

معرفی یک مورد کندروسارکوم مزانشیمی خلف صفاقی

چکیده

کندروسارکوم مزانشیمی اولین بار در سال ۱۹۵۹ توضیح داده شد. این تومور یک تومور ناشایع استخوان و بافت نرم است که به صورت جزایر بافت غضروفی با حدود مشخص در میان یک زمینه از رشد سلولهای مزانشیمی اولیه مشخص می‌شود و اغلب در دهه دوم و سوم زندگی رخ می‌دهد. پیش‌آگهی بیماران بد بوده و عود موضعی و متاستاز شایع است. بیمار خانم ۳۲ ساله‌ای بود که با شکایت درد شکم، تهوع و استفراغ به پزشک مراجعه کرده بود و در برش نگاری رایانه‌ای (CTScan) شکم، یک توده بزرگ در سمت چپ خلف صفاق با مناطق نکروزه وسیع داشت. بیمار با تشخیص احتمالی تومور کلیه تحت عمل اسپلنکتومی و نفرکتومی چپ قرار گرفت. در حین عمل جراحی توده‌ای که کاملاً سمت چپ خلف صفاق را اشغال کرده بود و به احشای مجاور چسبندگی داشت مشاهده گردید که برداشته شد. در بررسی میکروسکوپی تشخیص کندروسارکوم مزانشیمال مطرح گردید.

*دکتر نسرين شایانفر I

دکتر الهام امینی II

دکتر ندا میرزمانی II

کلیدواژه‌ها: ۱- سرطانها ۲- کندروسارکوم مزانشیمی ۳- تومورهای غضروفی
۴- تومورهای خلف صفاقی

مقدمه

و خونریزی دیده می‌شود (۲ و ۴). از نظر میکروسکوپی در رنگ‌آمیزی هماتوکسیلین و ائوزین صفحاتی از سلولهای کوچک تمایز نیافته با هسته‌های گرد مرکزی و سیتوپلاسم گرانولر با کانونهای کوچک و بزرگ غضروفی دیده می‌شود. سلولها توسط شبکه رتیکولین دور سلولی از هم جدا شده و به شکل گردبادی، آلوئولی یا نمایی شبیه همانژیوپوری سیتوم آرایش می‌یابند (۲ و ۴). نسبت غضروف و بافت بدخیم دارای سلولهای کوچک بطور قابل توجهی متنوع است (۵). جزایر غضروفی از نظر سیتولوژی یک بدخیمی با درجه پایین را نشان می‌دهند (۲). از نظر ایمنوهایستوشیمی پروتئین S100 در ندولهای غضروفی مثبت می‌شود. neuron specific enolase=NSE هم در مناطق غضروفی و هم در سلولهای کوچک مثبت می‌شود.

کندروسارکوم مزانشیمی یک تومور نادر و بدخیم استخوان و بافت نرم است که اولین بار در سال ۱۹۵۹ شرح داده شد (۱) و محل‌های شایع درگیری، استخوان دنده، فک تحتانی و ران می‌باشد (۲). تومور در موارد در بافت نرم نظیر مننژ یا عضلات ران دیده می‌شود که از نظر بافت‌شناسی و رفتار کلینیکی شبیه به نوع استخوانی آن است (۳). نکته قابل توجه در مورد کندروسارکوم مزانشیمی این است که در خانمها و در بالغین جوان شایعتر است. در بررسی با چشم غیر مسلح، تومور به صورت یک توده صورتی رنگ با قوام گوشتی و نمایی شبیه به سارکوم دیده می‌شود.

شواهدی از لبولهای غضروفی ممکن است دیده شود اما معمولاً کانونهای کلسیفیکاسیون یا استخوانی شده، نکروز

(I) استادیار گروه آسیب‌شناسی، بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص)، خیابان ستارخان، خیابان نیایش، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران (*مؤلف مسئول).

(II) دستیار آسیب‌شناسی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.

سایر بررسیها مشکل خاصی را نشان نداد و آزمایشها طبیعی بودند. FNA انجام شده از لوزالمعده از نظر بدخیمی منفی گزارش شد.

در نهایت بیمار تحت عمل لاپاراتومی قرار گرفت که غیر قابل عمل (unoperable) تشخیص داده شد و اقدام درمانی بیشتری برای وی صورت نگرفت.

بعد از ۳ ماه بیمار با همان علائم و به همراه افت شدید فشار خون به این بیمارستان مراجعه نمود که پس از تثبیت وضعیت، مجدداً تحت لاپاراتومی قرار گرفت.

