

گزارش ۱۱ مورد مبتلا به استزیونوروبلاستوما

محمد نعیمی^{۱*}، مهدی بخشایی^{۲*}، حبیب‌الله اسماعیلی^{۳***}، نرگس رزم آرا^{۴****}

چکیده

هدف: هدف از این مطالعه آنالیز تاریخیچه طبیعی بیماری، درمان و پروگنوز بیماران مبتلا به استزیونوروبلاستوما (بدخیمی نادر سر و گردن) بر اساس مرور مقالات می‌باشد.

روش بررسی: یک مطالعه گذشته نگر بر روی بیماران استزیونوروبلاستوما (ENB^۱) که در بیمارستان قائم و امید تحت درمان قرار گرفته بودند، بین سالهای ۱۳۷۳-۱۳۸۳ انجام شد.

یافته ها: یازده بیمار با ENB مشخص و آنالیز شدند. میانگین سنی بیماران ۴۴ سال بود. بیماران اغلب با انسداد یکطرفه بینی (۷۲/۷ درصد) و اپیستاکسی (۶۳/۶ درصد) مراجعه نموده بودند. سمت راست بینی در ۳۶/۴ درصد بیماران و سمت چپ در ۵۴/۵ درصد و درگیری هر دو سمت در ۹/۱ درصد بیماران وجود داشت. ۵۴/۵ درصد بیماران براساس سیستم Kadish^۲ در stage C قرار داشتند. هیچ بیماری متاستاز دوردست نداشت و ۲ بیمار لنفادنوپاتی گردنی در زمان بروز علائم داشتند. جراحی در ۷۲/۷ درصد بیماران انجام شد. رادیوتراپی در ۱۱ بیمار و کموتراپی در ۳ بیمار انجام شد که در یک مورد منجر به عود بیماری شد. سوریوال ۵ ساله بیماری ۸۰ درصد و ۱۰ ساله، ۴۸ درصد بود.

نتیجه گیری: ENB تومور نادری است که بوسیله جراحی و رادیوتراپی قابل علاج می‌باشد.

کلید واژه گان: استزیونوروبلاستوما، درمان، پروگنوز

مقدمه

وجود ندارد، اگرچه تزریق دی اتیل نیتروز آمین سبب القاء تومور در hamster در محل اپی تلیوم بویایی شده است. همچنین هیچ الگوی وراثتی یا برتری نژادی در این تومور وجود ندارد (۱). ENB در محدوده وسیع سنی (۹۰-۳ سال) اتفاق می‌افتد (۳) ولی حداکثر شیوع سنی بیماری در دو دهه ۲-۳ و ۶-۷ می‌باشد (۴) و هر دو

استزیونوروبلاستوما (ENB) یک نئوپلاسم بدخیم ناشایع حفره بینی و سینوسهای پارانازال است که از نوروای تلیوم بویایی منشأ می‌گیرد (۱). ENB اولین بار در ۱۹۲۴ توسط برگر توصیف شد و از آن زمان تاکنون بیش از هزار مورد از این تومور در مقالات جهانی گزارش شده است (۲). هیچ فاکتور شناخته شده‌ای برای این تومور

1-Esthesioneuroblastoma
2- Kadish Staging System

*دانشیار گروه گوش و حلق و بینی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

**استادیار گروه گوش و حلق و بینی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

***استادیار آمار حیاتی گروه بهداشتی اجتماعی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

****دستیار گوش و حلق و بینی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

۱- نویسنده مسؤل

براساس یافته‌های آسیب شناسی انتخاب و پرونده بیماران، نتایج رادیولوژی و گزارش جراحی بیماران بررسی شدند. Staging براساس سیستم Kadish در بیماران انجام شد:

Stage A: تومور محدود به حفره بینی

Stage B: گسترش تومور خارج از حفره بینی اما محدود به سینوسهای پارانازال

Stage C: گسترش تومور ورای سینوسهای پارانازال شامل درگیری اربیت، قاعده جمجمه، اینتراکرانینال، متاستاز دوردست، لنف نود گردنی.

