

تومور گلوموس ژوگولر در کودکان

گزارش یک مورد

مجله نظام پزشکی

سال ششم، شماره ۶، صفحه ۵۰۵ - ۱۳۵۷

دکتر محمدحسین مرندیان * دکتر ابراهیم خوشنویس - دکتر حسینعلی عسگری - دکتر ضیاء شما *

شرح حال بیمار: رحم ج، کودک ۷ ساله‌ای است ساکن خرم‌آباد. در تیرماه سال ۱۳۵۰ در بخش ۲ کودکان بیمارستان هزار تختخوابی بملت انحراف زبان و تودماگی حرف زدن بستری شد. پدر و مادر بیمار، هم‌چنین خواهر و برادر وی سالم بودند. رشد عقلانی و حرکتی این کودک بطور طبیعی انجام گرفته بود. طفل در کلاس اول درس میخواند و واکسن‌های معمولی را دریافت کرده بود. شش ماه قبل از بستری شدن عدم تقارن دونیمه زبان اطرافیان ویرا مشوش نمود، در این باره چندین بار با پزشک مشاوره انجام گرفت، دوماه قبل از بستری شدن تکلم طفل تغییر کرد و تودماگی شد. در این مدت تغییری در خلق و خوی طفل مشاهده گردید و به نظر میرسید که عمل جویدن به اشکال انجام میگیرد، در ضمن بیمار از دردهای شکم و آب ریزش از دهان شکایت داشت. موقع ورود در بخش کودکان قد، وزن و دور سر طفل طبیعی بود. امتحان احتشائی نکته مرضی نشان نداد. در ناحیه گردن ضایعه عقده لفاؤی (آدنوباتی) وجود نداشت، نشانه‌های مشکوک به افزایش فشار داخل جمجمه دیده نشد، نشانه‌های اختلال اعصاب هرمنی وجود نداشت، تمام اعصاب جمجمه جز عصب دهم و دوازدهم طرف چپ

مقدمه:

از زمان چاپ نخستین مقاله Rosenwasser درباره تومور گلوموس ژوگولر به سال ۱۹۴۶ یش از ۳۰۰ مورد از آن در نوشته‌های پزشکی گزارش شده است. این تومورها که از نظر بافت شناسی خوش‌خیم میباشند و رشد و نمو کند دارند معمولاً در سنین ۴۰-۵۰ باعلام گوشی تظاهر می‌کنند.

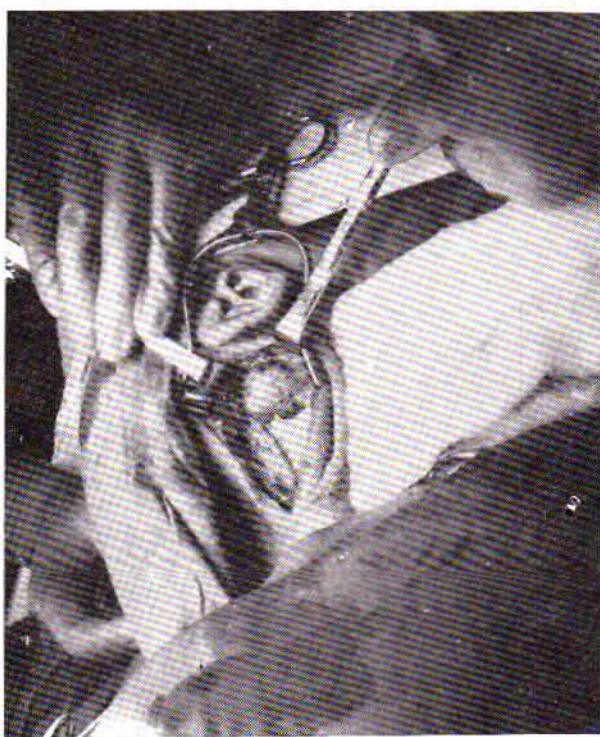
در بخش کودکان بیمارستان هزار تختخوابی موردی از تومور فوق در نزد یک طفل ۷ ساله مشاهده شد، این تومور با فلح یکطرفة دهmin و دوازدهmin عصب جمجمه تظاهر نموده و در مدت ۲ سال سبب مرگ بیمار در اثر گرفتاری کف جمجمه گردید.

