

یک مورد نادر

مدولوبلاستوم کیستیک حفره خلفی جمجمه با متاستاز نخاعی

دکتر حسین نایب آقایی* و دکتر محمد صفریان**

* استادیار جراحی مغز و اعصاب دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان امام حسین (ع)

** دستیار جراحی مغز و اعصاب بیمارستان امام حسین (ع)

خلاصه

مدولوبلاستوم یکی از شایعترین تومورهای مغزی حفره خلفی جمجمه می‌باشد و تقریباً ۲۰ درصد کل تومورهای سیستم عصبی کودکان را تشکیل می‌دهد (۱). مدولوبلاستوم در هر سنی می‌تواند ایجاد شود اما در اطفال بیشتر دیده می‌شود (۲). تصویر کلاسیک مدولوبلاستوم در سی‌تی‌اسکن در کودکان، تومور همگن با حدود مشخص (Well-defined) معمولاً بدون دژنراسیون کیستیک یا نکروتیک است (۳). در این نوشتار، ضمن معرفی یک مورد مدولوبلاستومای کیستیک در مورد به تصویر درآمدن (Imaging) آن بحث می‌شود.

واژگان کلیدی: مدولوبلاستوم، تومور مغزی، مخچه

مقدمه

می‌شود. براساس یک گزارش، میانگین سنی مبتلایان به تومور ۷/۳ سال است که سن بالای آن بین ۳ و ۷ سال می‌باشد (۴). این عارضه در پسران شایعتر است و یک تا دو برابر دختران است (۱ و ۵-۷). علائم بالینی اساساً بر پایه هیدروسفالی ناشی از توده حفره خلفی می‌باشد (۸).

مدولوبلاستوم، یکی از شایعترین تومورهای مغزی حفره خلفی جمجمه (Posterior Fossa) است و تقریباً ۲۰ درصد کل تومورهای مغزی کودکان را تشکیل می‌دهد. این تومور در هر سنی، از نوزادی تا کهنولت، می‌تواند عارض شود. اما بیشتر در کودکان مشاهده

پایی دو طرفه داشته، آزمونهای مخچه‌ای بیمار مختل بود. همچنین ناهماهنگی حرکتی (Truncal ataxia) همراه با اختلال Tandem gait داشت.

در سی‌تی‌اسکن مغزی با کتراست توده‌ای هیپردنس غیرهمگن با ناحیه‌ای کیستیک، در خط وسط با اثر فشاری روی بطن چهارم همراه با هیدروسفالی مشاهده شد. بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و تمام تومور برداشته شد و نمونه به آسیب‌شناسی فرستاده شد که تشخیص مدولوبلاستوم گزارش شد.

پرتودرمانی سیستم عصبی Neuraxis انجام شد. در پیگیری علائم بالینی بهبودی بروز کرد تا اینکه حدود ۷ ماه بعد بیمار به علت درد شدید کمری و فلج ناقص (پاراپارزی) پیشرونده بستری شد. در بررسی با MRI، با و یا بدون تزریق، در سیسترن کمری ضایعات متعدد به تصویر درآمد که تحت عمل جراحی قرار گرفت. حین عمل متاستاز انترا واکسترا دورال تأیید شد. پس از آنکه فشار جراحی برطرف شد پرتو درمانی موضعی پیشنهاد شد و فلج ناقص به طور چشمگیری بهبود یافت.

بحث

مدولوبلاستوم در کودکان معمولاً "درورمیس قرار دارد (۱۳ و ۱۴). تومور در سی‌تی‌اسکن بدون تزریق هیپردنس می‌باشد و بعد از تزریق ماده حاجب به خوبی Enhanced می‌شود. تصویر کلاسیک مدولوبلاستوم در سی‌تی‌اسکن تومور همگن مشخص معمولاً "بدون دژنراسیون سیستیک یا نکروتیک می‌باشد. در یک بررسی تصاویر غیرشایع مدولوبلاستوم در سی‌تی‌اسکن بچه‌ها دیده شد. زی (Zee) و همکاران فقط در ۱۷ درصد بیماران شان شواهدی از تشکیل کیست و نکروز یافتند (۱۵)، که در این مورد هم کیستیک بودن ضایعه با این گزارش مطابقت دارد.

