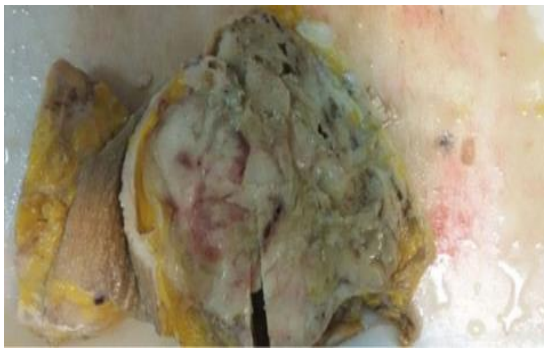


شکل ۱. تصویر ماموگرافی پستان که وجود توده ای در پستان را تایید می کند

*مسئول مقاله: دکتر محمدرضا حافظی احمدی
آدرس: ایلام، دانشگاه علوم پزشکی، دانشکده پزشکی، گروه پاتولوژی. تلفن: ۰۸۴-۳۳۳۳۱۷۹
E-mail: abdal-kh@medilam.ac.ir

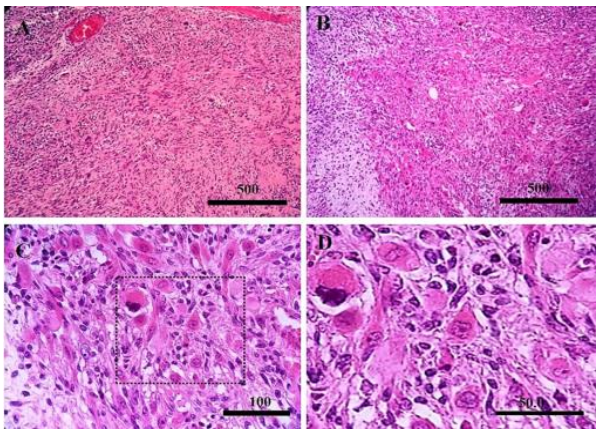
[DOR: 20.1001.1.15614107.1398.21.1.1.6]
[DOI: 10.22088/jbums.21.1.1]

ارزیابی های سیتولوژی بیمار نیز سلولهای آتیپی و دیسپلاستیک را در ضایعه نشان داد. با توجه به نتایج این ارزیابی ها احتمال کانسر پستان مطرح گردید و بیمار تحت بی حسی و عمل جراحی قرار گرفت و توده خارج گردید. نمونه بیوپسی شده به رنگ قهوه ای و به ابعاد ۵×۴×۲ بود که در چند نقطه از سطح توده نواحی نکروز دیده شد (شکل ۲).



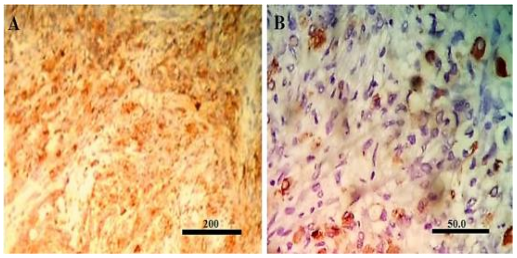
شکل ۲. نمای گراس ضایعه می باشد که به رنگ زرد–خاکستری است که نواحی نکروز متعدد با حاشیه نامنظم اطراف کاملا مشهود است. اطراف نمونه بیوپسی با بافت چربی احاطه شده است

بررسی های میکروسکوپی ضایعه، پرولیفراسیون سلول های دوکی بدخیم با هسته plump و هایپرکروم با سیتوپلاسم اندک ائوزینوفیل، اشکال میتوزی فراوان (چند میتوز در ۱۰HPF)، سلولهای دوکی موجی شکل (wavy) را در یک استرومای فیبروزه و در بعضی نواحی میگزوئیدی نشان داد. در بعضی از نواحی نوارهای عضلانی دیده شد (شکل ۳).