در لاپاراتومی یک توده بزرگ به ابعاد تقریبی $10 \times 10 \times 10$ cm که سمت چپ خلف صفاق را بطور کامل اشغال کرده بود و چسبندگی متعدد به دیواره شکم، روده، کلیه چپ و پانکراس داشت، مشاهده گردید. خونریزی شدیدی از محل تومور نیز وجود داشت.

بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و توده، طحال و کلیه چپ برداشته شدند.

بعد از عمل با وجود اقدامات انجام شده جهت کنترل هموستاز، بیمار به علت خونریزی داخلی درگذشت. اتوپسی بعد از مرگ نیز انجام نشد.

از نظر هیستوپاتولوژی نمونه در بررسی با چشم غیرمسلح شامل توده‌ای کرم خاکستری رنگ با قوامی شکننده به ابعاد $10 \times 10 \times 10$ cm با چسبندگی به ناف کلیه و پانکراس بود. کپسول کلیه کاملاً سالم بود و براحتی از کلیه جدا گردید.

در برش، بافت کلیه توسط توده فشرده شده بود و در سمت دیگر قسمتی از بافت پانکراس به ابعاد $2 \times 3 \times 6$ cm وجود داشت.

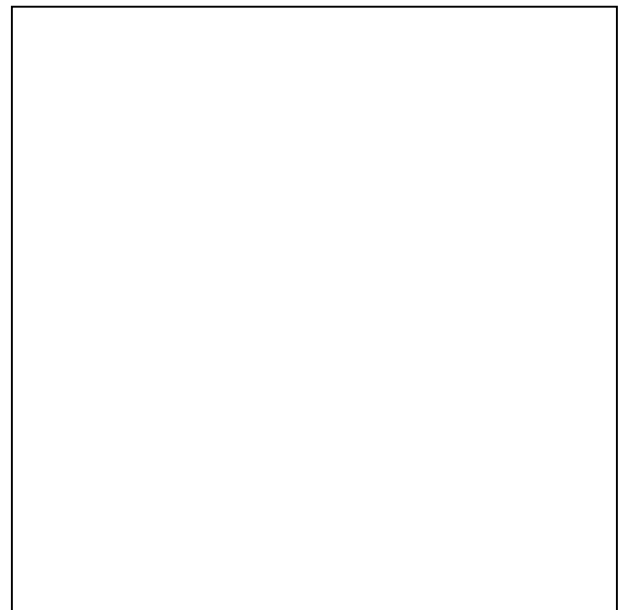
توده توسط بافت فیبرو از کلیه پانکراس جدا شده بود و سطح مقطع غیر یکنواخت و مناطق کیستیک محتوی ماده ژلاتینی و نکروتیک داشت (شکل شماره ۲).

Vimentin و 7 leu و MIC2 تنها در جمعیت سلولهای کوچک مثبت می‌شوند (۱ و ۲).

