

گزارش موردی

کیستیک شوانوما در نخاع

نیکو سلمانی اقدم^۱، دکتر چینی فروش^{۲*}

۱. دانشجوی پزشکی دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

۲*. دکتر چینی فروش عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

چکیده

شوانوما تومور های خوش خیم از منشأ سلول های شوان غلاف عصبی هستند و شایع ترین نوع تومورهای مؤثر بر اعصاب محیطی اند. اسامی مختلفی از قبیل *perineurioma* , *neurolemoma* (*neurilemmoma*) , *perineuriav fibro blastoma* , *pheral glioma* از وقتی که *verocay* این تومور های خوش خیم را به عنوان *nevrinoma*(1) گزارش کرد مورد استفاده قرار می گیرد. شوانوما اغلب تومور های جامد یا جامد ناهمگن هستند. کیستیک شوانوماها نادر هستند ولی نسبت به سایر ضایعات کیستیک شایع نخاع قابل در مان اند. تمایز کیستیک شوانوما از ضایعات دیگر کیستیک می تواند مشکل باشد. در case ما خانم ۴۵ ساله ای با ضعف پیشرونده ی اندام تحتانی مراجعه کرده است و بعد از معاینات بالینی تشخیص تومور نخاعی T4_T5 گزارش شده و بستری گردیده است.

مقدمه

می تواند مفید باشد با این حال معاینه و بررسی بافت شناسی می تواند ماهیت واقعی ضایعه را مشخص کند.

معرفی بیمار

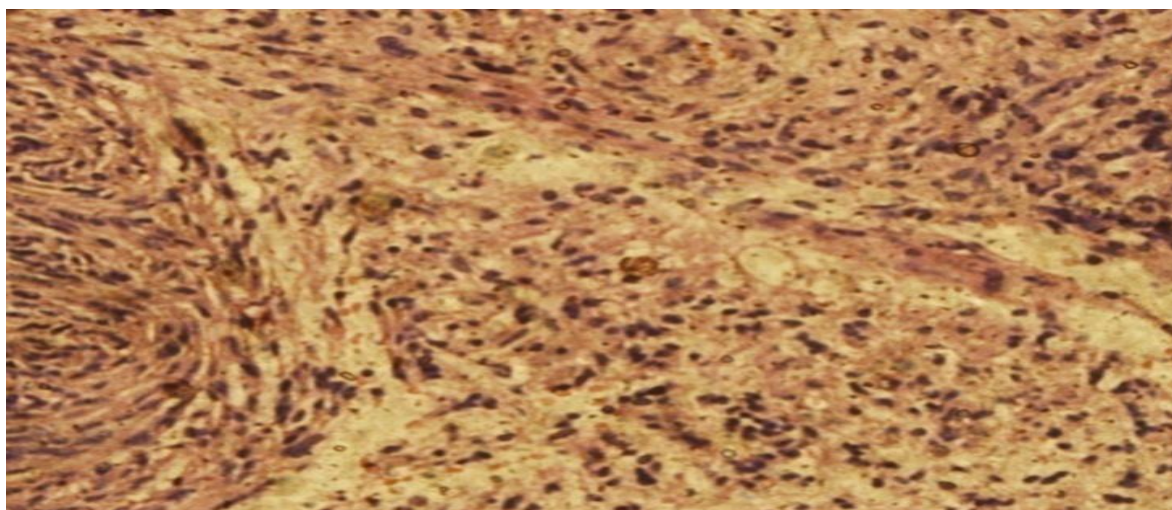
خانمی ۴۵ ساله با ضعف پیشرونده ی اندام تحتانی به پزشک مراجعه کرد بعد از بررسی هایی مشاهده شد که بیمار به دنبال پیچ خوردن مچ پا دچار ادم و درد در مچ پای راست نیز می باشد. بعد از بررسی MRI , CT و آزمایشات پاتولوژی (تصویر ۱) تومور نخاعی تشخیص داده شد بیمار با تشخیص تومور نخاعی در T-T5 در بیمارستان فاطمی اردبیل بستری شد بیمار بستری شده دارای علائم حیاتی نرمال است. آزمایشات PT , PTT و خون گرفته شد همه نرمال می باشد رتانسیون اداری ندارد. حس و حرکت اندام تحتانی نرمال است. بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت. جراحی دو طرفه T3 الی T6 انجام شد و تومور Solid که یک کیست کوچک در ناحیه ی تحتانی آن وجود داشت، برداشته شد. مایع زرد رنگ است که نمونه هم برداشته شد. بعد از عمل جراحی بیمار به مدت ۱۹ روز بستری شد که حس و حرکت اندام تحتانی نرمال بود و با بهبودی نسبی ترخیص شد.