فالوپ بیماران بر اساس بررسی پرونده انکولوژی آنها، مقایسه علائم بالینی در ابتدای مراجعه و مراجعات بعدی و نحوه سیر بیماری بود. بیماران که مراجعات منظم به درمانگاه انکولوژی نداشتند از مطالعه حذف شدند و بیماران که از آخرین مراجعه آنها سه ماه می گذشت و در آخرین مراجعه علائمی از عود بیماری نداشتند از طریق تماس تلفنی مورد بررسی قرار گرفتند. و در نهایت ۱۱ بیمار وارد مطالعه شدند.

متغیرهای مورد نظر در این مطالعه شامل سن، جنس، علائم همراه، سمت ابتلا، درگیری اربیت، درگیری اینتراکرانینال، نوع درمان و در نهایت میزان پاسخ دهی به درمان است.

یافته ها

۱۱ بیمار شامل ۸ مرد و ۳ زن در محدوده سنی ۷۵-۷ سال وارد مطالعه شدند. میانگین سنی بیماران ۴۴ سال بود. درصد شیوع علائم در زمان مراجعه بیماران در جدول ۱ آمده است

دو جنس به یک نسبت درگیر می شوند (۵). تخمین زدن شیوع این تومور مشکل است ولی حدود ۶ درصد کانسره‌های حفره بینی و سینوسهای پارانازال و ۰/۳ درصد بدخیمی ناحیه تنفسی - گوارشی فوقانی را تشکیل می دهد. فاکتورهای موثر در پروگنوز شامل ۱- وجود لنف نود قابل لمس که یکی از مهمترین فاکتورهایی پروگنوستیک برای سوروبیوال می باشد (میزان سوروبیوال در غیاب نود گردنی ۶۴ درصد و در حضور به ۲۹ درصد می رسد) ۲- گرید بافت شناسی تومور ۳- درگیری اربیت که سبب کاهش سوروبیوال ۵ ساله از ۹۷ درصد به ۴۹ درصد می رسد (۳)

به علت نادر بودن این تومور، اکثر مطالعات به بررسی توصیفی علائم بالینی بیماران پرداخته اند و بزرگترین مطالعه موجود توسط Pavel انجام گردیده که ۳۹۰ بیمار مبتلا به استزیونوروبلاستوما طی دوره ۱۰ ساله (۱۹۹۰-۲۰۰۰) به صورت متاآنالیز مورد بررسی قرار گرفته اند. بر اساس نوع درمان و Stage بیماری سوروبیوال بیماری متفاوت بوده، اما به طور کلی بهترین سوروبیوال در بیماران که تحت جراحی و رادیوتراپی همزمان قرار گرفته اند مشاهده می شود (۵). اتفاق آراء در مورد درمان انتخابی و تعیین پروگنوز در مراحل مختلف بیماری وجود ندارد (۳) هدف از این مطالعه، آنالیز تاریخچه بیماری، تظاهر بالینی، درمان و پروگنوز تومور براساس مرور مقالات و تجربه ده ساله مؤلفین می باشد.

روش بررسی

یک مطالعه رتروسپکتیو بر روی بیماران مبتلا به ENB مراجعه کننده به مراکز درمانی - آموزشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد (بیمارستان قائم و امید) بین سالهای ۱۳۸۳-۱۳۷۳ انجام شد. بیماران با تشخیص قطعی ENB

جدول ۱: میزان درصد شیوع علائم در زمان مراجعه

علائم	انسداد بینی	اپیستاکی	سردرد و کاهش دید	محدودیت حرکات چشم	تورم گونه	آنوسمی آبریزش بینی
شیوع	۷۲/۷ درصد	۶۳/۶ درصد	۳۶/۴ درصد	۳۶/۴ درصد	۲۷/۳ درصد	۱۸/۲ درصد

در ۹ درصد بیماران تومور محدود به حفره بینی (stage A) بود. درگیری سینوسهای پارانازال (stage B) در ۳۶/۳ درصد وجود داشت که عمدتاً سینوسهای اتموئید و ماگزیلری (۷۳ درصد) درگیر بودند. در ۵۴/۵ درصد بیماران که در stage C قرار داشتند ۱ مورد گسترش اینتراکرنیال تومور و در ۵ مورد درگیری اربیت مشهود بود.