این شرح حال مطابق تجسسات نگارندگان و عقیده متخصص امراءن عصبی کودکان بیمارستانهای پاریس، پروفسور Lyon (۲۵) نخستین مورد شناخته شده در فرانسه است. زیرا تا این تاریخ تومور گلوموس ژوگولر در سنین کمتر از ۱۶ گزارش نشده است.

* مرکز پزشکی لئمان الدوله ادhem - دانشگاه ملی ایران.

** بیمارستان امام خمینی - دانشگاه تهران.

بالینی علاوه بر نشانهای بارز فلچ اعصاب دهم و دوازدهم طرف چپ، حالت تورتیکولی و محدودشدن حرکات گردن، توده سفتی به اندازه یک گردو با سطح صاف و بی التهاب در زیر لاله گوش دیده میشد. این توده که لاله گوش را اندکی به طرف خارج رانده بود به زائده پستانی (ماستوئید) چسبندگی داشت، شیار بنا گوش (پاروتید) را پر کرده بود و تا ۲ سانتیمتر در قسمت خلفی زائده پستانی ادامه پیدامیکرد (شکل شماره ۱). در آزمایش سایر اعصاب جمجمه فلچ خفیف عصب یازدهم طرف چپ پیداشد. نشانهای اختلال اعصاب هرمی و افزایش فشار داخل جمجمه وجود نداشت. در امتحان گوش، حلق و بینی، ورم گوش میانی چپ با برجستگی پرده صماخ والتهاب مجرای خارجی گوش جلب نظر میکرد. بعداز شکاف پرده صماخ (پاراستر) خونابهای خارج گشته ولی در آن میکری رشد



شکل شماره ۱ - توده ناحیه ماستوئید هستگام عمل جراحی

نکرد، در پرتونگاری اسکلروز مختصر زائده پستانی (ماستوئید) طرف چپ وجود داشت. افزایش گلوبولهای سفید و چند هسته ایها، افزایش سرعت رسو بگلوبولهای سرخ در چند آزمایش تأیید شد، آزمایش کامل ادرار، پرتونگاری ریهها، امتحان ته چشم طبیعی بودند، در پرتونگاری جمجمه نشانهای افزایش فشار داخل جمجمه وجود نداشت ولی کمبود سایه (Defect) استخوانی کوچکی با اندازه یک سانتیمتر در پشت سایه زائده پستانی دیده شد. در پرتونگاری کف جمجمه دیواره چپ حفره بوسیله توده ای بطرف خط میانی جایجا شده بود.

طبیعی بودند. به عبارت دیگر یافته های مرضی در آن زمان عبارت بودند از:

۱- تکلم تودماغی

۲- انحراف شراع الحنك به سمت راست هنگام انقباض حلق.

۳- تحلیل رفتن (آترووفی) نیمه چپ زبان همراه بالرذش، زبان به سمت چپ در دهان و به سمت راست خارج از دهان منحرف میشد.

پرتونگاری های جمجمه از روپرتو و نیمرخ و ریهها طبیعی بودند. در آزمایش چشم ورم ته چشم و گرفتاری اعصاب محرك وجود نداشت. تن کیب مایع نخاع از نظر سلولی و شیمیائی طبیعی بود. در خون محیطی گلوبولهای سفید و چند هسته ایها افزایش نشان میدادند و سرعت رسو بگلوبولهای سرخ در ساعت اول ۵۵ میلیمتر بود. ثبت امواج الکتریکی مغز (الکتروآنفالو گرافی) تغیرات مرضی نشان نمیداد. بیمار تپ نداشت و یک ماه و نیم بعد از بستری شدن، بیمار با تشخیص احتمالی ضایعات یادگاری ورم ته مغز و یا شروع ضایعه فضای بزرگ برای مدت کوتاهی مرخص شد. چهارماه بعد بیمار دوباره بستری گردید، اشتها کودک کم شده بود، از دردهای شکم شکایت داشت، گاهی استفراغ میکرد. در آزمایش بالینی وضع عمومی رضایت بخش بود، کاهش وزن نداشت و نشانهای عصبی تغییری نسبت به چند ماه قبل نشان نمیداد و جز فلچ بکطرفة اعصاب دهم و دوازدهم نشانه دیگری وجود نداشت. مذکول در امتحان گوش پرده صماخ در طرف چپ سرخ و غیر طبیعی بود. این بار نیز افزایش گلوبولهای سفید بخصوص چند هسته ایها مشهود و سرعت رسو بگلوبولهای قرمز بطور قابل توجهی افزایش نشان میدارد. در حالیکه آزمایش ادرار، امتحان ته چشم، پرتونگاری جمجمه و ریه و الکتروآنفالو گرافی طبیعی بودند. بیمار با تشخیص ورم مزمن گوش طرف چپ تحت درمان با آنتی بیوتیک قرار گرفت.

