پژوهش درپزشکی (مجله پژوهشی دانشکده پزشکی)
دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی
سال ۲۷، شماره ۳، صفحات ۲۴۷ تا ۲۴۹ (پاییز ۸۲)

گزارش یک مورد رابدومیوسارکوما اولیه ریه

دکتر نورالدین پیرمؤذن[۱] ، دکتر فرزاد فیروزی[۲]

[۱] گروه جراحی توراکس، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
[۲] پزشک عمومی

چکیده

نئوپلاسم‌های اولیه ریه در کودکان نادر می‌باشند و در این بین رابدومیوسارکومای اولیه ریه از جمله نادرترین نئوپلاسم‌های اطفال به شمار می‌آید. رابدومیوسارکوما با درگیری ریه ۰/۵ درصد از کل رابدومیوسارکوماهای اطفال را تشکیل می‌دهد. در مرور منابع انگلیسی تنها ۲۹ مورد رابدومیوسارکوما اولیه ریه گزارش شده بود.

بیمار مورد معرفی پسر ۳ ساله‌ای که با مشکلات سرفه، خلط و تب که از یک هفته قبل از مراجعه 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 افیوژن 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 رابدومیوسارکومای تیپ جنینی (embryonal) را مطرح نمود. در پیگیری ۶ ماهه، بیمار مشکل خاصی نداشته است.

واژگان کلیدی: *نئوپلاسم‌های ریه، اطفال، رابدومیوسارکوما*

مقدمه

رابدومیوسارکوما (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. رابدومیوسارکوماها در هر جای بدن بغیر از استخوانها ممکن است یافت شوند ولی شایعترین مناطق درگیر به ترتیب عبارتند از : سر و گردن (۲۸٪)، اندامها (۲۴٪)، سیستم اوروژنیتال (۱۸٪)، تنه (۱۱٪)، چشمها (۷٪)، رتروپریتوئن (۶٪) و سایر جاها (۶٪). بروز رابدومیوسارکوما در کودکان زیر ۱۵ سال در آمریکا ۶ مورد بازاء هر یک میلیون نفر در یک سال است (۲).

RMS از نظر هیستولوژیک به ۴ زیر گروه تقسیم می‌شود: الف)embryonal، ب) آلوئولار، ج)botryoid، و د) پلئومورفیک.

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

[Downloaded from pejouhesh.sbmu.ac.ir on 2026-11-17]

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 نمودهاست که بهمین دلیل ۵ ماه قبل از مراجعه تحت عمل تونسیلکتومی + آدنوئیدکتومی قرار گرفته بود. در کلیشه همراه بیمار وجود یک توده در لوب فوقانی ریه راست مشهود است که متاسفانه 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 افیوژن مطرح شد (شکلهای ۲ و۳). در مطالعات هماتولوژیک، بیوشیمیایی و ادرار نکته منفی گزارش نشد. بیمار تحت عمل جراحی توراکوتومی قرار گرفت. حین عمل حدود ۲۰۰میلی لیتر مایع serosonguineous بهمراه یک توده نکروتیک پنیری شکل که به پلور چسبندگی داشت، خارج شد. همچنین بدلیل تخریب بیش از حد لوب فوقانی ریه راست، لوبکتومی لوب فوقانی ریه راست صورت گرفت.

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

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

شکل ۳ - CT اسکن بیمار قبل از عمل

یافتههای پاتولوژیک

از نقطه نظر ماکروسکوپیک، یک توده به ابعاد ۵×۶×۱۰ 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 اندک مشاهده شد. سلولهای نئوپلاستیک در برخی نقاط حالت پلئومرفیک 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.

[Downloaded from pejouhesh.sbmu.ac.ir on 2026-11-17]

بیمار ۴ روز پس از عمل جراحی، در حالیکه فاقد تب، سرفه و خلط بود، با حال عمومی خوب مرخص 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 Rhabdomyasoracoma Study وارد شدند تنها ۳ نفر به 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 کرده‌اند (۸)و تا آنجا که ما می‌دانیم 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 درگیری دو طرفه ریه در این بیماری گزارش نشده است. از ۲۹ بیماری که تشخیص RMS اولیه ریه داشتند، در ۲۱ نفر زیر گروه پاتولوژیک RMS مشخص شده است که به شرح زیر 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 مالفورماسیونهای کیستیک ریوی که از قبل حضور داشته حادث شده بود که در این بین۷ نفرضایعاتی در (CCAM) Congenital cyst Adenomatoid Malformation داشتند. در ۲ نفر 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 (۸و۷) این در حالیست که در پیگیری ۶ ماهه بیمار ماتاکنون مشکل خاصی گزارش نشده است.

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

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.

[Downloaded from pejouhesh.sbmu.ac.ir on 2026-11-17]