درگیری سمت راست بینی در ۳۶/۴ درصد، سمت چپ بینی در ۵۴/۵ درصد و درگیری دوطرفه در ۹/۱ درصد بیماران وجود داشت. میانگین زمان شروع علائم تا تشخیص ۶/۳ ماه بود که در یک مورد با سابقه سینوزیت و گرفتگی بینی، تومور حین جراحی سپتوپلاستی کشف شد.

نود گردنی ژوگولودیگاستریک در ۱۸/۲ درصد بیماران در بدو مراجعه وجود داشت. عمل جراحی از طریق رینوتومی لترال و ویر فرگوسن در ۸ بیمار (۷۲/۷ درصد) انجام شد و سپس بیماران تحت رادیوتراپی با دوز ۵۰۰۰-

در ۹ درصد بیماران تومور محدود به حفره بینی (stage A) بود. درگیری سینوسهای پارانازال (stage B) در ۳۶/۳ درصد وجود داشت که عمدتاً سینوسهای اتموئید و ماگزیلری (۷۳ درصد) درگیر بودند. در ۵۴/۵ درصد بیماران که در stage C قرار داشتند ۱ مورد گسترش اینتراکرنیال تومور و در ۵ مورد درگیری اربیت مشهود بود.

درگیری سمت راست بینی در ۳۶/۴ درصد، سمت چپ بینی در ۵۴/۵ درصد و درگیری دوطرفه در ۹/۱ درصد بیماران وجود داشت. میانگین زمان شروع علائم تا تشخیص ۶/۳ ماه بود که در یک مورد با سابقه سینوزیت و گرفتگی بینی، تومور حین جراحی سپتوپلاستی کشف شد.

نود گردنی ژوگولودیگاستریک در ۱۸/۲ درصد بیماران در بدو مراجعه وجود داشت. عمل جراحی از طریق رینوتومی لترال و ویر فرگوسن در ۸ بیمار (۷۲/۷ درصد) انجام شد و سپس بیماران تحت رادیوتراپی با دوز ۵۰۰۰-

جدول ۲: جدول میزان بقاء بیماران تحت مطالعه

انحراف معیار	میزان بقاء	
۰/۰	۱	یک ساله
۰/۱۱	۰/۸۱	سه ساله
۰/۱۱	۰/۸۱	پنج ساله
۰/۲۶	۰/۴۸	ده ساله

با توجه به جدول فوق، میزان بقاء پنج ساله بیش از ۸۰ درصد و بقاء ده ساله ۴۸ درصد می باشد.

بحث

احتمالی آن شامل ارگان و مرونزال، Jacobson، گانگلیون اسفنوپالاتین و اپی تلیوم اولفکتوری است.

ENB تومور ناشایع حفره بینی است که غالباً به قاعده جمجمه و اربیت دست اندازی می کند (۴). منشأ بافت شناسی واقعی تومور دقیقاً مشخص نشده است. منشأ

Lund و همکارانش نیز میانگین سنی ۶۶ سال را در ۴۲ بیمار مورد مطالعه خود که ۳۳ درصد زن و ۶۷ درصد مرد بودند، اعلام نمودند (۳). هرچند که در بررسی Lund و مطالعه ما ارجحیت سنی در بیماران وجود دارد، در سایر مطالعات هیچ برتری جنسی در مورد ENB گزارش نشده است.

عمده بیماران مورد مطالعه ما در stage C بیماری قرار داشتند. در مطالعه Pavel، ۱۲ درصد بیماران در stage A، ۲۷ درصد در stage B و ۶۱ درصد در stage C قرار داشتند (۵).

در یک مطالعه دیگر انجام شده توسط Lund، ۱۰ درصد بیماران در stage A، ۱۷ درصد در stage B و ۷۳ درصد در stage C قرار داشتند (۳).

