



تومور تریتون بدخیم فک تحتانی: گزارش مورد

دکتر جهانشاه صالحی نژاد^۱، دکتر تورج واعظی^۲، *دکتر رضا زارع^۳، دکتر شادی ثقفی^۴،
دکتر امین راه پیمای^۵، دکتر سعیده خواجه احمدی^۶

^۱دانشیار گروه آسیب‌شناسی دهان و فک و صورت، ^۲استادیار گروه جراحی دهان و فک و صورت،
^۳استادیار گروه آسیب‌شناسی دهان و فک و صورت، ^۴دستیار تخصصی آسیب‌شناسی دهان و فک و صورت -
دانشکده‌ی دندان پزشکی

خلاصه

مقدمه: تومورهای بدخیم غلاف اعصاب محیطی، بسیار نادر می‌باشند. تومور تریتون بدخیم نوعی از این تومورها با تمایز رابدومیوبلاستیک با تهاجم بالا می‌باشد. در این مقاله نماهای بالینی، رادیوگرافیک، هیستوپاتولوژیک و ایمونوهیستوشیمی یک مورد تومور تریتون بدخیم داخل استخوان مندیبول بررسی می‌شود.

معرفی بیمار: بیمار آقای ۳۱ ساله که با علامت تورم دردناک در قسمت قدامی فک پایین که سبب ناقربنگی صورت شده بود، به بخش جراحی فک و صورت دانشکده‌ی دندان پزشکی مشهد مراجعه نمود. پس از بررسی هیستوپاتولوژیک، ضایعه جراحی شده و با استفاده از رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی تشخیص تومور تریتون مسجل گردید و بیمار جهت درمان‌های لازم بعدی ارجاع داده شد.

نتیجه‌گیری: در مواردی از تومور فک تحتانی که یافته‌های اولیه حین آسیب‌شناسی مویید وجود سارکوم می‌باشد، می‌بایست به فکر تشخیص‌های افتراقی نادرتر مانند تومورهای با منشاء اعصاب ناحیه‌ای نیز بود.

واژه‌های کلیدی: تومورهای بدخیم غلاف اعصاب محیطی، تومور تریتون بدخیم، رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی، مندیبول

مقدمه

دیده می‌شود. درگیری استخوان توسط این بدخیمی نادر و اغلب ناشی از تهاجم ثانویه می‌باشد (۱).

مکانیسم‌های پیشنهادی برای نوع داخل استخوانی MPNST شامل تغییرات بدخیمی اعصاب داخل استخوانی مثل عصب آلوئولر تحتانی و یا ضایعات محیطی با تهاجم ثانویه به استخوان می‌باشد (۲).

از اسامی دیگری که در مقالات برای این تومور استفاده می‌شود، نوروفیروسارکوم، نوروزنیک سارکوم، نورولوموما سارکوم، نوروفیروماتوز بدخیم و شوانوم بدخیم را می‌توان نام برد (۳، ۴).

تشخیص هیستوپاتولوژیک این ضایعه بدون مارکرهای ایمونوهیستوشیمی مشکل است. در میکروسکوپ نوری، این بدخیمی مشابه یک سارکوم با تمایز پایین می‌باشد.

تومورهای بدخیم غلاف اعصاب محیطی (MPNST)^۱، بسیار نادر می‌باشند. تومور تریتون بدخیم^۲ نوعی از MPNST با تمایز رابدومیوبلاستیک می‌باشد. این بدخیمی یک سارکوم بسیار مهاجم می‌باشد که در یک نوروفیروم یا شوانوما تشکیل می‌شود یا به صورت خود به خود و تک‌گیر از اعصاب محیطی به وجود می‌آید.