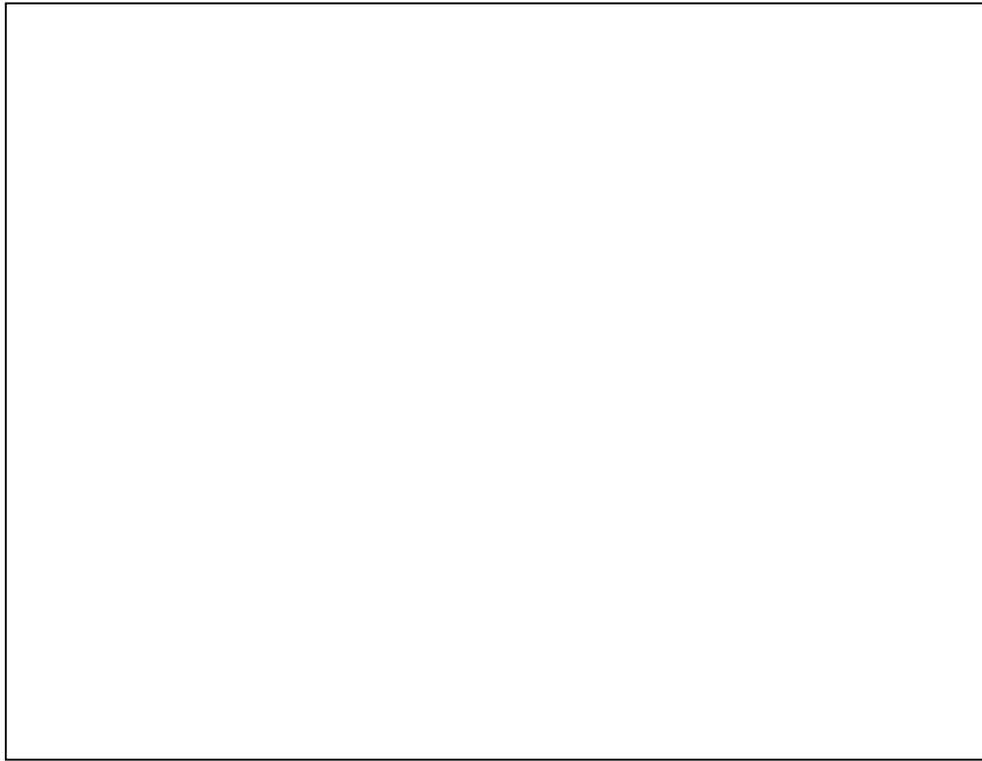
وجود ندولهای غضروفی در توموری که نمای همانژیوپری سیتوما را دارد اساس تشخیص کندروسارکوم مزانشیمی است. مطالعات ایمونوهیستوشیمیایی نقش محدودی در تشخیص افتراقی کندروسارکوم مزانشیمی از سایر ضایعات نظیر یوئینگ سارکوم، همانژیوپری سیتوم و رابدومیوسارکوم دارد.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۳۲ ساله‌ای بود که با شکایت درد شکم، تهوع و استفراغ مراجعه نموده بود. در فراوانگاری (ultra sonography) و برش نگاری رایانه‌ای (CTScanning) شکم (شکل شماره ۱)، یک توده بزرگ در سمت چپ خلف صفاق با مناطق نکروزه وسیع مشاهده شد که در مجاورت کلیه قرار داشت اما کلیه‌ها پس از تزریق ماده حاجب را دفع کرده بودند. توده به امتوم چسبندگی داشت و لوپهای روده را به سمت راست و طحال را به قسمت فوقانی و خلفی منحرف کرده بود. یک ندول متاستاتیک هم در لوب چپ کبد وجود داشت.

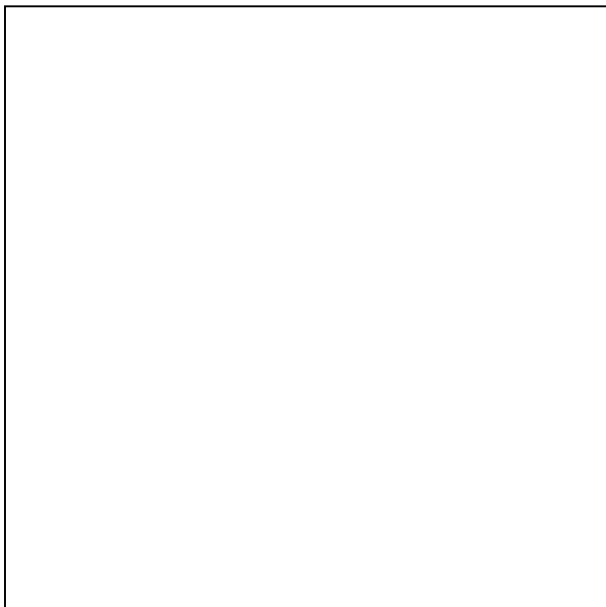


تصویر شماره ۱ - سی‌تی‌اسکن شکم، توده بزرگ در سمت چپ خلف صفاق با مناطق نکروز وسیع



تصویر شماره ۲- نمای میکروسکوپی تومور، با سطح مقطع غیریکنواخت حاوی مناطق کیستیک محتوی ماده ژلاتینی و نکروتیک

براساس یافته‌های فوق تشخیص کندروسارکوم مزانشیمی برای بیمار مطرح گردید (شکل شماره ۳ و ۴).



تصویر شماره ۳- نمای میکروسکوپی کندروسارکوم مزانشیمی با بزرگنمایی کم، تومور bimorphic: حاوی جزایر غضروفی که توسط صفحاتی از سلولهای تومورال کوچ و تمایز نیافته احاطه شده

نمونه پس از ثابت شدن در فرمالین ۱۰٪ و پردازش معمول با پارافین بلوک‌گیری شد.

سپس برشهایی با ضخامت ۴ میکرومتر تهیه شد و با رنگ آمیزی هماتوکسیلین و ائوزین رنگ آمیزی گردید.

در بررسی میکروسکوپی، تومور از سلولهای گرد تا بیضی کوچک با سیتوپلاسم کم و هسته پررنگ، کوچک گرد تا بیضی تشکیل شده بود که قسمت اعظم تومور را شامل می‌شد.