اغلب بیماران مبتلا به ENB در مراحل B یا C بیماری مراجعه می‌کنند و مرحله A بیماری به طور ناشایع دیده می‌شود. شیوع هر مرحله بیماری در اغلب مطالعات به صورت stage A (۲/۵-۵ درصد)، stage B (۳۸-۳۳ درصد) و stage C (۶۷-۶۰ درصد) می‌باشد (۷). این مطالعات بیانگر پیشرفته بودن تومور در زمان مراجعه بیماران است که ناشی از تأخیر در تشخیص تومور در مراحل اولیه به علت فقدان علائم اختصاصی و همچنین منشأ تومور از قسمت فوقانی حفره بینی می‌باشد.

دو بیمار (۱۸/۲ درصد) با نود گردنی در زمان تظاهر بیماری مراجعه نمودند که هر دو به فاصله کمی بعد از تشخیص بیماری فوت نمودند. غدد لنفاوی گردنی محل شایع متاستاز می‌باشند. در مطالعات مختلف متوسط ۵ درصد بیماران (۱۸-۴ درصد) در زمان مراجعه لنف آدنوپاتی گردنی دارند و از مطالعات مختلف اینچنین تخمین زده می‌شود که در ۲۳/۴ درصد بیماران متاستاز لنفاوی ممکن است تظاهر یابد. وجود لنف آدنوپاتی گردنی سبب افزایش ریسک تکامل متاستاز دوردست و پروگنوز ضعیف بیماران می‌شود. شیوع نسبتاً بالای وقوع متاستاز لنفاوی سبب پذیرفته شدن این نظریه که ENB یک تومور بدخیم low-grade است، شده است. متاستاز

احتمالاً سلولهای بازال نوروایی تلیوم اولفکتوری، سلولهای اجدادی ENB می‌باشند (۶).

ENB فعالیت بیولوژیک متنوع، که می‌تواند رشدی بی سر و صدا برای چندین سال تا رشد بسیار سریع که قادر به متاستاز گسترده با بقاء محدود به چند ماه را دارا باشد (۱). شایعترین علامت بالینی بیماران در مطالعه حاضر انسداد بینی (۷۲/۷ درصد) و اپیستاکسی (۶۳/۶ درصد) می‌باشد. در یک مطالعه انجام شده توسط Pavel، شایعترین سمپتوم بیماران در بدو مراجعه انسداد بینی (۷۰ درصد) و اپیستاکسی (۴۶ درصد) بود (۵).

Lund و همکارانش در یک فاصله زمانی ۲۳ سال، ۴۲ بیمار مبتلا به ENB را مورد مطالعه قرار دادند که به طور شایع بیماران با انسداد یکطرفه بینی (۹۳ درصد) و اپیستاکسی (۵۴ درصد) مراجعه نموده و علائم چشمی مانند ابی فورا، کاهش دید و پروپتوز در ۱۱ درصد بیماران مشاهده گردید (۳).

ماهیت عروقی تومور سبب اپیستاکسی راجعه در بیماران می‌شود (۷) اما علائم فوق در بیماریهای شایع مانند رینوسینوزیت مزمن یا پولیپ آلرژیک و سایر بدخیمی‌های بینی و سینوسهای پارانازال نیز مشاهده شده و سمپتوم اختصاصی برای ENB نمی‌باشد که سبب تأخیر در تشخیص می‌شوند. به طوریکه میانگین فاصله تأخیری بین اولین علائم تا تشخیص در مطالعه حاضر و اغلب مقالات به بیش از ۶ ماه می‌رسد. در کل شایعترین شکایت بیماران، انسداد یکطرفه بینی، اپیستاکسی راجعه، آنوسمی و سردرد می‌باشد. سایر علائم بسته به گسترش موضعی تومور دارد که سبب دوبینی، پروپتوز سریع و کاهش دید می‌شود (۸).

میانگین سنی بیماران در مطالعه حاضر ۴۴ سال با ارجحیت جنسی در مردها (۷۳ درصد) می‌باشد. Argiris و همکارانش بین سالهای ۲۰۰۰-۱۹۸۱ میلادی مطالعه‌ای را بر روی ۱۶ بیمار مبتلا به ENB در شیکاگو آمریکا انجام دادند. نیمی از بیماران مرد و میانگین سنی آنها در زمان تشخیص ۴۲ سال با رنج سنی ۱۵-۷۷ سال بود (۹).