شکل ۳. نمای میکروسکوپی ضایعه با رنگ آمیزی هماتوکسیلین ائوزین را نشان می دهد که پرولیفراسیون دستجات سلولهای دوکی شکل با هسته wavy و سیتوپلاسم اندک , اشکال میتوزی و استرومای میگزوماتوز قابل روئت است. تمایز سلول عضله اسکلتی در تصویر D کاملا مشخص است (H&E ,200×)

با توجه به این یافته ها احتمال یک فیبروسارکوم مطرح گردید و رنگ آمیزی اختصاصی ایمونوهیستوشیمی انجام شد. مارکرهای اپیتلیالی (CK، EMA) منفی شدند و مارکرهای مزانشیمیvimentin، S100، مثبت گزارش گردید (شکل ۴). با توجه به ارزیابی نتایج کلینیکی و رادیوگرافی و میکروسکوپی، ضایعه با تشخیصنوروفیبروسارکوم (تریتون تایپ) تایید شد. از بیمار CT و MRI از ناحیه توراکس و شکم گرفته شد، که هیچ نوع متاستازی دیده نشد. بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و ماستکتومی شد و مارژین ها به طور دقیق توسط frozen section ارزیابی گردید و بعد از آن به انکولوژی ارجاع داده شد و تحت رادیوتراپی و رژیم شیمی درمانی (دوکسوروبیسین و سیس پلاتین) قرار گرفت.با پیگیری۱۲ ماه پس از عمل جراحی (ماستکتومی)، هیچ نوع علائمی از متاستاز و عود در بیمار دیده نشد.



شکل ۴. رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی مثبت شدن مارکرهای ویمنتین (A) و پروتئین S100 (B) را توسط سلولهای تومور را نشان می دهد (×۲۰۰)

بحث و نتیجه گیری

در بیمار ما توده ای سفت قابل لمس بود و درگیری غدد لنفاوی مشاهده نشد. از نظر کلینیکی سارکومهای پستان توده هایی سفت با حدود مشخص و بدون دردهستند که با سرعت زیادی رشد می کنند که در تشخیص افتراقی با سارکوماتوئید کارسینوما و کارسینوسارکومای پستان قرار می‌گیرد (۵و۳).

ماهیت تشکیل سارکومهای پستاناناشناخته است ولی برخی از محققین وقوع آن را به علت مولتی پتانسیل بودن سلولهای مزانشیم استرومای پستان نسبت می‌دهند. تومورهای بدخیم غلاف عصبی، یکی از نادرترین تومورهای بدخیم پستان است که تاکنون کمتر از ۰/۱٪ موارد گزارش شده است (۴). نوروفیبروسارکوم حدود ۵٪ از تمام سارکومهای بدن را به خود اختصاص می‌دهد که اکثرا در تنه و انتهاها ایجاد می‌شود (۸). MPNST از غلاف عصبی، سلولهای شوان و پری نورال مشتق می‌شود و با اسامی دیگر مانند شوانومای بدخیم، نورولیمومای بدخیم، سارکوم نوروژنیک و نوروفیبروسارکوم نیز شناخته می شود (۶و۹).MPNST اکثرا در سن ۲۰ تا ۵۰ سال اتفاق می‌افتد و در افرادی که مبتلا به نوروفیبروماتوزیس هستند یک دهه زودتر ایجاد می شود همچنین احتمال بروز MPNST در افرادی که سابقه پرتوتابی دارند افزایش می یابد. در بیمار ما هیچ نوع سابقه ای از پرتوتابی و خانوادگی وجود نداشت و به طور اولیه مبتلا به سارکوم پستان شده بود.

نتایج حاصل از آسپیراسیون کانسر پستان سلولهای کاملا آتیپیک با مورفولوژی بدخیمی (هسته هایپرکروم برجسته و پلئورفیسم سلول و هسته) را نشان میدهد (۱۲).از نظر میکروسکوپی، MPNST از سلولهای دوکی شکل آتیپیک بصورت فاسیکلها تشکیل شده اند و دارای هسته Wavy یا Comma-shaped هستند. نواحی میگزوئیدی کم سلول، غضروف، استخوان و به ندرت تمایز عضله اسکلتی (Malignant Triton Tumor) ممکن است در استرومای تومور دیده شود (۸و۶). در این مورد گزارش شده تمایز عضله اسکلتی در زمینه تومور قابل مشاهده بود که به ندرت در تومور بدخیم غلاف عصبی ایجاد می‌شود. از نظر میکروسکوپی، MPNST در تشخیص افتراقی با لیومیوسارکوم، فیبروسارکوم و سارکوم فیبروز هیستیوسیتوما قرار می‌گیرد که رنگ‌آمیزی

[DOR: 20.1001.1.15614107.1398.21.1.1.6]
[DOI: 10.22088/jbums.21.1.1]

ایمونوهیستوشیمی در تشخیص قطعی تومور MPNST کمک کننده است. با توجه به اینکه تشخیص قطعی منشا عصبی این تومور مشکل است ایمونوهیستوشیمی برای پروتئین S100، میلین، CD57و Leu-7مثبت می شود که راهنمای مفیدی در تشخیص قطعی این ضایعه محسوب می شود (۷). در این بیمار مارکر ویمنتین و S100 هر دو مثبت گزارش گردید که تایید کننده سارکوم بدخیم از نوع عصبی است. با بررسیهایی که انجام شد تعداد تومورهای بدخیم غلاف عصبی که تا کنون گزارش شده بسیار اندک است و توسط Chalkoo و همکاران، Panigrahi و همکاران، Dhingra و همکاران و Shuayb و همکاران گزارش شده است (۹و۷-۵).

