

# تومور نورواکتودرماال اولیه اینتراسپاینال (گزارش ۱ مورد نادر)

## چکیده

تومورهای نورواکتودرماال اولیه (Primitive) از جمله تومورهای شایع داخل جمجمه در کودکان هستند که اغلب از طریق مایع مغزی - نخاعی به کرانیواسپاینال گسترش پیدا می‌کنند و به ندرت متاستازهای خارج از سیستم عصبی مشاهده می‌شود. تاکنون موارد نادری از تومور اولیه اینتراسپاینال گزارش شده است که اغلب آن‌ها نیز داخل دورا و در ناحیه دم اسب (کودا) بوده‌اند. در این گزارش علائم بالینی، رادیولوژی، یافته‌های حین عمل و آسیب‌شناسی ۱ مورد تومور نورواکتودرماال اولیه که از ریشه عصب سینه‌ای منشأ گرفته و در MRI شبیه تومور غلاف عصبی (Nerve sheath tumor) بود معرفی می‌شود.

- I \*دکتر رضا ملاحسینی
- II دکتر اسحاق بهرامی
- II دکتر سیداحمد تهامی
- III دکتر علیرضا پوراغنیائی

کلیدواژه‌ها: ۱ - تومور نورواکتودرماال ۲ - تومور اینتراسپاینال ۳ - ریشه عصبی

## مقدمه

محیطی)، غدد آدرنال و گانگلیون‌های سمپاتیکی ایجاد شوند.<sup>(۲)</sup> محل شایع این تومورها در سیستم عصبی مرکزی مخچه بوده و در این محل به آن‌ها مدولوبلاستوم گفته می‌شود.<sup>(۱-۴)</sup> با وجود شیوع بالای مدولوبلاستوم، PNET اولیه اینتراسپاینال بسیار نادر است به طوری که تا سال ۲۰۰۴

اولین بار در سال ۱۹۷۳، Hart و Earle گروهی از نئوپلاسم‌های بدخیم را که از سلول‌های چند ظرفیتی (Pluripotent) ستیغ عصبی منشأ گرفته بودند، تومور نورواکتودرماال اولیه (PNET) نامیدند.<sup>(۱)</sup> این تومورها ممکن است که در نواحی مختلف سیستم عصبی (مغز، ساقه مغز، مخچه، نخاع، کوداکی‌نا یا دم‌اسب و اعصاب

(I) استادیار جراحی مغز و اعصاب، بیمارستان فیروزگر، میدان ولی عصر، خیابان به‌آفرین، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران (\*مؤلف مسئول)  
(II) استادیار جراحی مغز و اعصاب، بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص)، خیابان ستارخان، نیایش، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران.  
(III) دستیار جراحی مغز و اعصاب، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران.

تومور غلاف ریشه عصبی تحت عمل جراحی قرار گرفت. پس از لامینکتومی T8 و T9 و فاستکتومی ۱ طرفه T9، توده تومورالی در پوسترولاترال چپ مشاهده شد که از طریق ریشه عصبی از فورامن خارج شده بود.

خروج قسمتی از تومور از دورای روی ریشه در داخل کانال به صورت ۳ جزء جدا از هم و متصل به هم قابل مشاهده بود.

یکی از این اجزا با تخریب قسمتی از جسم مهره وارد آن شده بود که در MRI نیز قابل تشخیص بود (تصویر شماره ۱-الف).

بعد از برداشتن اثر فشاری تومور، پروگزیمال ریشه قطع گردید و باقی مانده آن همراه با تومور داخل آن برداشته شد.

قوام تومور نرم و قابل ساکشن کردن و رنگ آن متمایل به قهوه‌ای بود و خون‌ریزی زیادی نداشت. پس از اطمینان از تخلیه کامل تومور دورا باز شد که جزء اینترادورال تومور وجود نداشت.

با توجه به یافته‌های ذکر شده به نظر رسید که بیمار دچار تومور بدخیم غلاف عصبی باشد.

میلادی تنها ۲۵ مورد از این بیماری در مجلات انگلیسی زبان گزارش شده است.<sup>(۳-۷)</sup> در این گزارش یک بیمار مبتلا به PNET اولیه اینتراسپاینال ناحیه سینه‌ای معرفی می‌شود که تظاهرات رادیوگرافی و بالینی آن شبیه تومور غلاف ریشه عصبی بود که از این نظر منحصر به فرد می‌باشد.