گاهی اوقات این بدخیمی متعاقب رادیوتراپی ایجاد می‌شود. تومورهای بدخیم غلاف اعصاب محیطی اکثراً در بافت نرم

*مؤلف مسئول: ایران، مشهد، دانشکده‌ی دندان پزشکی، مرکز تحقیقات دانشکده دندانپزشکی
تلفن تماس: ۰۵۱۱-۸۸۲۹۵۰۱
zarer@mums.ac.ir

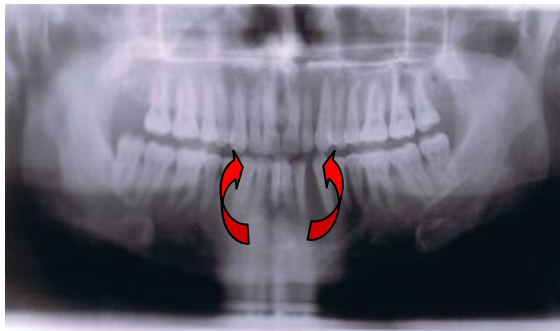
تاریخ وصول: ۸۷/۱۱/۲۴ تاریخ تایید: ۸۸/۲/۱۰

^۱Malignant Peripheral Nerve Sheet Tumor (MPNST)

^۲Malignant Triton Tumor

کورتکس باکال و لینگوال منطقه‌ی درگیر همراه با گسترش به کف دهان شده بود. سطح مخاط در قسمتی زخمی و رنگ مخاط پوشاننده‌ی ضایعه، خاکستری بود. در لمس ضایعه دارای قوام سفت و پوست لب پایین در منطقه‌ای به مساحت ۲ سانتی‌متر مربع پارستری داشت. در معاینه‌ی خارج دهانی ضایعه سبب عدم تقارن صورت شده بود و در معاینه‌ی گردن لنفادنوپاتی لمس نشد.

در رادیوگرافی پانورکس، ناحیه‌ی رادیولوسنت با حدود مشخص دیده شد که از مولر اول تا خط وسط گسترش یافته بود. لامینا دورا و استخوان احاطه کننده‌ی دندان‌های درگیر ضایعه، تخریب شده بودند و دندان‌های کانین و پره مولر در ضایعه شناور بودند تصویر (۲).



تصویر ۲- نمای رادیوگرافی پانورامیک ضایعه، رادیولوسنسی با حدود مشخص را نشان می‌دهد

در نمای سی‌تی‌اسکن اتساع کورتکس باکال و لینگوال مشاهده گردید که سبب پرفوراسیون در برخی مناطق شده بود تصویر (۳). نمونه‌ی فرستاده شده شامل همی‌ماندیولکتومی از ناحیه‌ی دندان پره مولر اول سمت راست تا دیستال دندان مولر اول سمت چپ و دارای سطح گوشتی و به‌رنگ سفید تا خاکستری با نواحی از هموراژی و نکروز بود. اندازه‌ی تومور در بزرگ‌ترین اقطار $20 \times 45 \times 65$ میلی‌متر و دارای قوام سفت، با کناره‌های ناواضح بود که به بافت نرم اطراف تهاجم داشت. استخوان در سمت باکال و لینگوال سوراخ شده بود تصویر (۴).

پلئومورفیسم، میتوزهای آتیپیک و نکروز در مقاطع هیستوپاتولوژیک این ضایعه مشاهده می‌شود. زیر گروه‌های هیستوپاتولوژیک این بدخیمی شامل: نوع اپیتلیوئید، تریتون تومور بدخیم، نوع غددی و نوع ملانوتیک می‌باشد (۵، ۶). تومور تریتون بدخیم زیر گروهی از MPNST با تمایز رابدومیوبلاستیک است. این واژه از نام Triton Salamander که یک جاندار ابتدایی می‌باشد گرفته شده است زیرا قادر به بازسازی عضلات مخطط از طریق اثر بر اعصاب می‌باشد. اجزای رابدومیوسارکوماتوز داخل MPNST اولین بار توسط Mason در بیمار مبتلا به نوروفیبروماتوز گزارش شد و واژه‌ی تریتون تومور اولین بار توسط Woodruff در سال ۱۹۷۳ به کار برده شد (۷).