بقیه موارد سارکومهای پستان شامل استئوسارکوم، آنژیوسارکوم و لیپوسارکوم بوده است که به ترتیب توسط Szajewss و همکاران، Conde و همکاران، Nuria و همکاران گزارش گردیده است(۱۱و۱۰و۸). ماموگرافی و MRI در تشخیص ضایعه کمک کننده هستند اما اختصاصی نیستند و برای تشخیص قطعی ضایعه نیاز به بیوپسی از توده و ارزیابی های میکروسکوپی است(۱۰). ارزیابی های ماموگرافی کانسرهای پستان اختصاصی نیست و معمولا توده ای لوکالیزه با حدود مشخص یا نامشخص با و بدون کلسیفیکاسیون را نشان می دهد که ممکن است بیانگر یک توده خوش خیم پستانی نظیرفیبروآدنوم باشد (۱۱و۱۰).

سارکومها به ندرت توسط مسیرهای لنفاتیک انتشار می یابند در عوض اکثرا توسط گردش خون به سایر نقاط بدن انتقال می یابند و باعث بروز متاستاز می شوند. اکثرا به ریه و بعد از آن به استخوان و کبد متاستاز می دهند (۷و۸). احتمال وقوع سارکومای پستان در بیماران مبتلا به سندرم نوروفیبروماتوز، سندرم گاردنر، سندرم ورنر و سندرم لی فرامنی افزایش می یابد (۲). درمان استاندارد و انتخابی برای این بیماران شامل جراحی (ماستکتومی به همراه مارژین های اطراف)، رادیوتراپی و شیمی درمانی است (۹). توسط تکنیک frozen section مارزین ها ارزیابی می شود تا احتمال عود ضایعه حداقل شود و همچنین رادیوتراپی نیز باعث کاهش احتمال عود ضایعه می گردد. رژیم‌های شیمی درمانی (دوکسوروبیسین، cisplatin) احتمال بقای بیماران و کیفیت زندگی آنها را بهبود می بخشد (۱۲و۱۱). با وجود درمانهای ذکر شده پروگنوز این ضایعه ضعیف است و بقای ۵ ساله این بیماران ۳۸٪ می باشد. ۲۸٪ بیماران معمولا در دو سال اولدچار عود ضایعه و ۴۱٪ بیماران دچار متاستازهای دوردست می شوند(۴و۳و۱). پروگنوز سارکومای پستان به سایز اولیه تومور، تعداد میتوز، میزان آتیپی سلولها و برداشتن مارژین های مشکوک در هنگام جراحی بستگی دارد (۸). در این مطالعه، بیمار ما ماستکتومی شد و داروهای تزریقی دوکسوروبیسین و سیس پلاتین را در رژیم شیمی درمانی به مدت ۳ هفته در یافت کرد و سپس رادیوتراپی با دوز ۵۰ گری در ۲۵ مرحله را انجام داد در حال حاضر با گذشت ۱۲ ماه هیچ شواهدی از عود و متاستاز دیده نشده است. با توجه به اینکه سارکومای پستان بسیار نادر است و اکثرا از طریق گردش خون به سایر نقاط بدن گسترش می یابند لذا تشخیص به موقع ضایعه در مراحل اولیه و استفاده از تکنیکهای frozen section، رادیوتراپی و شیمی درمانی در بقای این بیماران و افزایش کیفیت زندگی آنها بسیار حائز اهمیت است.

تقدیر و تشکر

بدینوسیله از معاونت آموزشی دانشگاه علوم پزشکی ایلام که در تهیه و تنظیم این مقاله همکاری کردند، تشکر و قدردانی می‌گردد.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1398.21.1.1.6]
[DOI: 10.22088/jbums.21.1.1]

A Case Report of Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Breast

Kh. Abdal (DDS, MS), M. Darvishi (PhD), M.R. Hafezi Ahmadi (MD) [*3]

1.Department of Oral and Maxillofacial Pathology, Faculty of Dentistry, Ilam University of Medical Sciences, Ilam, I.R.Iran
2.Department of Anatomy, Faculty of Medicine, Ilam University of Medical Sciences, Ilam, I.R.Iran
3.Department of Pathology, Ilam University of Medical Sciences, Ilam, I.R.Iran

J BabolUniv Med Sci; 21; 2019; PP: 1-5

Received: July 14th 2018, Revised: Oct 17th 2018, Accepted: Nov 3rd 2018.