مشابه بالغین تصاویر MRI مدولوبلاستوم بچه‌ها متغیر می‌باشد (۱۳). در T1 تومور هیپویازوایتنس و در

تظاهرات بالینی، بسته به سن بیمار، ممکن است متفاوت باشد. کودکان بزرگتر که قادر به بیان علائم خود باشند، سر درد را که بیشتر در ساعتهای اولیه صبح عارض می‌شود و به تدریج شدت پیدا کرده، آنان را از خواب بیدار می‌کند، شرح می‌دهند. استفراغ به دلیل ICP بالا و گاهی به دلیل فشار روی مرکز استفراغ می‌باشد که اغلب جهنده است. در شیرخواران که قادر به بیان علائم نیستند، با ماکروسفالی و توقف یا برگشت‌پذیری (Regression) رشد و نمو سایکوموتور ظاهر می‌شود و یا شاید استفراغ و تحریک‌پذیری داشته باشند. مدت علائم کوتاه و نیمی از بیماران حداکثر یک ماه علائم را نشان می‌دهند (۹ و ۱۰). در معاینه خیز پایی دو طرفه شایعترین علامت و در کودکان بزرگتر بیشتر و در شیرخواران کمتر دیده می‌شود.

مدولوبلاستوم در سی‌تی‌اسکن بدون تزریق، ایزو یا هیپردنس است (۱۱،۳ و ۱۲). در اطفال عمدتاً در خط وسط ولی در بچه‌های بزرگتر و در افراد بالغ در ۵۰-۶۰ درصد موارد در نیمکره‌های مخچه دیده می‌شود (۳ و ۱۰). گاهی patch‌های هیپردنس دیده می‌شود که می‌تواند ناشی از میکروهموراژی اخیر یا کلسیفیکاسیون باشد. مدولوبلاستوم به طور کل در بچه‌ها همگن (هوموژن) است و در بالغین غیر همگن‌تر (هتروژن‌تر) بوده، در نواحی کیستیک و نکروتیک بیشتر دیده می‌شود. درجه Enhancement در مدولوبلاستوم از مقدار کم یا هیچ تا بسیار زیاد مشاهده می‌شود.

شرح حال بیمار

بیمار پسر بچه ۱۲ ساله می‌باشد که از یک ماه پیش از مراجعه دچار سردرد در ناحیه زیر پس سر (Suboccipital) با انتشار به گردن و به دنبال آن حالت تهوع و استفراغ و سپس دچار اختلال تعادل شده است. سر بیمار به هنگام درد کج می‌شود. در معاینه، خیز

مدولوبلاستوم از سلولهای توموری متراکم در یک بستر عروقی تشکیل شده است و این امر، هیپردنس بودن ضایعه را نسبت به ماده خاکستری طبیعی در سی‌تی‌اسکن بدون تزریق هیپردنس می‌باشد اما بعد از تزریق کنتراست معمولاً به طور مختصری Enhanced می‌شود که در مورد گزارش شده Enhancement قابل توجه در اطراف تومور دیده شده است. برخلاف بچه‌ها، مدولوبلاستوم در بالغین همگن نمی‌باشد.

در یک مطالعه، شیوع بالائی از نواحی با چگالی پایین درون تومور به واسطه دژنراسانس نکروتیک و سیستیک در بالغین نشان داده شده است (۳). حواشی ضایعه در افراد بالغ غیرمشخص یا مشخص می‌باشد؛ در حالی که در اطفال معمولاً مشخص می‌باشد. شیوع کلسیفیکاسیون، خیز و هیدروسفالی و اندازه تومور در کودکان و افراد بالغ شبیه به هم می‌باشند. تصور می‌شود مدولوبلاستوم از یاخته‌های ابتدایی یا چند پتانسیلی که در لایه زاینده (Posterior Medullary Volum) وجود دارند ایجاد می‌شود. این سلولها به سمت بالا و خارج مهاجرت می‌کنند تا لایه گرانولار خارجی نیمکره‌های مخچه را تشکیل دهند. تومور در هر جای این سیر مهاجرت می‌تواند رشد کند (۱۴ و ۱۶-۱۸).

بر اساس این فرضیه، در مواردی که تومور در سالهای اولیه زندگی بروز می‌کند در خط وسط می‌باشد (ورمیس)؛ در حالی که، آنهایی که در سالهای بعد ایجاد می‌شوند بیشتر در داخل نیمکره‌های مخچه جایگزین می‌شوند و بدین ترتیب، شیوع بیشتر جایگزین شدن تومور در بالغین نسبت به کودکان در نیمکره‌های مخچه توجیه می‌شود.