### معرفی بیمار

بیمار مرد ۳۱ ساله‌ای است که از ۶ ماه قبل از مراجعه دچار دیس‌استزی در مسیر درماتوم T9 چپ شده بود و از ۳ هفته قبل از مراجعه ضعف پیش‌رونده در هر دو اندام تحتانی داشت که همراه با اختلال تعادل و راه رفتن بوده است. در معاینه، سطح حسی و اختلال اسفنکتری وجود نداشت. پاراپارزی اسپاستیک در حد ۳/۵ داشت و تست‌های کلونوس و بابنسکی مثبت بود.

در MRI سینه (تصویر شماره ۱-الف و ب) توده‌ای دمیل شکل در حدود T9 قابل مشاهده بود که در مسیر ریشه عصبی از فورامن خارج شده بود و به میزان کمی نیز به سوی جسم مهره کشیدگی داشت. پس از تزریق گادولینیوم جذب غیر هموژن در این توده دیده شد و بیمار با تشخیص



ب



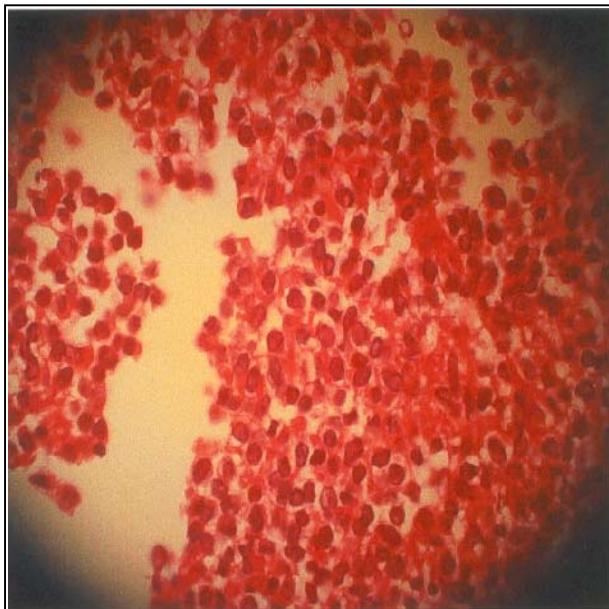
الف

تصویر شماره ۱-الف و ب: MRI با و بدون تزریق ستون فقرات سینه‌ای

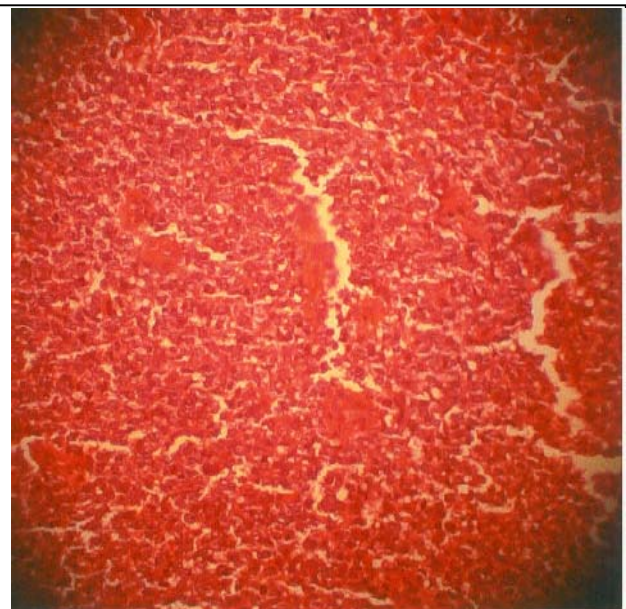
بیمار گزارش شده‌اند.<sup>(۵، ۶، ۷)</sup> این تومورها در هر سطحی از نخاع ممکن است دیده شوند اما اغلب موارد گزارش شده در ناحیه کودا بوده است. از آن جا که منشا احتمالی این تومورها ترانسفورماسیون نئوپلاستیک سلول‌های نورواپیتلیال اولیه در نواحی ساب اپاندیمال است، توضیحی برای تفاوت در شیوع آن‌ها در محل‌های مختلف وجود ندارد.<sup>(۴)</sup> نکته بسیار جالب در بیمار مطالعه حاضر محل تومور و شیوه گسترش آن بود بدین معنا که تومور در ناحیه سینه‌ای ستون فقرات (T۹) و به شکل دمبل در طول مسیر ریشه عصبی از فورامن خارج شده بود. شیوه قرارگیری تومور، سبب شباهت آن به تومورهای غلاف

در نمای میکروسکوپی (تصویر شماره ۲- الف و ب) تومور از سلول‌های آتیپیک با هسته کوچک و سیتوپلاسم کم و نامشخص تشکیل شده بود که در صفحه‌ها و لوبول‌هایی در درون شبکه‌ای از سیتوم‌های فیبروواسکولر کنار هم قرار گرفته بودند و در بعضی از مناطق، طرح پسودوپاپیلاری ایجاد شده بود.