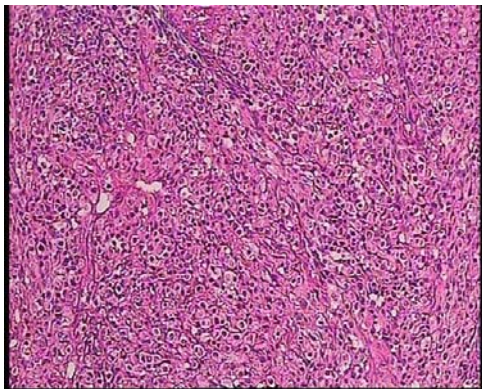
گزارش بیمار

بیمار آقای ۳۱ ساله بدون سابقه‌ی بیماری سیستمیک که به دلیل تورم دردناک در قسمت قدامی فک پایین که سبب نافرینگی صورت شده بود به بخش جراحی دانشکده‌ی دندان پزشکی مشهد مراجعه نموده بود. در معاینه‌ی داخل دهانی توده‌ای در سمت چپ فک پایین که از اولین دندان مولر تا خط وسط گسترش یافته بود مشاهده شد تصویر (۱).

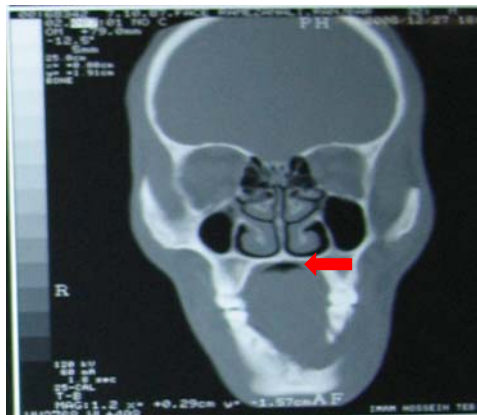


تصویر ۱- نمای داخل دهانی ضایعه

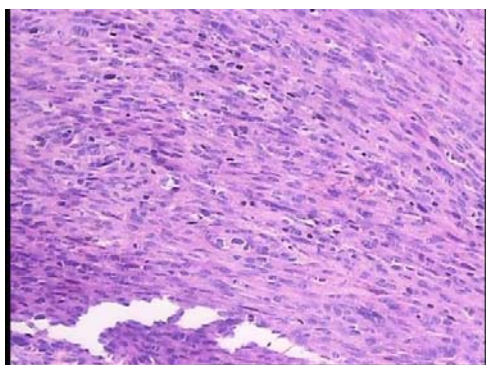
دندان ثنایای مرکزی پیشین یک هفته قبل از مراجعه، خود به خود افتاده بود و دندان‌های باقی مانده در ضایعه، سست بودند. بیمار از درد شدید شکایت داشت و ضایعه سبب اتساع



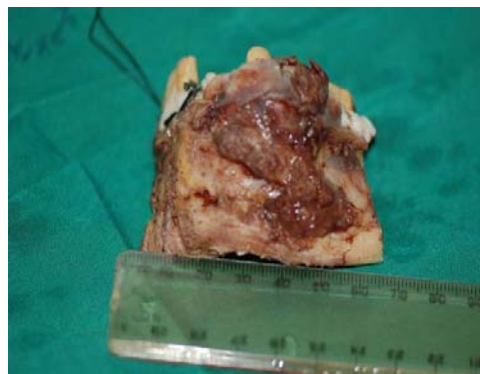
تصویر ۵- نمای میکروسکوپی ضایعه، دسته‌جات متراکم سلول‌های دوکی را نشان می‌دهد (درشت‌نمایی ۱۰۰×)



تصویر ۳- در سی‌تی‌اسکن، ضایعه با فلش مشخص شده است

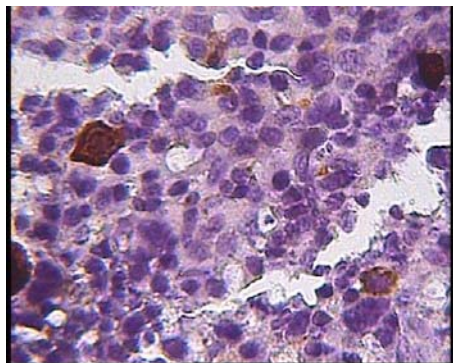


تصویر ۶- نمای میکروسکوپی ضایعه را نشان می‌دهد (درشت‌نمایی ۴۰×) نمای اپیتلیوئید



تصویر ۴- نمای ماکروسکوپی ضایعه

یافته‌های ایمونوهیستوشیمی: آنتی بادی S-100 در تعداد زیادی از سلول‌های تومورال قویا مثبت شد. دسمین به صورت کانونی در سلول‌های شبیه رابدومیوبلاست رنگ پذیرفت تصویر (۷). فاکتورهای اکتین، HMB ۴۵، CD۶۸ برای تومور منفی گزارش شد. بر اساس یافته‌های فوق، تشخیص تومور تریئون بدخیم برای ضایعه داده شد.



