

گزارش یک مورد رابdomiosarcoma اولیه ریه

دکتر نورالدین پیرمؤذن^۱، دکتر فرزاد فیروزی

گروه جراحی توراکس، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
پزشک عمومی

چکیده

نئوپلاسم‌های اولیه ریه در کودکان نادر می‌باشند و در این بین رابdomiosarcoma اولیه ریه از جمله نادرترین نئوپلاسم‌های اطفال به شمار می‌آید. رابdomiosarcoma با درگیری ریه ۵٪ درصد از کل رابdomiosarcomaها اطفال را تشکیل می‌دهد. در مرور منابع انگلیسی تنها ۲۹ مورد رابdomiosarcoma اولیه ریه گزارش شده بود.

بیمار مورد معرفی پسر ۳ ساله‌ای که با مشکلات سرفه، خلط و تب که از یک هفتنه قبل از مراجعته به بیمارستان شروع شده بود، به این مرکز ارجاع داده شد. در معاینه بیمار در سمع ریه راست کاهش صدا و در دق dullness وجود داشت. در مطالعات تصویربرداری متعدد (گرافی قفسه سینه و سی تی اسکن) توده ریه راست بهمراه پلورال افیوزن گزارش شده بود. سایر مطالعات نکته خاصی را در برنداشت. بیمار تحت عمل جراحی توراکوتومی ولوبکتومی لوب فوقانی ریه راست قرار گرفت. مطالعات پاتولوژیک، تشخیص رابdomiosarcoma تیپ جنبی (embryonal) را مطرح نمود. در پیگیری ۶ ماهه، بیمار مشکل خاصی نداشته است.

واژگان کلیدی: نئوپلاسم‌های ریه، اطفال، رابdomiosarcoma

RMS از نظر هیستولوژیک به ۴ زیر گروه تقسیم می‌شود: الـفـ(embryonal)، بـ(Alveolar)، جـ(botryoid) و دـ(plasmorific).

نئوپلاسم‌های اولیه ریه در کودکان نادر بوده و رابdomiosarcoma ریه از جمله نادرترین نئوپلاسم‌های اطفال به شمار می‌آید به طوری که RMS ریه حدود ۰/۵ درصد کل RMS‌های کودکان و ۴/۴٪ از کل نئوپلاسم‌های ریوی اطفال را تشکیل می‌دهند (۳، ۴). در ادامه به معرفی کودکی خواهیم پرداخت که به رابdomiosarcoma اولیه ریه مبتلا می‌باشد.

مقدمه

رابdomiosarcoma (Rhabdomyosarcoma=RMS) اولین بار در سال ۱۸۵۴ توسط Weber تشریح شد. ۹۲ سال بعد (در سال ۱۹۴۶)، Stout به تبیین دقیق RMS از نقطه نظر هیستولوژیک پرداخت. رابdomiosarcomaها در هر جای بدن بغیر از استخوانها ممکن است یافت شوند ولی شایعترین مناطق درگیر به ترتیب عبارتند از: سر و گردن (۰/۲۸)، اندامها (۰/۲۴)، سیستم اوروزنیتال (۰/۱۸)، تنه (۰/۱۱)، چشمها (۰/۰/۷)، رتروپریتوئن (۰/۰/۶) و سایر جاهای (۰/۰/۶). بروز رابdomiosarcoma در کودکان زیر ۱۵ سال در آمریکا ۶ مورد بازاء هر یک میلیون نفر در یک سال است (۲).

معرفی بیمار

بیمار پسر ۳ ساله‌ایست که با شکایت سرفه، خلط و تب از یک هفته قبل از مراجعه، به بیمارستان شهید مدرس تهران ارجاع داده شده بود. در معاینه بیمار سمع ریه در سمت راست کاهش یافته و در دق dullness وجود داشت ولی بیمار ویزینگ نداشت. بیمار سابقه گلو دردهای چرکی مکرر را بیان نموده است که بهمین دلیل ۵ ماه قبل از مراجعه تحت عمل تونسیلکتومی + آدنوئیدکتومی قرار گرفته بود. در کلیشه همراه بیمار وجود یک توده در لوب فوکانی ریه راست مشهود است که مatasfane از قلم افتاده است (شکل ۱).

در مطالعات صورت گرفته (گرافی قفسه سینه و سی تی اسکن) یک تومور نسبتاً بزرگ در ریه راست بهمراه افیوزن مطرح شد (شکلهای ۲ و ۳). در مطالعات هماتولوژیک، بیوشیمیایی و ادرار نکته منفی گزارش نشد. بیمار تحت عمل جراحی توراکوتومی قرار گرفت. حین عمل حدود ۲۰۰۰ میلی لیتر مایع serosanguineous بهمراه یک توده نکروتیک پنیری شکل که به پلور چسبندگی داشت، خارج شد. همچنین بدليل تخریب بیش از حد لوب فوکانی ریه راست، لوبکتومی لوب فوکانی ریه راست صورت گرفت.

یافته‌های پاتولوژیک

از نقطه نظر ماکروسکوپیک، یک توده به ابعاد $5 \times 6 \times 10$ سانتی‌متر که حاوی بافت نکروتیک خاکستری رنگ و تکه‌های بزرگی از بافت ریه بود، مشاهده شد.