شوانوماها رشد آهسته ی تومور های خوش خیم اند. آنها معمولاً محصور شده اند و به ندرت دست خوش تغییر و تحولات بدخیمی می شوند ولی با این حال باید با جراحی برداشته شوند^(۲). شوانومای خوش خیم گاهی اوقات می تواند دچار تغییرات دژنراتیو شود که به صورت تشکیل کیست ، کلسیفیکاسیون ، خون ریزی ، هیالینیزاسیون نمایان می شود. منطقه ی کمری یکی از شایع ترین محل های بروز شوانومای نخاعی است^(۳). جالب توجه است که شوانومای بزرگ در نخاع کمری ممکن است برای یک مدت طولانی محدوده اصلی اش نامشخص باشد و از تشخیص دور بماند که به علت رشد آهسته تومور و کمبود علائم باشد^(۴).

تومورهای اطراف نخاعی معمولاً به عنوان معضل تشخیصی برای جراح مطرح هستند که به علت ساکت بودن در دوره های بالینی و شباهت زیاد در خصوصیات رادیولوژیکی است. اینکه شوانومای نخاعی تشکیلات کیستیک داشته باشد نادر است اما نظرات مختلف در مورد مکانیسم این وجود دارد از جمله می توان به خون ریزی یا فرایند ایسکمی که در داخل تومور اتفاق می افتد اشاره کرد. قبل از عمل جراحی بیوپسی یا FNA

عکس لام پاتولوژی بیمار

(تصویر ۱)



بحث

نشان می دهند تومورهای نوروژنیک انفرادی اند که منشأ آنها از سلول های تشکیل دهنده ی غلاف عصبی است (۸). اولین مورد در سال ۱۹۵۴ شرح داده شد از آن به بعد ۲/۷٪ - ۰/۷٪ از همه ی شوانوما های اولیه خلف صفاقی بوده اند و ۵٪ - ۱/۲٪ از همه ی تومور های خلف صفاقی شوانوما بودند. انواع بدون علامت آنها شایع ترین شکل آنها است در نتیجه تشخیص آنها در مراحل اولیه دشوار است. اگر چه شکم یا کمر دردهای غیر اختصاصی ممکن است رخ دهد^(۹). علائم مربوط به فشرده شدن ساختارها و بافت های مجاور است از جمله سوزش ادرار، یبوست، کمبود های حسی حرکتی (همانگونه که در این بیمار دیده می شود) می باشد^(۱۰).

تومورهای اطراف نخاع وستون مهره ها شامل انواع ضایعات است: شوانوما ، مننژیوم ، نوروفیبروم ، اپاندیما، سارکوم، گانگلیونوروما، توموربا منشأ لنفاوی، بافت همبند و استخوان وآبسه، فتق دیسک، هماتوم، AVM، آنوریسم نخاعی^(۵). شوانوما شامل تومورهای نوروژنیک خوش خیم است که از غلاف عصبی منشأ می گیرند. ارزیابی های میکروسکوپی منشأ آنها را از سلول های شوان میلین دار ثابت کرده است، بر خلاف neuerinomas که تومور های فیبر عصبی هستند^(۶). شوانوما تومور های نادر محصور شده اند که معمولاً در اعصاب دست و پا و سر و گردن واقع شده اند^(۷). شوانوما برای اولین بار در سال ۱۹۱۰ توسط Vercoy گزارش شده است. این ضایعات