همچنین سلولهای گرد کوچک با الگوی همانژیوپوری سیتوم در اطراف فضاهای عروقی قرار گرفته بودند. تعداد میتوز متوسط بود (۱۱/۱۰ hpf) و مناطق وسیع نکروزه وجود داشت.

در بعضی از مناطق در میان سلولهای کوچک، جزایری از بافت غضروفی دیده شد که تا حدی پری ریختی (پلئومورفیسم) داشت. هیچ کانونی از کلسیفیکاسیون یا استخوانی شدن مشاهده نشد.

یوئینگ، لنفوم و همانژیوپری سائتوم وجود ندارد. از سوی دیگر وجود غضروف خوب تمایز یافته در استئوسارکوم با سلولهای کوچک غیرمعمول است.

بررسی ایمونوهیستوشیمی نقش محدودی در تشخیص افتراقی کندروسارکوم مزانشیمی از سایر تومورها با سلولهای گرد و کوچک دارد.

Buchon و همکاران تأکید زیادی بر اهمیت نمونه‌گیری کافی از تومور به منظور یافتن جزایر غضروفی که برای کندروسارکوم مزانشیمی تشخیصی است دارند (۱۱).

در مورد معرفی شده براساس برش نگاری رایانه‌ای (CTScan) و فراوانگاری (اولتراسونوگرافی) انجام شده منشا تومور از خلف صفاق اثبات شد.

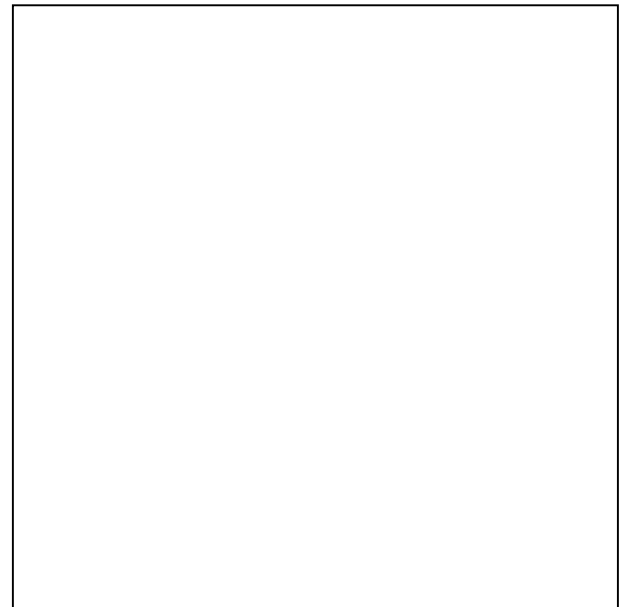
شایعترین سارکوم خلف صفاقی لیپوسارکوم و پس از آن فیبرو هیستئوسایتوما بدخیم و لیومیوسارکوم هستند (۱۲). همان طور که قبلاً ذکر شد، کندروسارکوم مزانشیمی از سارکوماهای بسیار نادر خلف صفاق می‌باشد. کندروسارکوم مزانشیمی توموری است که بطور شایع عود کرده و متاستاز می‌دهد که درمان انتخابی خارج کردن رادیکال ضایعه است.

اگر در آوردن کامل ضایعه امکان‌پذیر نباشد رادیوتراپی سبب بهبود نسبی می‌شود (۸ و ۱۰).

نقش شیمی درمانی در درمان کندروسارکوم خارج اسکلتی هنوز مشخص نیست اما به نظر می‌رسد که تومور پاسخ خوبی به داروهای شیمی درمانی نمی‌دهد (۱۰).

منابع

- 1- Lichten stein L., Bern stein D., unusual benign and malignant chondroid tumor of bone: a survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumor, including a few multicentric ones as well as many atypical benign chondroblastomas & chondromyxoid fibroma, Cancer, 1959, 12: 1142-1157.
- 2- Christopher DM., Fletcher: Diagnostic histopathology of tumor, 2nd edition, London, NewYork: churchill livingstone, 2001, PP: 1562-64.