یک توده همگن مشخص قطعه میانی مخچه، عرضه شایع مدولوبلاستوم در اطفال می‌باشد که این شکل کلاسیک سی‌تی‌اسکن در افراد بالغ بندرت مشاهده می‌شود. تابلوی سی‌تی‌اسکن و MRI تومور در بالغین متغیرتر از تابلوی آن در بچه‌ها است. در یک مطالعه موارد تومور در بالغین، ارائه شایع، تومور نامشخص در نیمکره‌های مخچه با شواهدی از دژنراسانس سیستیک و نکروتیک بود که در ۳۳ درصد موارد قابل مشاهده بود (۳).

نتیجه‌گیری

تصویر کیستیک در مدولوبلاستومای اطفال غیرمعمول است و بررسی در مورد ارتباط با پیش‌آگهی بیمار ضروری است.

مراجع

1. Evans AE, Jenkin RDT, Sposto R, et al. The treatment of medulloblastoma: Vincristine and prednisone. *J Neurosurg* 1990;72:572-83.
2. Kepes JJ, Morantz RA and Dorzab WE. Cerebellar Medulloblastoma in a 73 year-old woman. *Neurosurg* 1987;21:81-3.
3. Bourgouin PM, Tampieri D, Grahovac SZ, et al. CT and MRI imaging finding in adults with cerebellar medulloblastoma: Comparison with finding in children. *A J R* 1992;159:609-12.
4. Roberts RO, Lynch CF, Jones MP, et al. Medulloblastoma: A population-based study of 532 cases. *J Neuropath Exp Neurol* 1991;50:134-44.
5. Berry MP, Jenkin RD, Keen CW, et al. Radiation therapy for medulloblastoma: A 21 year review. *J Neurosurg* 1981;55:43-51.
6. Hoppe Hirsch E, Renoier D, Lellouch Tubiana A, et al. Medulloblastoma in childhood progressive intellectual deterioration child's *Nerv. Syst* 1990;6:60-5.
7. Raimondi AJ and Tomita T. Medulloblastoma in childhood: Comparative results of partial and total resection. *Child's Brain*. 1979;5:310-28.
8. Raimodi AJ and Tomita T. Hydrocephalus and infratentorial tumors: Incidence, clinical picture and treatment. *J Neurosurg* 1981;55:144-82.
9. Tomita T. Statistical analysis of symptoms and signs in cerebellar astrocytoma and medulloblastoma. In: Anador LV (ed). *Brain tumors in the young*. Springfield. 1983, pp 514-25.
10. Koci TM, Chiang F, Mehlinger CM, et al. Adult cerebellar medulloblastoma: Imaging features with emphasis on MRI findings. *A J N R* 1993;14:929-39.
11. Tsuchida T, Tanaka R, Fukuda M, et al. CT Findings of Medulloblastoma. *Child's Brain* 1984;11:60-8.
12. Weisberg LA. Computerized tomographic findings in medulloblastoma. *Comput Radiol* 1982;6:83-91.
13. Barkovich AJ, Edwards SB. Brain tumors of childhood. In: Barkovich AJ, (ed). *Pediatric neuroimaging*. New Yourk Raven, 1990; pp 149-203.
14. Zimmerman RA, Bilanuik LT, Phalajani II. Spectran of medulloblastomas demonstrated by computed tomography. *Radiology* 1978;126:137-41.
15. Zee CS, Segall HD, Miller C, et al. Less common CT feature of Medulloblastomas. *Radiology* 1982;144:97-102.
16. Al-Nefly O, Jinkis JR, El-Senousse M. Medulloblastomas: A review of modern management with a report on 75 cases. *Surg Neural* 1985;24:606-24.
17. Naidich TP, Lin JP, Leeds NE, et al. Primary tumors and other masses of the cerebellum and fourth ventricle: differential diagnosis by computed tomography. *Neuroradiol* 1977;14:153-74.
18. Hubard JL, Scheithauer BW, Kspert DB, et al. Adult cerebellar medulloblastoma: The pathological, Radiographic, and clinical disease spectrum. *J Neurosurg* 1989;70:536-44.
19. Kasantikul V, Shuangshotis. Cerebellar Medulloblastoma. A study of 35 cases with particular reference to cellular differentiation. *Surg Neural* 1986;26:532-41.
20. Rubinsteing LJ, Northfield DWC. The medulloblastoma and the 50 called "arachnoidal cerebellar sarcoma" critical re-examination of anisological problem. *Brain* 1964;87:379-412.
21. Sandhu A, Kendoff B. Computed tomography in management of medulloblastoma. *Neuroradiol* 1987;29:444-52.