توضیح تغییرات کیستیک که در شوانوما رخ می دهد مطرح است. دژنراسیون pr آنتونی B نوروما می توان منجر به تغییرات کیستیک شود و ممکن است باعث ایجاد کیستیک بزرگتر شود^(۱۲). همچنین مرکز نکروتیک می تواند ناشی از رشد تومور باشد در نتیجه باعث تشکیل کیست در داخل تومور شود^(۱۲). کیستیک شوانوما در اطراف اعصاب کرینال مثل: وستیبولار^(۲۴) و آگ^(۲۵)، و سوراخ ژوگولار دیده می شود.

منژیوم اکسترادرال: تشخیص آن دشوار است و به راحتی می تواند با نئوپلاسم های بدخیم اشتباه گرفته شود^(۲۶). سیگنال پایین در تصاویر T2-weighted همراه با ضخیم شدن و افزایش dura ستون فقرات مفید ترین مشخصه یافته های MRI است^(۲۷). بیهوشی Intra-operative در بسیاری از مطالعات توصیه می شود^(۲۸-۲۹).

اپاندیما: یکی دیگر از ضایعات شبیه شوانوما و نوروفیبروم و چالش تشخیص جراح است. اپاندیما باید تحت درمان جراحی قرار گیرد^(۳۰).

گانگلیونوروما: رشد آهسته ی تومور های خوش خیم است که از زنجیره ی سمپاتیک مشتق می شود^(۳۱). به ندرت در خلف کمر قرار دارند و در دوران کودکی رشد می کنند.

AVM: توده ای نادر است که اغلب با همانژیوم کاورنوس در ارتباط است. لامینکتومی درمان انتخابی است^(۳۲). ناحیه ی کمر می تواند محلی برای ۲۰٪ متاستازهای

Nuclear Palisading Histological stain دو نوع

بافت را نشان می دهد: آنتونی A و آنتونی B که به عنوان الگوهای بافتی مطرح برای شوانوما عنوان شده اند. دو نوع اصلی از تومورهای غلاف عصبی که در نخاع یافت می شوند: شوانوما و نوروفیبروما است، شوانوما اغلب تومورها جامد یا جامدناهمگن هستند^{(۱۱) و (۱۲)}. شایع ترین مکان شوانوما ها اطراف اعصاب محیطی در فضای اکسترادرال است. شوانوما ی اینتراکرانیال نیز مشاهده می شود که معمولاً از اعصاب فاشیال، تری ژمینال، وستیبولار منشأ میگیرند.

Cystic degeneration در نواحی: بینایی^(۱۳)، شیار بویایی^(۱۴). سینوس کاورنوس خلفی^(۱۵)، پانکراس^(۱۶)، سینوس ماگزیدار^(۱۷) و ناحیه ی پره ساکرال^{(۱۸) و (۱۹)}، طناب نخاعی^{(۲۰) و (۲۱)} دیده می شوند. اگر چه نادر است ولی حدود ۱٪ از شوانوماهای خلف صفاقی بدخیم اند^(۲۲). به ویژه وقتی که مبتلا به بیماری Von Recklinghausen's می شوند^(۲۳). جراحی که با برداشتن کامل تومور همراه است نشان می دهد که جراحی بهترین درمان و مدیریت می باشد^{(۲۲) و (۲۴)}. حتی اگر جراحی برداشتن تومور درمان انتخابی باشد جراح باید از درگیری عصب نخاعی آگاه باشد که می تواند باعث ناتوانایی های عصبی شود. جدای از شوانوما باید انواع زیادی از ضایعات هنگام مواجهه با یک جرم موجود در منطقه کمری ستون مهره و نخاع با توجه به شباهت آنها در تصویر برداری رادیولوژی و تظاهرات بالینی در نظر گرفته شود. تئوری مختلفی برای