در رنگ‌آمیزی ایمونوهیستوشیمی، سیناپتوفیزین و CD۹۹ مثبت و LCA منفی بود. با توجه به یافته‌های ذکر شده بیمار با تشخیص نورواکتودرمال اولیه اینتراسپاینال (Primary intra spinal PNET) تومور جهت انجام شدن رادیوتراپی و شیمی درمانی معرفی گردید.



ب



الف

تصویر شماره ۲- الف و ب: نمای میکروسکوپی ضایعه

عصبی گردیده بود بنابراین در تشخیص افتراقی تومورهای غلاف عصبی باید تومور نورواکتودرمال را نیز در نظر گرفت.

برخلاف تومورهای نورواکتودرمال اینتراکرانینال که در کودکی شایع هستند، سن متوسط بیماران مبتلا به تومورهای اینتراسپاینال که تاکنون گزارش شده‌اند به طور متوسط ۲۵ سال بوده است. تومورهای اینتراسپاینال در مردان شایع‌تر هستند<sup>(۸-۵)</sup> بنابراین بیمار مطالعه حاضر از نظر سن و جنس با موارد گزارش شده مطابقت دارد.

## بحث

تومور نورواکتودرمال اولیه اینتراسپاینال بسیار نادر می‌باشد. طبق بررسی Christiane M و همکاران<sup>(۸)</sup> تا سال ۲۰۰۱ میلادی ۲۱ بیمار مبتلا به این تومور گزارش شده بود که ۱۳ مورد آن مربوط به مطالعه Deme و همکاران در سال ۱۹۹۷ بوده است.<sup>(۹)</sup>

در مرور مقالات تا سال ۲۰۰۴، ۴ بیمار دیگر نیز به ترتیب توسط Albrecht CF و همکاران ۲ بیمار؛ Yavus AA و همکاران ۱ بیمار و توسط Martinens JV و همکاران ۱

طور کامل مشخص نیست. برداشتن فشار از روی سیستم عصبی به خصوص نخاع برای جلوگیری از پیشرفت نقص عصبی ضروری می‌باشد.

با توجه به سیر پیش‌رونده بیماری، رادیوتراپی ناحیه تومور یا کل محور عصبی و شیمی درمانی چند دارویی توصیه شده است.<sup>(۵، ۷ و ۱۱)</sup> با وجود این درمان‌ها پیش‌آگهی بیماری بسیار ضعیف بوده به طوری که بیش از ۵۷٪ بیماران در مدت ۳۶ ماه فوت می‌کنند.<sup>(۸)</sup> در این بیمار بعد از عمل، رادیوتراپی محل تومور و شیمی‌درمانی صورت گرفت که در پی‌گیری ۸ ماه بعد از عمل جراحی، علائم بهبود یافته بود و عود تومور وجود نداشت.

#### منابع

1- Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children. *Cancer* 1973; 32(4): 890-7.

2- Dehner LP. Peripheral and central primitive neuroectodermal tumors. Anosologicconceptseekinga consensus. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110(11): 997-1005.

3- Embryonal tumors In: kleihuse P, Cavenee WK. *Tumors of the central nervous system*. 1st ed. Lyon: IARC press; 2000. P. 123-44.

4- Rorke LB. The cerebellar medulloblastoma and its relationship to primitive neuroectodermal tumors. *SJ neuropathol Exp Neurol* 1983; 42(1): 1-15.

5- Albrecht CF, Weiss E, Schulz WJ, Albrecht T, Fauser S, Wickboldt J, et al. Primary intraspinal primitive neuroectodermal tumor: report of two cases and review of literature. *J Neurooncol* 2003 Jan; 61(2): 113-20.

6- Martinenz JV, de Antonio A, Hernandez G, Moratinos P, Hijosa M. Primitive neuroectodermal tumor of the cauda equina: Report of a case. *Neurocirugia* 2002 Feb; 13(1): 46-9.