تصویر شماره ۴- نمای میکروسکوپی کندروسارکوم مزانشیمی با بزرگنمایی بالا، مرز مشخص بین سلولهای تومورال کوچک تمایز نیافته و غضروف تمایز یافته

بحث

کندروسارکوم مزانشیمی یک تومور بسیار بدخیم و نادر است که بندرت در مناطق غیراسکلتی بدن دیده می‌شود و مطالعات زیادی در رابطه با آن انجام شده است. Louvet و همکارانش (۷) ۶۳ مورد کندروسارکوم مزانشیمی خارج اسکلتی (ESMC) را گزارش کردند که ۲۹ مورد در سیستم عصبی مرکزی (۱۴ مننژ، ۸ مغزی، ۷ چشم) و ۲۴ مورد در عضلات اسکلتی بودند.

در مروری بر ۱۱۱ مورد کندروسارکوم مزانشیمی Nakashima و همکاران (۸) ۳۸ مورد از قرارگیری خارج اسکلتی را گزارش کردند. یک مورد نیز در پلور توسط G.Luppi و همکاران (۹) گزارش گردید.

کندروسارکوم مزانشیمی در افراد جوانتر دیده می‌شود و در خانمها شایعتر است. از لحاظ بافت‌شناسی افتراق کندروسارکوم مزانشیمی از تومورهای بدخیم با سلولهای کوچک از جمله سارکوم یوئینگ، لنفوم، استئوسارکوم با سلولهای کوچک و همانژیوپری سیتوم مشکل است (۱۰).

وجود بافت غضروفی، یک یافته تشخیصی برای کندروسارکوم مزانشیمی است زیرا این بافت در سارکوم

3- Stephen S., Sterberg: Diagnostic surgical pathology, 3 rd edition, NewYork philadelphia, Lippincott williams & wilkins, 1999, PP: 279-81.

4- Joseph M., Mirra, Piero picci, Richard H.Gold, Bone tumors clinical radiologic and pathologic correlation Philadelphia, Lea & Febiger, 1989, Vol 1, PP: 577-78.

5- Steven G., Silverberg. Ronald A., Delellis, Principle and practice of surgical pathology and cytopathology, 3rd edition, NewYork, churchill livingstone, 1997, Vol 1, 538-539.

6- Hoang MP., Suarez PA., Donner LR., Y RO J., Ordonez NG., Ayala AG., Czerniak B., Mesenchymal chondrosarcoma: a small cell neoplasm with polyphenotypic differentiation, Int J surg pathol, 2000, 8(4): 29, 301.

7- Lovet C., De Gramont A., Krulik M., Jageux M., Huber D., Brissaud P., Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma: case report and review of the literature, jclin oncol, 1985, 3: 858-863.

8- Nakashima Y., Unni KK., Shives TC., Swee RG., Dahlin DC., Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue a review of 111 case, Cancer, 1986, 57: 2444-2453.

9- Luppi G., Ce sinaro AM., Zoboli A., Morandi U., Piccinini L., Mesenchymal chondrosarcoma of the pleura, Eur respir J., 1996, 9: 840-843.

10- Bertoni F., Picci P., Bacchini P., Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue, cencer, 1983, 52: 533-541.

11- Buchon R., Thoumas D., Talarmin F., Vicens JL., Flageat J., Chondrosarcoma mesenchimateus, extra-squelettique sem hop paris, 1991, 67: 77-80.

12- Juan rosai MD., Ackerman's surgical pathology, 8th edition mosby-ST.Louis, 1995, PP: 1952-1957.

RETROPERITONEAL MESENCHYMAL CHONDROSARCOMA A CASE REPORT

^I
*N. Shayanfar, MD

^{II}
E. Amini, MD

^{II}
N. Mirzamani, MD

ABSTRACT

Mesenchymal chondrosarcoma(MC) was first described in 1959. MC is a rare tumor arising in bone or soft tissue which is composed of well differentiated cartilage with in a proliferation of primitive mesenchymal cell. MC occurs most often in the second and third decades of life. The prognosis is poor, local recurrence and metastases are frequent. A 32 year old, white female consulted a physician for abdominal pain, nausea and vomiting. Computed tomographic(CT) scan of the abdomen disclosed a huge retroperitoneal mass with large area of necrosis located at the left side. With probable diagnosis of kidney tumor, left nephrectomy and splenectomy was performed for the patient. While surgery a retroperitoneal mass occupying the left side with adhesion to the adjacent viscera was detected and removed. Histologic examination revealed mesenchymal chondrosarcoma.

Key Words: 1) Cancer 2) Mesenchymal chondrosarcoma 3) Chondroid tumors
4) Retroperitoneal tumors

*I) Assistant professor of pathology, hazrat Rasool Akram Hospital, Niayesh st., Satarkhan Ave, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran(*Corresponding author).*

II) Resident of pathology, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.