مشخص شده و برجسته است. کیستیک شوانوما تومور های خوش خیم نواحی کمری هستند. علائم کلینیکی معمولاً ناشی از فشرده شدن نخاع کمری یا ساختارهای ریشه ی عصبی است اما با توجه به رشد آهسته تومور، علائم کمی قابل مشاهده است تا زمانی که تومور به توده ی بزرگ برسد.

تشخیص قطعی بر پایه ی آنالیز های بافت شناسی شوانوما است که در شکل کلاسیکی اش از سلول های دوک نخ ریزی شکل (Spindle-shape) رنگ پریده، سیتوپلاسم آئوزینوفیلیک تشکیل شده است. ویژگی بارز بافت شوانوما Verocay bodies است.

درمان کیستیک و شوانومای غیر کلسیفیه شامل برداشتن توده توسط رادیکال جراحی است. FNA یک ابزار مفید و قابل اعتماد در ارزیابی قبل از عمل جراحی توده های نخاعی است.

برای ارزیابی تومور تصویر برداری رزونانس مغناطیسی و یافته ی هسیتوپاتولوژیک مهم می باشد.

نخاعی باشد که به طور عمده از سرطان ریه، سینه، بدخیمی پروستات گسترش می یابد. درمان جراحی، رادیوتراپی، تقویت تنه مهره و ستون فقرات، جراحی تشعشعی می تواند مفید باشد. استفاده از MRI,CT,FNA ممکن است دقت و صحت تشخیص قبل از عمل را افزایش دهد.

نتیجه گیری

زمانی که توده هایی اطراف ستون مهره و نخاع کشف می شود باید از انواع زیادی از تومورها افتراق داده شود. بدیهی است که اطراف ستون مهره ها و نخاع کمری منبع ضایعات از خوش خیم ترین آنها تا تهاجمی ترین تومورها می باشد. از این رو برای جراح مهم است که درک کاملی از آسیب شناسی داشته باشد. نقش بیوپسی قبل از عمل جراحی به منظور راحت بودن در انتخاب درمان مناسب و تعیین استراتژی عمل جراحی و جلوگیری از عوارض عمده در بسیاری از مطالعات

منابع

1. Altany FF.Pichrell KL.Neurilemmomas of vagus nerve in the neck. Arch surg 1956;73:793-800
2. Kleihues, P., and Cavenee, W.K. (Eds.) Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer, 1997 pp. 171-193.

3. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 2004 Jan;61(1):34-43; discussion 44.
4. Borges G, Bonilha L, Proa M Jr, Fernandes YB, Ramina R, Zanardi V, Menezes JR. Imaging features and treatment of an intradural lumbar cystic schwannoma. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005 Sep;63(3A):681-4. Epub 2005 Sep 9.
5. Winn HR: *Youmans Neurological Surgery*. 4th edition. Philadelphia: WB Saunders; 1997.
6. Schindler OS, Dixon JH, Case P: Retroperitoneal giant schwannomas: report on two cases and review of the literature. *J Orthop Surg* 2002, 10(1):77-84.
7. Cury J, Coelho RF, Srougi M: Retroperitoneal schwannoma: case series and literature review. *Clinics* 2007, 62(3):359-362.
8. Vercoay J. Zur Kenntnis der "Neurofibroma" Beitr Pathol Anat Pathol 1910;48:1-69
9. Inokuchi T, Takiuchi H, Moriwaki Y, Ka T, Takahashi S, Tsutsumi Z, Shima H, Hirota S, Yamamoto T: Retroperitoneal ancient schwannoma presenting as an adrenal incidentaloma: CT and MR findings. *Magn Reson Imaging* 2006, 24(10):1389-1393.
10. Gross C, Lecocq J, Isner ME, Vautravers P, Meyer C, Kehrli P: [A rare cause of constipation: neurinoma of the fourth lumbar nerve. Case report and review of the literature]. *Ann Med Interne* 2002, 153(3):201-205.
11. Osborn AG. Dignostic Neuroradiology. St. Louis: Mosby; 1994. p. 895-898
12. Li MH, Holtas S, Larsson E-M. MR imaging of intradural extramedullary tumors. *Acta Radial*. 1992;33:207-212
13. Tokugawa J, Nakao Y, Mori K, Maeda M. Orbital cystic neurinoma. *Acta Neurochir(Wien)* 2003;145:605-606
14. Shenory SN, Raja A. Cystic olfactory groove schwannoma. *Neural India* 2004;52:261-262
15. Du R, Dhoot J, MC Dermott MW, Gupta N. Cystic schwannoma of the anterior tentorial hiatus: Case report and review of the literature *Pediatr Neurosurg* 2003;38:167-173