طبق تعریف Hart و Earle در سال ۱۹۷۳، به تومورهایی که حاوی ۹۰-۹۵٪ سلول‌های تمایز نیافته باشند، تومور نورواکتودرمال اولیه گفته می‌شود<sup>(۱)</sup> اما اخیراً براساس توصیه سازمان بهداشت جهانی، مدولوبلاستوم و تمام تومورهایی که از نظر مورفولوژی شبیه آن هستند، تومور نورواکتودرمال اولیه نامیده می‌شوند.<sup>(۲)</sup>

از نظر آسیب‌شناسی، تومورهای نورواکتودرمال تومورهایی با سلول‌های تمایز نیافته گرد و کوچک با هسته‌های هیپرکروماتیک هستند که اشکال تمایز یافته نوروئال به صورت روزت‌های Homa-Wright در آن‌ها دیده می‌شود.<sup>(۲)</sup> مقدار و کیفیت تشکیل روزت بسیار متفاوت بوده و اغلب با استفاده از روش‌های ایمونوهیستوشیمی می‌توان تومورهای نورواکتودرمال را از تومورهایی که از نظر مورفولوژی به آن‌ها شباهت دارند مانند لنفوم، رابدومیوسارکوم، کارسینوم سلول کوچک و سارکوم یووینگ افتراق داد.<sup>(۳)</sup>

برای تشخیص قطعی این تومور و افتراق آن از متاستازهای با منشأ اینتراکرانیا (drop-met) که بسیار شایع‌تر از تومور اولیه هستند، باید فضای اینتراکرانیا به طور دقیق بررسی شود.<sup>(۱۰)</sup> در این بیمار MRI مغز و نخاع با و بدون تزریق انجام شد که منشأ اولیه یا متاستاز وجود نداشت. ذکر این نکته لازم است که در مواردی نیز گسترش تومور اولیه اینتراسپینال به فضای داخل جمجمه وجود دارد.<sup>(۱۰)</sup> این تومورها به ندرت به خارج از محور عصبی متاستاز می‌دهند.

مهم‌ترین تشخیص افتراقی تومور نورواکتودرمال اولیه اینتراسپینال در نمای رادیولوژی، تومورهای اینترامدولاری و بیش از همه اپاندیموما می‌باشند.<sup>(۸)</sup> همان‌گونه که ذکر شد در این بیمار به علت محل و شیوه گسترش تومور، مهم‌ترین تشخیص افتراقی مطرح شده تومورهای غلاف ریشه عصبی بود که در مقایسه با موارد گزارش شده منحصر به فرد می‌باشد.

درمان استاندارد تومور نورواکتودرمال اولیه اینتراسپینال به علت تعداد محدود موارد گزارش شده به

7- Yavuz AA, Yaris N, Yavus MN, Sari A, Reis AK, Aydin F. Primary intraspinal primitive neuroectodermal tumor; case report of a tumor arising from the sacral spinal nerve root and review of the literature. *A M J Clin Oncol* 2002 Apr; 25(2): 135-9.

8- Christial M, Hans J, Elmar K, Evelyn K, Knut D, Serge W. Primitive neuroectodermal tumor of the spinal cord, case report and review of the literature. *Clinical Neurolog and neurosurg* 2002; 104: 36-40.

9- Deme S, Ang L, Skaf G, Rowed D. Primary intramedullary primitive neuroectodermal tumor of the spinal cord, case report and review of literature. *Neurosurg* 1997; 41: 1417.

10- Kepes JJ, Belton K, Roessmann U, Letcherside WJ. Primitive neuroectodermal tumor of the cauda equina in adults with no detectable primary intracranial neoplasm. 3 case studies. *Clin Neuropathol* 1985; 4(1): 1-11.

11- Virani MJ, Jain SS. Primary intra primitive neuroectodermal tumor; a rare occurrence. *Neurol India* 2002; 50: 75-80.

*Intraspinal Primitive Neuroectodermal Tumor: A Rare Case Report*

<sup>I</sup>  
**\*R. Mollahosseini, MD**    <sup>II</sup>  
**E. Bahrami, MD**    <sup>II</sup>  
**S.A. Tahami, MD**  
<sup>III</sup>  
**A.R. Pooraghniai, MD**

*Abstract*

Primitive Neuroectodermal Tumors (PNETs) are common tumors in children and are mainly intracranial in location. They frequently disseminate throughout the central nervous system via CSF (cerebrospinal fluid) and may rarely have metastasis outside the neuraxis. Rare cases of primary intraspinal PNETs have been reported so far and most of which are located intradurally in cauda equina. In the present case report, the clinical, radiological and pathological features of a primary intraspinal PNET are presented which all occurred intraspinally in T9 nerve root and radiologically resembled a nerve sheath tumor.

**Key Words:**

- 1) Neuroectodermal Tumor
- 2) Intraspinal Tumor
- 3) Nerve Sheath Tumor

**I)** Assistant Professor of Neurosurgery. Firoozgar Hospital, Behafarin Ave., Vali-Asr Sq., Iran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran. (\*Corresponding Author)

**II)** Assistant Professor of Neurosurgery. Hazrat Rasoul-e-Akram Hospital. Iran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran.

**III)** Resident of Neurosurgery. Iran University of Medical Sciences and Health Services. Tehran, Iran.