در مطالعه حاضر ۲۷ درصد بیماران به علت تومور فوت نموده و میزان بقا پنج ساله بیش از ۸۰ درصد و بقا ده ساله ۴۸ درصد بدست آمد که بعلاوه کم بودن تعداد نمونه مقایسه بقا در stage های مختلف بیماری میسر نشد.

Pavel در مطالعه خود بر روی ۳۹۰ بیمار سوروئوال بیماران را براساس مراحل مختلف بیماری و نوع درمان مقایسه نمود:

میانگین سوروئوال برای stage A (۷۲ درصد)، stage B (۵۹ درصد) و stage C (۴۷ درصد) بود.

همچنین سوروئوال براساس انتخاب نوع درمان، ۶۵ درصد برای جراحی همراه با رادیوتراپی، ۵۱ درصد برای رادیوتراپی و کموتراپی، ۴۸ درصد برای جراحی به تنهایی و ۳۷ درصد برای رادیوتراپی به تنهایی بدست آمد. در کل سوروئوال عاری از بیماری ۴۱ درصد بود (۵).

در مطالعه Lund، ۶۰ درصد بیماران به طور موفقیت آمیز درمان شده و ۲۶ درصد به علت بیماری و ۷ درصد به علت بیماری راجعه فوت نمودند. میزان سوروئوال ۵ ساله در این مطالعه ۷۷ درصد و سوروئوال ۱۰ ساله ۵۳ درصد گزارش شده است (۳) که تقریباً مشابه نتایج مطالعه حاضر است.

سوروئوال کلی ۵ ساله برای ENB ۷۸-۶۱ درصد و سوروئوال کلی ۵ ساله ۵۵-۲۴ درصد می باشد. شکست درمان ممکن است بعد از کامل شدن درمان اتفاق بیفتد و بیماری مقاوم در ۱۰ درصد بیماران بعد از درمان قطعی مشاهده شده است (۷).

جراحی همراه رادیوتراپی روش عمده درمان در مطالعه حاضر می باشد.

اغلب بیماران در صورت قابل عمل بودن تومور ابتدا تحت عمل جراحی قرار می گیرند. رزکسیون کرانیوفاشیال که شامل حذف صفحه کریبریفورم یک طرف و کریستاگالی می باشد، بهترین روش جراحی در مورد ENB است چرا که اجازه رزکسیون enblock تومور با ارزیابی بهتر جهت بررسی گسترش اینتراکرانیا و

تأخیری ۱۶ درصد به گردن سبب شده است که گروهی از مولفان ENB^۱ را در تمامی موارد ENB توصیه کنند.

اما در مقابل گروهی دیگر به علت اینکه متاستاز گردنی ممکن است حتی تا ۲ سال یا بیشتر نیز تظاهر نیابد و علت بیماری اغلب ناشی از متاستاز دوردست یا لوکال بیماری تا متاستاز لنفاوی است، بنابراین ENB را تنها در بیماران با نود مثبت گردن توصیه می کنند (۷). در هر حال، در بیماران با بیماری موضعی پیشرفته باید بررسی رادیولوژی گردنی انجام تا در صورت نیاز ND یا رادیوتراپی انجام شود.

در یک بیمار تحت درمان با رادیوتراپی، عود لوکال تومور سبب فوت بیمار شد.

میزان عود لوکال همراه با ENB ۳۰ درصد بوده که در صورت رزکسیون کرانیوفاشیال همراه با رادیوتراپی، این میزان به ۱۰ درصد کاهش می یابد (۱۴). همچنین عود رژیونال در لنف نود گردنی هنگامی که محل اولیه تحت کنترل است در ۲۰-۱۵ درصد بیماران اتفاق می افتد (۱).

در مطالعه Pavel، عود لوکال در ۲۹ درصد بیماران و عود رژیونال در ۱۶ درصد بیماران و متاستاز دوردست در ۱۷ درصد بیماران یافت شد (۵).

عود به طور شایع نتیجه شکست درمان در محل اولیه تومور است. عود رژیونال و یا متاستاز نیز ممکن است. تعیین عود لوکال مهم است چرا که بسیاری از بیماران با عود لوکال، با جراحی و رادیوتراپی درمان می شوند (۵).