16. Tan G, Vitellas K, Morrison C, Frankel WL. Cystic schwannoma of the pancreas. *Ann Diagn Patol* 2002; 7: 285-291
17. Sarioglus S, Ozkal S, Guneri A, et al. Cystic schwannoma of the maxillary sinus. *Auris Nasus Larynx* 2002; 98: 113
18. Andoian S, Karakie Wicz PI, Herr HW. Presacral cystic schwannoma in a man. *Urology* 2003; 62: 551
19. Ogoose A, Hotta T, Sato S, Takano R, Higuchi T. Presacral schwannoma with purely cystic from spine 2001; 26: 1817-1819
20. Palma L, Mariottini A. Cystic ectopic schwannoma extending from the pontomedullary cistern to the thoracic spinal cord: case illustration. *J Neurosurg spin* 2003; 98: 113
21. Shen WC, Lee SK, Chang CY, Howl. Cystic spinal neurilemmoma on magnetic resonance imaging. *Neuroradiology* 1992; 34: 447-448
22. Li Q, Gao C, Juzi JT, Hao X: Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg* 2007, 77(4): 237-240.
23. Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG, Fortner JG: Malignant schwannoma. A clinicopathologic study. *Cancer* 1973, 31(1): 184-190.
24. Mozumdar DD, Goe IA, Pakhmode CK. Multicystic acoustic neurinoma: report of two cases. *J Clin Neurosci* 2002; 9: 453-455.
25. Hide IG, Baudouin CJ, Murray SA, Malcolm AJ. Giant ancient schwannoma of the pelvis. *Skeletal Radiol* 200; 29: 538-542.
26. Zevgaridis D, Thome C: Purely epidural spinal meningioma mimicking metastatic tumor: case report and review of the literature. *Spine* 2002, 27(18): E403-405
27. Vargas MI, Abu Eid M, Bogorin A, Beltechi R, Boyer P, Javier RM, Zollner G, Dietemann JL: Spinal extradural meningiomas: MRI findings in two cases. *J Neuroradiol* 2004, 31(3): 214-219.
28. Milz H, Hamer J: Extradural spinal meningiomas: Report of two cases. *Neurochirurgia* 1983, 26(4): 126-129.
29. Borghi G: Extradural Spinal Meningiomas. *Acta Neurochir* 1973, 29: 195-202.

30. Bavbek M, Altinors MN, Caner HH, Bilezikçi B, Agildere M: Lumbar myxopapillary ependymoma mimicking neurofibroma. *Spinal Cord* 2001, 39(8):449-452.
31. Modha A, Paty P, Bilsky MH: Presacral ganglioneuromas: Report of five cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2005, 2(3):366-371.
32. Marshman LA, David KM, Chawda SJ: Lumbar extradural arteriovenous malformation: case report and literature review. *Spine J* 2007, 7(3):374-379.