

گزارش یک مورد نوروپاتی تلیوم محیطی بافت نرم در پسر ۱۹ ساله

دکترکتایون گوهری مقدم^۱، دکترفرحناز نوروزی نیا^۲، دکترفرخ قوام^۳

چکیده

این تومور، یک نوع تومور نادر بدخیم بافت نرم است که اغلب در افراد جوان دیده می‌شود. از نظر میکروسکوپی با سلول‌های کوچک دارای هسته‌های تیره و سیتوپلاسم ناواضح مشخص می‌شود، از نظر ایمنونوهیستوشیمی سلول‌ها، برای مارکرهای عصبی مثبت هستند. تشخیص افتراقی این تومور شامل سارکوم یووینگ خارج استخوان و متاستاز نوروبلاستوم می‌باشد. این تومورها رفتار تهاجمی داشته و اغلب تمایل به متاستازهای دور دست دارند. درمان شامل جراحی، رادیوتراپی و شیمی‌درمانی می‌باشد. موردی که گزارش می‌شود، پسر ۱۹ ساله‌ای است که با تومور زیرجلدی بزرگ در ناحیه سوپراپوبیک مراجعه کرده است، ویژگی‌های نمونه مورد نظر از لحاظ آسیب‌شناسی و ایمنونوهیستوشیمی با تشخیص نوروپاتی تلیوم محیطی مطابقت می‌کند.

کلواژگان: نوروپاتی تلیوم محیطی، نوروبلاستوم محیطی، تومور ابتدایی نوروکتودرم، بافت نرم

مجله پزشکی ارومیه، سال دوازدهم، شماره یک، ص ۹۶-۹۱، بهار ۱۳۸۰

۱- استادیار پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

۲- استادیار پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

۳- استاد پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی ارومیه

مقدمه

نورویایی تلیوم محیطی، تومور نادری است که ۱٪ تمام سارکومها را تشکیل می‌دهد و با اسامی (PNET) Primitive neuroectodermal tumor, Peripheral neuroblastoma نیز شناخته می‌شود. این تومور یک تومور ابتدایی (Primitive) نوروبلاستیک است که منشاء آن خارج از سیستم عصبی اتونوم می‌باشد. در مطالعات Kushner و همکاران ۵۴ مورد در طی ۲۰ سال و در مطالعات Marina و همکاران ۲۶ مورد در ۲۵ سال گزارش شده است (۱).

این تومور در تمام سنین بروز می‌کند ولی $\frac{3}{4}$ بیماران کمتر از ۳۵ سال سن دارند، سن متوسط در زمان تشخیص بیماری ۲۰ سالگی و در مردان شایع تر از زنان است.

شایع ترین تظاهر بیماری، توده منفرد است و شایع ترین محل ابتلا باسن و قسمت فوقانی ران می‌باشد (۳۲٪). پس از آن شانه و قسمت فوقانی بازوها ۲۵٪ از موارد را شامل می‌شوند (۱). در $\frac{1}{3}$ موارد اتصال به یک عصب بزرگ وجود دارد و علائم بیمار می‌تواند مربوط به کاهش عملکرد نورولوژیک باشد. این تومور سبب افزایش سطح کاته کولامین خون نمی‌شود.

از نظر میکروسکوپی تومور پرسلول شامل صفحات یا لوبول‌های سلول‌های گرد کوچک با هسته‌های تیره گرد تا بیضی می‌باشد (۱). هسته‌ها نمای نمک و فلفل (Salt and Pepper) دارند و امکان دارد هستک مشاهده شود (۳). سیتوپلاسم سلول‌ها ناواضح است مگر سلول‌هایی که بالغ تر باشند، و زوائد سیتوپلاسمی مو مانند آن‌ها تشکیل رزت می‌دهند. اغلب رزت‌ها در این تومور شبیه رزت‌های نوروبلاستوم هستند