ارزیابی عود ENB در محل اولیه شامل CT اسکن و MRI با کنتراست به خصوص در نمای کرونال است که در مشخص نمودن عود ناچیز یا گسترش اینتراکرانیا مفید است (۱).

متاستاز دوردست با کنترل لوکورژیونال ناشایع نبوده و در ۸ درصد بیماران اتفاق می افتد که سبب پروگنوز ضعیف این بیماران می شود. شایعترین محل های متاستاز ریه، کبد، چشم، CNS، استخوان و مهره می باشد (۱۱).

۵۰ درصد پاسخ در مورد High-grade و هیچگونه پاسخی در تومور low-grade دیده شده است (۷).
 نئوادیوانت تراپی به ندرت curative است و ممکن است در بعضی بیماران هیچ سودی نداشته باشد. بیمارانی که به کموتراپی قبل عمل پاسخ می‌دهند شانس بیشتر از نظر سوریویال طولانی مدت عاری از تومور دارند (۱۲).
 نتیجه: استزیونوروبلاستوما تومور نادری است که علیرغم پیشرفته بودن بیماری در زمان تشخیص در صورت استفاده از درمان ترکیبی با بقاء طولانی مدت همراه است

قدردانی

با سپاس فراوان از اعضای محترم هیات علمی و کارمندان گرامی بخش رادیوتراپی بیمارستان قائم و امید که در انجام این تحقیق ما را یاری نمودند.

University experience. Laryngoscope 2003; 113: 155-160.

10-Koike K, Jay G, Hartley JW, et al. Activation of retrovirus in transgenic mice: association with development of olfactory neuroblastoma. J Virol 1990; 64: 3988-91.

11-Koka UN, Julieron M, Bourhis J, et al. Aesthesioneuroblastoma. J Laryngol Otol 1998; 112: 628-633.

12-Eich HT, Staar S, Micke O, et al. Radiotherapy of esthesioneuroblastoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2001, 49: 155-160.

13-Sheehan JM, Sheehan JP, Jane JA, et al. Chemotherapy for esthesioneuroblastoma. Neurosurg Clin North Am 2000, 11: 693-701.

محافظت از مغز و عصب اپتیک می‌شود. رزکسیون

1- Elective Neck Dissection

کرایوفاسیال سبب کنترل لوکال بهتر تومور در مقایسه با سایر روشهای جراحی می‌شود (۱۰۰ درصد در مقابل ۴۰ درصد) (۵).

در مطالعه Lund عود لوکال با روش جراحی کرایوفاسیال ۱۷ درصد و سایر روشهای جراحی ۳۰ درصد بود (۳).

رادیوتراپی به خصوص در بیماران با رزکسیون جراحی غیرکامل باید جزء برنامه درمان باشد (۱۲).

ترکیب رادیوتراپی و جراحی سبب بهبود سوریویال در اغلب موارد شده است (۵).

ENB یک تومور کموسنستیو است (۱۳) و grade

تومور پیش بینی کننده پاسخ به درمان می‌باشد. به طوریکه

منابع

1-Bradley PJ. Diagnosis and management of esthesioneuroblastoma: Orolaryngol Head and Neck Surgery 2003; 11(2): 112-8.

2-Berger L, Luc R, Richard D. L'esthesio neuroepithelioma olfactif. Bull Assoc Fr Etude Cancer 1924, 13: 410-21.

3-Lund VJ. Olfactory neuroblastoma : past, present , and future? Laryngoscope 2003; 113(3): 502-7.

4-Gondim J, Romos FJ. Esthesioneuroblastoma: case report. Arquivos de neuro-psi qui atria 2002; 60: 303-7.

5-Dulguerou P, Clacatera T. Esthesioneuroblastoma: a meta-analysis and review. The Lancet Oncology 2001; 2: 683-9.

6-Nibu K, Li G, Zhang X, et al. Olfactory neuron-specific expression of NeuroD in mouse and human nasal mucosa. Cell Tissue Res 1999, 298: 405-14.

7-Cummings CW. Deep neck infection. Otolaryngology Head and Neck Surgery 2005; 3: 2521-22.

8-Cackett P, Weir C. Olfactory neuroblastoma-an unusual presentation. J Neuroophthalmol 2001; 21: 90-1.