از نقطه نظر میکروسکوپیک، اجزاء سلولی آتیپیک حاوی هسته‌های هیپروکروماتیک گرد و بیضی و سیتوپلاسم اندرک مشاهده شد. سلولهای نئوپلاستیک در برخی نقاط حالت پلکومرفیک بهمراه سلولهای giant چند هسته‌ای پراکنده داشتند. حال آن که این سلولهای نئوپلاستیک در برخی مقاطع الگوی آلوئولار داشتند. گرانولهای PAS- positive در سیتوپلاسم سلولهای نئوپلاستیک مشهود بود. همچنین سلولهای تومورال حاوی Desmin بوده ولی از نظر EMA و S-100 منفی بودند. در نهایت تشخیص رابدومیوسارکوما تیپ embryonal برای بیمار مطرح شد.

شکل !- گرافی قفسه سینه بیمار ۶ ماه قبل از مراجعه، به توده miss شده در ریه راست توجه نمایید.

شکل ۳ - CT اسکن بیمار قبل از عمل

شکل ۲- گرافی قفسه سینه بیمار در بدء ورود، توده واضح در ریه راست مشهود است

۱۶ نفر تیپ embryonal، ۲ نفر تیپ آلوئولار و ۳ نفر نامشخص (۷).

همانطور که ملاحظه می‌شود شایع‌ترین تیپ RMS در چنین بیمارانی تیپ embryonal می‌باشد که مطالعات پاتولوژیک در مورد بیمار ما نیز نتایج مشابهی بدست آورده است.

همچنین از ۲۹ بیمار مورد نظر در ۱۵ نفر RMS در مalformasiونهای کیستیک ریوی که از قبل حضور داشته حادث شده بود که در این بین ۷ Congenital cyst (CCAM) Adenomatoid Malformation ضایعات در کیستهای برونکوژنیک و در ۶ نفر دیگر در کیستهای غیر اختصاصی مشاهده شده بود (۷).

در پیگیری ۲۸ بیمار از ۲۹ مورد نظر (از ۳ ماه تا ۱۲ سال)، ضایعات متاستاتیک در ۱۰ بیمار گزارش شده بود که عمدتاً به ریه طرف مقابل و یا مغز بود (۸ و ۷). این در حالیست که در پیگیری ۶ ماهه بیمار ماتاکنون مشکل خاصی گزارش نشده است.

در اکثر منابع درمان استاندارد چنین بیمارانی جراحی بهمراه کمتر اپی عنوان شده است. این در حالیست که رزکسیون کامل توده در حین جراحی، اساسی‌ترین اقدام درمانی جراحی به حساب می‌آید.

بیمار ۴ روز پس از عمل جراحی، در حالیکه فاقد تب، سرفه و خلط بود، با حال عمومی خوب مخصوص گردید.

بحث

رابدومیوسارکومای اولیه ریه، یک توده بسیار نادر ریوی است که باید از سایر تومورهای embryonic افتراق داده شود (۵). از ۲۷۴۷ کودکی که در Intergroup Rhabdomyosarcoma Study ضایعات اولیه ریوی مبتلا بودند (۶).

در مرور منابع انگلیسی تاکنون ۲۹ مورد RMS اولیه ریه گزارش شده است (۷). Noda و همکاران در مطالعه خود در ژاپن، تنها ۴ مورد RMS اولیه در ریه گزارش کردند (۸) و تا آنجا که ممکن باشد تاکنون موردی از رابدومیوسارکومای اولیه ریه در اطفال در کشور ما گزارش نشده است و این اولین مورد می‌باشد.

در مطالعات مختلف از سرفه و تب و تنگی نفس به عنوان شایع‌ترین علائم نام برده شده است. تنگی نفس بیشتر در افرادی حادث می‌شود که از ضایعات کیستیک رنج می‌برند. تاکنون در گیری دو طرفه ریه در این بیماری گزارش نشده است. از ۲۹ بیماری که تشخیص RMS اولیه ریه داشتند، در ۲۱ نفر زیر گروه پاتولوژیک مشخص شده است که به شرح زیر است :

REFERENCES

1. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbin's Pathologic Basis of Disease. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders1989. p. 1375-6.
2. www.emedicine.com/ped/topic2005.htm.
3. d'Agostino S, Bnoldi E, Dante S, Meli S, Cappellari F, Musi H. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation : Case report and review of literature. J Pediatr Surg 1997;32(9):1381-3.
4. Han Cock BS, Di Harenzo M, Yossef S, et al . Childhood primary pulmonary neoplasms. J Pediatr Surg 1993;28:1133-6.
5. Allan BT, Day DL, Dehen LP. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma of the lung in children . Cancer 1987;59 : 1005-11.
6. Maurer HM, Moon T, Danaldson M, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study : A preliminary report . Cancer 1977;40:2015-26.
7. Ozcan C, Celik A, Ural Z, Veral A, Kardiloglu G, Balik E. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation. J Pediatr Surg 2001;36(7):1062-5.
8. Noda T, Todain T, Watanabe Y, et al. Alveolar rhabdomyosarcoma of the lung in a child . J Pediatr Surg 1995;30:1607-8.