(رزت‌های هومر - رایت) ولی به ندرت رزت‌های شبیه رتینوبلاستوم که دارای یک لومن مرکزی هستند نیز مشاهده می‌شود. امکان دارد تعداد رزت‌ها کم باشد و در بعضی موارد مناطقی شبیه تومور کارسینوئید در این تومورها به چشم می‌خورد. در ۱۰ تا ۲۰ درصد موارد مناطقی با سلول‌های دوکی مشابه فیروسارکوم یا شوانوم بدخیم قابل مشاهده است (۱). نکروز جغرافیایی هم در این تومورها ممکن است دیده شود (۲). از نظر ایمنونوهیستوشیمی این تومورها برای NSE به طور قوی مثبت هستند و مثبت بودن برای Leu-7، سیناپتوفیزین، S100، کروموگرانین و نوروفیلانان متغیر است ولی برای GFAP همیشه منفی هستند (۱). لازم به ذکر است که مارکرهای نوروفیلانان، کروموگرانین و سیناپتوفیزین نسبت به NSE اختصاصی تر هستند (۳).

مطالعات کروموزومی نشان‌دهنده جابه‌جایی کروموزوم‌های ۱۱ و ۲۲ است [۲۲ و ۱۱] که مشابه آن در سارکوم یووینگ مشاهده می‌شود (۷ و ۱) و در واقع سارکوم یووینگ هم شکل تمایز نیافته PNET محسوب می‌شود (۸).

از نظر بالینی این تومورها سیر مهاجم داشته و متاستاز به ریه، کبد و استخوان می‌دهند.

Survival ۵ ساله این بیماران حدود ۳۰٪ است. اغلب محققان بر این عقیده هستند که درمان ترکیبی شامل جراحی، رادیوتراپی و شیمی‌درمانی بهترین روش درمان است (۸ و ۱).

شرح حال بیمار

بیمار پسر ۱۹ ساله‌ای است که به علت پیدایش توده زیرجلدی بزرگ در ناحیه سوپراپوبیک از ۲ سال قبل علایم و

گزارش یک مورد نوروابی تلیوم محیطی بافت نرم در پسر ۱۹ ساله

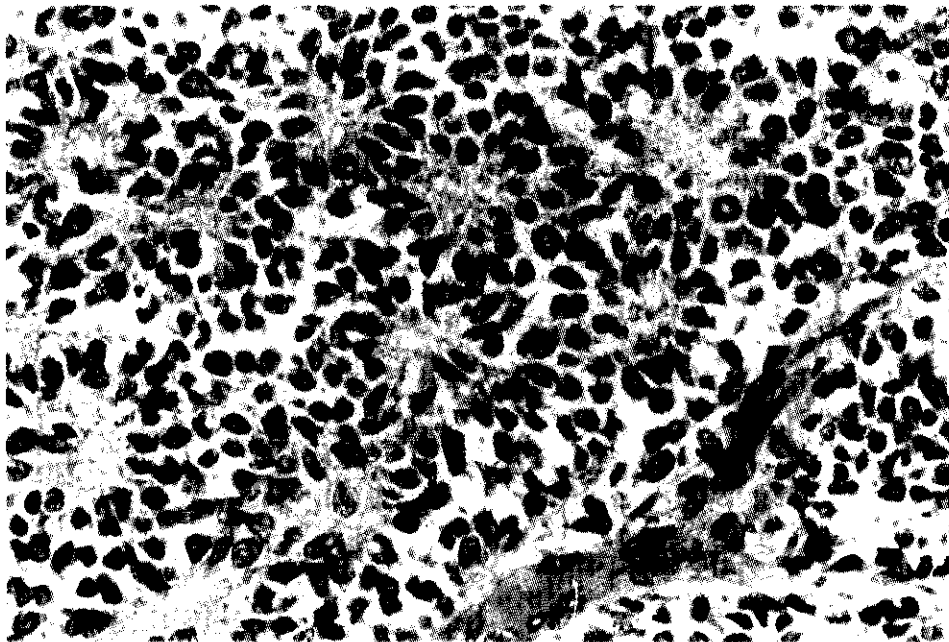
متصل به عضله رکتوس به ابعاد 8×6 cm رزکسیون شده است. توده مذکور بدون کپسول و در سطح برش به رنگ کرم خاکستری با قوام نرم بوده که در قسمت‌هایی با پوست پوشیده شده است. در مطالعه میکروسکوپی، نمونه مورد نظر یک تومور پرسلول متشکل از سلول‌های کوچک با هسته‌های تیره بود که به صورت کپسول و صفحات سلولی قرار گرفته بودند و تشکیل رزت نیز در بعضی نواحی دیده شد (شکل ۱) نکروز جغرافیائی تمایز گالگیونی و کلسینیکاسیون وجود نداشت اما رنگ‌آمیزی ایمنوهیستوشیمی با NSE مثبت (شکل ۲) ولی برای کروموگرانین، LCA، دسمین، ویمنتین، EMA و S100 منفی بود.