9-Argiris, Athanassios MD; Dutra, Jose MD. Esthesio neuroblastoma: The North Western

۱۳۷۳-۱۳۸۳ انجام شد. بیماران با تشخیص قطعی ENB براساس یافته‌های آسیب شناسی انتخاب و پرونده بیماران، نتایج رادیولوژی و گزارش جراحی بیماران بررسی شدند. Staging براساس سیستم Kadish در بیماران انجام شد:

Stage A: تومور محدود به حفره بینی

Stage B: گسترش تومور خارج از حفره بینی اما محدود به سینوسهای پارانازال

Stage C: گسترش تومور ورای سینوس‌های پارانازال شامل درگیری اربیت، قاعده جمجمه، اینتراکرانیا، متاستاز دوردست، لنف نود گردنی.

فالوپ بیماران بر اساس بررسی پرونده انکولوژی آنها، مقایسه علائم بالینی در ابتدای مراجعه و مراجعات بعدی و نحوه سیر بیماری بود. بیمارانی که مراجعات منظم به درمانگاه انکولوژی نداشتند از مطالعه حذف شدند و بیمارانی که از آخرین مراجعه آنها سه ماه می‌گذشت و در آخرین مراجعه علائمی از عود بیماری نداشتند از طریق تماس تلفنی مورد بررسی قرار گرفتند. و در نهایت ۱۱ بیمار وارد مطالعه شدند.

متغیرهای مورد نظر در این مطالعه شامل سن، جنس، علائم همراه، سمت ابتلا، درگیری اربیت، درگیری اینتراکرانیا، نوع درمان و در نهایت میزان پاسخ دهی به درمان است.

یافته‌ها

۱۱ بیمار شامل ۸ مرد و ۳ زن در محدوده سنی ۷۵-۷ سال وارد مطالعه شدند. میانگین سنی بیماران ۴۴ سال بود. درصد شیوع علائم در زمان مراجعه بیماران در جدول ۱ آمده است

دو جنس به یک نسبت درگیر می‌شوند (۵). تخمین زدن شیوع این تومور مشکل است ولی حدود ۶ درصد کانسره‌های حفره بینی و سینوسهای پارانازال و ۰/۳ درصد بدخیمی ناحیه تنفسی - گوارشی فوقانی را تشکیل می‌دهد. فاکتورهای موثر در پروگنوز شامل ۱- وجود لنف نودقابل لمس که یکی از مهمترین فاکتورهایی پروگنوستیک برای سوروبیال می‌باشد (میزان سوروبیال در غیاب نود گردنی ۶۴ درصد و در حضور به ۲۹ درصد می‌رسد) ۲- گرید بافت شناسی تومور ۳- درگیری اربیت که سبب کاهش سوروبیال ۵ ساله از ۹۷ درصد به ۴۹ درصد می‌رسد (۳)

به علت نادر بودن این تومور، اکثر مطالعات به بررسی توصیفی علائم بالینی بیماران پرداخته اند و بزرگترین مطالعه موجود توسط Pavel انجام گردیده که ۳۹۰ بیمار مبتلا به استزیونوروبلاستوما طی دوره ۱۰ ساله (۱۹۹۰-۲۰۰۰) به صورت متآنالیز مورد بررسی قرار گرفته اند. بر اساس نوع درمان و Stage بیماری سوروبیال بیماری متفاوت بوده، اما به طور کلی بهترین سوروبیال در بیمارانی که تحت جراحی و رادیوتراپی همزمان قرار گرفته اند مشاهده می‌شود (۵). اتفاق آراء در مورد درمان انتخابی و تعیین پروگنوز در مراحل مختلف بیماری وجود ندارد (۳) هدف از این مطالعه، آنالیز تاریخیچه بیماری، تظاهر بالینی، درمان و پروگنوز تومور براساس مرور مقالات و تجربه ده ساله مؤلفین می‌باشد.

روش بررسی

یک مطالعه رتروسپکتیو بر روی بیماران مبتلا به ENB مراجعه کننده به مراکز درمانی - آموزشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد (بیمارستان قائم و امید) بین سالهای