تصویر ۷- رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی ضایعه که در آن S-100 قویا مثبت شده است

یک توده‌ی بافتی لوبولار مشابه غدد بزاقی تحت فکی به‌رنگ قهوه‌ای تا خاکستری با قوام الاستیک به اقطار ۳۰×۴۵ میلی‌متر و حداکثر ضخامت ۳۰ میلی‌متر نیز دریافت شد. یافته‌های هیستوپاتولوژیک: پس از رنگ آمیزی هماتوکسیلین ائوزین و ارزیابی‌های هیستوپاتولوژیک سارکوم بافت نرم با سلول‌های دوکی و پلئومورفیسم هیپرکروماتیسم با میتوزهای فراوان مشاهده شد. این تومور دارای چندین شکل هیستوپاتولوژیک متفاوت بود. در اکثر مناطق دارای نمایی شبیه فیبروسارکوم و در برخی نواحی طناب‌های کوتاه از سلول‌های اپیتلیوئید بزرگ با هستک‌های برجسته (شبیه ملانوما) با نمای ندولار مبهم به چشم می‌خورد تصویر (۵). نواحی کم سلول (میگزوئیدی) در مجاور نواحی پرسلول با سلول‌های ژانت شبیه رابدومیوبلاست دیده شد، نکروز و میتوزهای غیرطبیعی و تخریب استخوان کورتیکال توسط سلول‌های تومورال مهاجم مشاهده گردید تصویر (۶). بافت غده‌ی بزاقی ساب‌مندیبولار فاقد سلول‌های تومورال بود.

بحث

عمده‌ی موارد گزارش شده داخل استخوانی MPNST در فک پایین بوده است زیرا این استخوان حاوی یک کانال عصبی بزرگ می باشد (۸).

نمای بالینی MPNST اغلب به صورت توده‌ی بدون درد است که در این بیمار درد یک یافته‌ی بالینی شاخص بود. معمولاً سن بیماران بین ۲۰ تا ۵۰ سال می باشد (۹) مرد و زن به نسبت یکسان دچار این بدخیمی می شوند (۱۰). ۳۳٪ بیماران MPNST دارای ضایعات متاستاتیک به ریه و استخوان بوده و درگیری غدد لنفاوی نیز گهگاه گزارش شده است (۳). در بیمار ما ضایعات متاستاتیک یا درگیری غدد لنفاوی دیده نشد. این تومور تمایل زیادی به عود دارد (۸-۱۰، ۱۰). تهاجم موضعی و گسترش دور عصب مسئول عود بالای آن می باشد (۲، ۱۰-۸). از نظر هیستوپاتولوژیک این تومور در برخی مناطق دارای سلول‌های دوکی با هسته‌های هیپرکروم با پلئومورفیسم زیاد و اشکال میتوتیک بود. در نواحی دیگر سلول‌های اپی تلیوئید بزرگ با هستک‌های برجسته با نمای ندولار و در قسمت‌هایی، سلول‌هایی با نمای رابدومیوبلاستیک در یک استرومای، میکروماتوز دیده می شود. در این بیمار چندین شکل هیستولوژیک متفاوت از انواع میکروسکوپی MPNST مشاهده گردید.

در رنگ آمیزی ایمنوهیستوشیمی S-۱۰۰ قویا و دسمین به صورت کانونی مثبت شد. مارکرهای اکتین، ۴۵ HMB، C۶۸ برای تومور منفی گزارش شد که نشان دهنده‌ی ماهیت عصبی و تمایز رابدومیوبلاستیک ضایعه است. از آنجایی که این بدخیمی توانایی تمایز مولتی پتانسیل دارد دیدن نماهای مختلف هیستولوژیک در یک تومور شایع است (۱۱).