تب مراجعه کرده است. وی ۸ سال پیش به علت سنگ مثانه تحت عمل جراحی قرار گرفته و توده مزبور در محل برش جراحی قبلی قرار دارد.

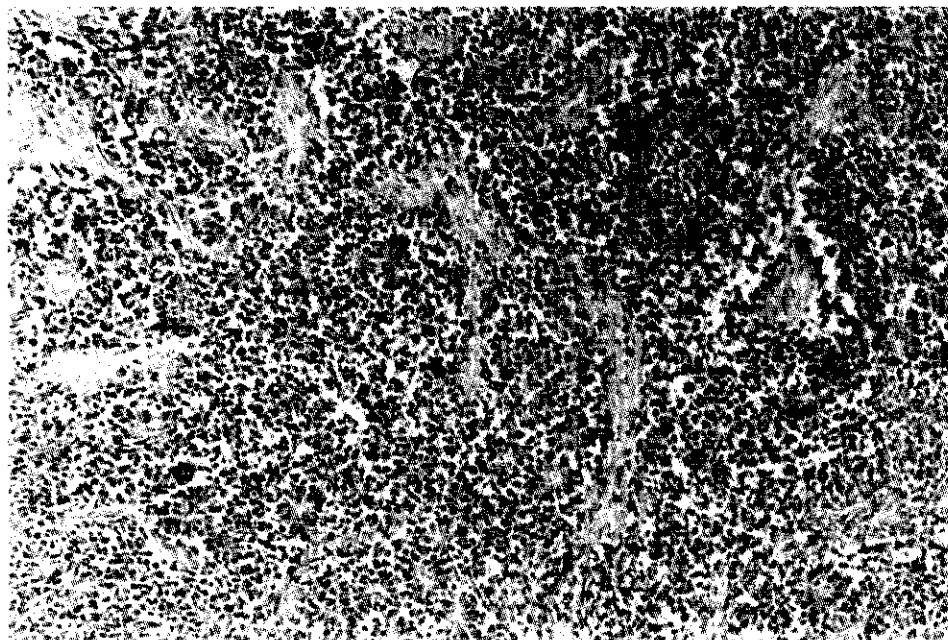
سونوگرافی یک توده هیپواکو به ابعاد 80×60 mm متصل به عضله رکتوس و مجاور مثانه را نشان می‌دهد که احتمال آبسه، هماتوم ارگانیزه عضله رکتوس یا تومور مطرح می‌شود.

در آزمایش CBC لکوسیتوز نوتروفیلی و آزمایش ادرار هم‌چوری و پروتئین اوری گزارش شده است. آزمایشات بیوشیمی خون طبیعی بوده است.

بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفته و توده زیرجلدی بزرگ



تصویر ۱ - شمای میکروسکوپی تومور با رزت‌های کاذب



تصویر ۲ - رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی مثبت برای NSE

بحث

کلسیفیکاسیون به نفع نوروبلاستوم می‌باشد که در این نمونه، وجود نداشت. از نظر سن نیز اغلب نوروبلاستوم‌ها در سن زیر ۵ سالگی دیده می‌شوند. به علت در دسترس نبودن امکانات، بررسی کروموزومی و مطالعات فوق ساختمانی انجام نگرفت. مقایسه بیمار مورد مطالعه با منابع مرجع نشان داده که از نظر سن، جنس، ویژگی‌های میکروسکوپی و مارکرهای ایمونوهیستوشیمی مطابقت وجود دارد و تنها از نظر شایع‌ترین محل ابتلا که در کتب مرجع در قسمت فوقانی ران ذکر شده در بیمار مورد بررسی ضایعه در قسمت تحتانی شکم بوده است (جدول شماره ۱).