ABSTRACT

BACKGROUND AND OBJECTIVE: Breast sarcomas may be primary or secondary. Primary sarcoma of the breast is one of the extremely rare cases of breast malignancies whose possibility of occurrence is estimated to be 0.5% of all types of breast cancers and less than 5% of the all sarcomas .In this study, we present a woman with a malignant peripheral nerve sheath tumor in the brest.

CASE REPORT: A 40-year old woman with a painless palpable mass in the right breast refered to imam khomeini hospital of one year ago. According to mammography and cytology and with the possibility of breast cancer patient undergoing surgery and the mass was removed. Histopathology feature and positive immunohistochemical markers such as S100 and vimentin confirmed malignant peripheral nerve sheath tumor of the breast (Triton type).Patient after mastectomy , radiation and chemotherapy regimen received and now, after 12 months no recurrence or metastasis has been seen.

CONCLUSION: In breast cancer tumors, early diagnosis and appropriate therapeutic such as surgery , radiotherapy and chemotherapy are recommended to incrase overall survival and improve their quality of life.

KEY WORDS: *Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor, Breast Sarcoma, Triton Type*.

Please cite this article as follows:

Abdal Kh, Darvishi M, Hafezi Ahmadi MR. A Case Report of Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Breast. J Babol Univ Med Sci. 2019; 21:1-5.

[*]Corresonding Author: M. Mashhadi Akbar Boojar (PhD)
Address:Department of Pharmacology and Toxicology, Faculty of Pharmacy, Baqiyatallah University of Medical Sciences,Mollasadra Avenue, Tehran, Iran.
Tel: +982182483414
E-mail: mahdimashhadi@yahoo.com

[DOR: 20.1001.1.15614107.1398.21.1.1.6]
[DOI: 10.22088/jbums.21.1.1]

References

1.Al-Benna S, Poggemann K, Steinau HU, Steinstraesser L. Diagnosis and management of primary breast sarcoma. Breast Cancer Res Treat. 2010 Aug;122(3):619-26.

2.Smith TB, Gilcrease MZ, Santiago L, Hunt KK, Yang WT. Imaging features of primary breast sarcoma. Am J Roentgenol. 2012; 198(4):386-93.

3.Surov G, Holzhausen HJ, Ruschke K, Spielmann R.P. Primary breast sarcoma: prevalence, clinical signs, and radiological features. Acta Radiol. 2011;52(6): 597-601.

4.Nizri E, Merimsky O, Lahat G. Optimal management of sarcomas of the breast: an update. Expert Rev Anticancer Ther. 2014; 14(6): 705-10.

5. Shuayb Md, Begum R. Unusual primary breast cancer – malignant peripheral nerve sheath tumor: a case report and review of the literature. J Med Case Rep. 2017; 11: 161.

6. Dhingra KK, Mandal S, Roy S, Khurana N. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the breast: case report. World J Surg Oncol. 2007; 5: 142.

7. Panigrahi S, Mishra SS, Das S, Kumar Dhir M. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor at unusual location. J Neurosci Rural Pract. 2013; 4(1): S83–6.

8.Conde DM, Morais LC, Pacheco CF, Ferreira RB, Sousa-e-Silva ÉP, Nunes AR, et al. Primary osteosarcoma of the breast: pathological and imaging findings. Rev Assoc Med Bras . 2015 ;61(6):497-9.

9.Chalkoo M, Ahangar S, Laharwal A, Patloo AM, Mohd A, Ahmed Dar Sh. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor of the breast, a case report. Surg Sci. 2011;2: 137-9.

10.Szajewski M, Kruszewski WJ, Ciesielski M, Smialek-Kusowska U, Czerepko M, Szefel J. Primary osteosarcoma of the breast: A case report. Oncol Lett. 2014;7(6):1962-4.

11.Li N, Cusidó MT, Navarro B, Tresserra F, Baulies S, Ara C, et al. Breast sarcoma. A case report and review of literature. Int J Surg Case Rep. 2016;24:203-5.

12.Agrawal AS, Rao S, Gupta DO. Breast sarcoma: A rarity. Clin Cancer Investig J. 2014;3(4):338-40.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1398.21.1.1.6]
[DOI: 10.22088/jbums.21.1.1]