جهت ارزیابی اولیه بیمار مبتلا سی تی اسکن قفسه‌ی سینه جهت ارزیابی متاستازهای ریوی، MRI مغز برای بررسی گسترش داخل جمجمه‌ای (از طریق انتشار به دور عصب) توصیه می شود.

درمان شامل رزکسیون جراحی وسیع بدون برداشتن گره‌های لنفاوی منطقه‌ای است (۳). بعد از جراحی رادیوتراپی و شیمی درمانی توصیه می شود. پیش آگهی طولانی مدت این بدخیمی ضعیف است. تومور تریتون بدخیم پیش آگهی بدتری نسبت به MPNST کلاسیک دارد (۱۱، ۱۲).

تومورهای بدخیم اعصاب محیطی سر و گردن دارای پیش آگهی بدتری می باشند. چون جراحی در این ناحیه مشکل و عروق و اعصاب فراوان است (۱۱، ۱۲). البته بدترین پیش آگهی تریتون تومور بدخیم که گزارش شده، مربوط به رتروپریتون می باشد (۱۳، ۱۴). اندازه‌ی تومور و عمق قرارگیری تومور، وجود ضایعات نوروفیبروماتوز قبلی اثرات منفی بر پیش آگهی بیماری دارد.

نتیجه گیری

در مواردی از تومور فک تحتانی که یافته‌های اولیه حین آسیب شناسی مویید وجود سارکوم می باشد، می بایست به فکر تشخیص‌های افتراقی نادرتر مانند تومورهای با منشاء اعصاب ناحیه‌ای نیز بود.

References

- 1- Kendi T, Erakar A, Yildiz H, Saglik Y, Erekul S. Intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumor with local recurrence, lung metastases and death. *Skeletal Radiol* 2004; 33(4): 223-5.
- 2- Chi AC, Garer J, Muller S. Intraosseous schwannoma of the mandible: A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 96(1): 54-65.
- 3- Bailet JW, Abemayor E, Andrews JC, Rowland JP, Fu YS, Dawson DE. Malignant nerve sheath tumor of the head and neck: A combined experience from two university hospitals. *Laryngoscope* 1991; 101: 1044-9.
- 4- Chao JC, Ho HC, Huang CC, Tzeng JE. Malignant schwannoma of the mandible: A case report. *Auris Nasus laryngx* 2006; 34: 287-91.
- 5- Rosai J. *Ackerman's surgical pathology*. 9th ed. London: Mosby; 2004: 2271-2.
- 6- Cratz KW, Maker M, Sailer HF. Malignant melanotic schwannoma of the oral cavity. *Int J Oral Maxillofacial Surg* 1991; 20: 236-8.
- 7- Woodruff JM, Chernik NL, Smith MC, Millet WB, Foote FW. Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation. *Cancer* 1973; 32: 426-39.
- 8- Terry DG, Sauser DD, Gordon MD. Intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumor in a patient with neurofibromatosis. *Skeletal Radiol* 1997; 27: 346-9.
- 9- Shirasuna K, Fukuda Y, Kitamura R, Ogawa T, Ishida T, Yagi T, et al. Malignant schwannoma of the mandible. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1986; 15: 772-6.
- 10- Colmenero C, Rivers T, Datron M, Sierra I, Gamallo C. Maxillofacial malignant peripheral nerve sheath tumor. *J Cranomaxillofac Surg* 1991; 19(1): 40-6.
- 11- Sharon W, Weiss J, Goldblum R. *Soft tissue tumors Enzinger and Weiss's*. 4th ed. St Louis: Mosby; 2004: 121.
- 12- Stusik CJ, Tawfik O. Malignant nerve sheath tumor with rhabdomyosarcomatous differentiation (Malignant triton tumor). *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 1878-81.
- 13- Cano JR, Algar FJ, Alvarez A, Salva Tieva A. Triton tumor of the left sympathetic nerve. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2006; 5: 790-1.
- 14- Radoranvic D, Vukotic-Maletic V, Stojanovic D, Lalosevic DJ, Likic I, Stojsic Z, et al. Retroperitoneal "triton tumor". *Hepatogastroenterology* 2008; 55(82-3): 527-30.