یافته‌های به دست آمده از بیمار مورد مطالعه از نظر آسیب‌شناسی و ایمونوهیستوشیمی با نوروپاتی تلیوم محیطی مطابقت داشت. تشخیص افتراقی شامل تومورهای سلول‌های گرد کوچک به ویژه سارکوم یوونینگ خارج استخوانی و متاستاز نوروبلاستوم است.

در سارکوم یوونینگ رزت‌های هومر - رایت دیده نمی‌شود، این رزت‌ها مشخصه نوروپاتی تلیوم هستند. به علاوه، سارکوم یوونینگ اغلب در سنین پایین‌تر دیده می‌شود.

وجود نوروپیل، تمایز گانگلیونی و کانون‌های

جدول شماره (۱): مقایسه ویژگی‌های نمونه مورد مطالعه با منابع مرجع

بیمار مورد مطالعه	منابع مرجع	موارد مقایسه
مذکر	مذکر	جنس شایع
۱۹	۲۰	متوسط سن
قسمت تحتانی شکم	قسمت فوقانی ران	شایعترین محل گرفتار
سلول‌های کوچک با هسته تیره وجود رزت نکروز	سلول‌های کوچک با هسته تیره وجود رزت نکروز	ویژگی‌های مهم میکروسکوپی
-	t (11,22)	اختلال کروموزومی
مثبت از نظر NSE	مثبت از نظر NSE مثبت بودن متغیر از نظر S100 و کروموگراتین	مارکرهای ایمونوهیستوشیمی
-	گرانول‌های نوروکرتوری	مطالعات فوق ساختمانی

References :

- 1- Enzinger F M: Soft tissue tumors. 3rd ed, Philadelphia Mosby year book, 1995: 945-951.
- 2- Silverberg steren G: Surgical Pathology and cytopathology. 3rd ed, London, churchill livingstone, 1997: 547.
- 3- Sternberg S S: Diagnostic surgical Pathology 3rd ed, Philadelphia, Lippincott-Raven, 1999:195
- 4- Weedon D: Systematic pathology of the skin 3rd ed, London, churchill Livingstone, 1992: 936
- 5- Elder D: Synopsis and atlas of Lever's histopathology of the skin, 1st ed, New York, Williams and Wilkins, 1999: 264.
- 6- Mckee PH.H: Essential skin pathology, 1st ed, philadelphia, Mosby, 1999: 225.
- 7- De Alva-E; Gerald-WL: Molecular biology of the Ewing's sarcoma/Primitive neuroec- todermal tumor. J clin Oncol, 2000 Jan, 18(1): 204-13.
- 8- Auge B and et al: Peripheral Primitive neuroectodermal tumor: A review of three cases. Rev Rhum Engl Ed, 1999 Feb, 66(2):92-6.

REPORT OF A RARE CASE OF PERIPHERAL NEUROEPITHELIOMA IN A 19 YEARS OLD BOY

K Ghohari Moghaddam¹, M.D.; F Norouzinia², M.D.; F Ghavam³, M.D.

References

This is a report of a rara type of soft tissue tumor which is mostly seen in young males. Microscopically it is characterized by hypercellularity, small tumoral cells with hyperchromatic nuclei and tendency to rosette formation. Immunohistochemical studies show neural features. These tumors have aggressive behavior and distant metastasis.

In this case report we present a 19 years old mole with suprapubic mass which the clinical and microscopic features are compatible with peripheral neuroepithelioma.

Key Words: *Peripheral neuroepithelioma, Peripheral neuroblastoma, Permissive neuroectodermal tumor, soft tissue*

Address: *Department of pathology, Imam hospital, Urmia university of medical sciences, Urmia, Iran.*

Source: *UMJ 2001; 12(1) 91-96. ISSN: 1027-3727*

-
1. Assistant professor of pathology, Urmia University of medical sciences.
 2. Assistant professor of pathology, Urmia University of medical sciences.
 3. Professor of pathology, Urmia University of medical sciences.