سه ماه بعد کودک در درمانگاه معاینه شد، وضع عمومی وی رضایت بخش بود و تغییری در وضع عصبی کودک مشاهده نشد.

شش ماه بعد از تادیخ فوق یعنی چهارده ماه بعد از تاریخ اولین اقامت کودک در بیمارستان، طفل برای بار سوم در همین بخش بستری شد. از چند هفته پیش تغییرات صدا بیشتر شده، خستگی، بی اشتها، خواب آلودگی، اشکال در بلع مایعات ظاهر شده بود. طفل از دردهای ناحیه پشت گوش چپ شکایت داشت و حالت انقباض عضلات گردن همراه با تولید چرخش (تورتیکولی) بخود میگرفت و توده ای کوچک در پشت گوش چپ بوجود آمده بود، در آزمایش

با سیتوپلاسم روشن و حفره دار تشکیل شده بود که قسمتهای کم و بیش بزرگی را بوجود آورده بودند. این قسمتهای کوچک (لوبلها) بوسیله بافت همبندی عروقی ازهم جدا بودند، بارگاه. آمیزی اختصاصی رتیکولین استقرار سلولهای تومورال بصورت رشته‌های بافت همبندی (ترابکولهای) نامنظم مشخص بود. چند شکلی بودن هسته سلول بویژه در قسمتهای محیطی لوبل به چشم می‌خورد، تنوع ساختمان سلولی دیده نشد. در ناحیه‌ای از لوبل سلولهای تومورال به بافت همبند تجاوز کرده و برخی ازمویر گها را مورد تهاجم قرار میدادند. در این نواحی ارتashاج سلولهای چنددهسته‌ای وجود داشت. تشخیص بافت‌شناسی با توموری شبیه بافت گیرنده‌های شیمیائی جسم سبات (کمودکتوم) گلوموس ژوگول مطابقت داشت. در عقده‌های لنفاوی برداشته شده عناصر سلولی غیرطبیعی دیده نشد.

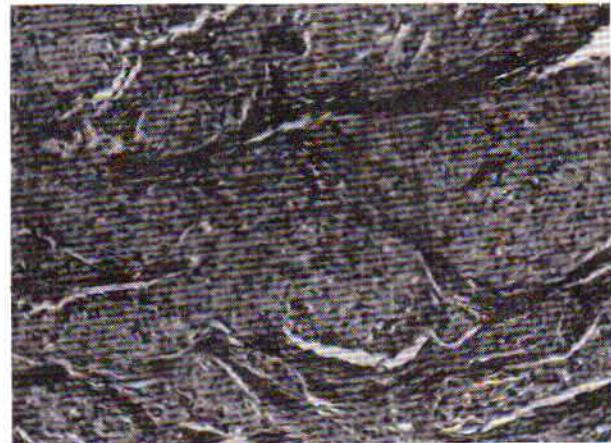
بعداز عمل جراحی درد، تورتیکولی برطرف شد و اختلال‌های بلع تا حدی کاهش یافت. ده روز بعداز عمل جراحی کودک مرخص شد و چون تا آن زمان گزارشی از کمودکتوم گلوموس ژوگول در کودکان وجود نداشت تأیید تشخیص بوسیله یک گروه از متخصصین آسیب شناس خارج از کشور ضرور به نظر مرسید، اقدام‌های درمانی دیگر انجام نگرفت. دو ماه بعداز عمل فوق در معاینه‌ای که در درمانگاه از بیمار بعمل آمد تغییری در وضع فلج اعصاب دوازدهم، دهم و نهم طرف چپ مشاهده نشد. تورم، درد ناحیه گردن و یا نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و علامت اختلال اعصاب هرمی وجود نداشت. متأسفانه پرتونگاریهایی که در خواست شده بود، انجام نشد.

هشت ماه بعد از عمل جراحی فوق کودک برای پارچهارم بستری شد، علت بستری شدن پیدایش مجدد توده‌ای در طرف چپ گردن همراه با درد، کندی واکنش در مقابل مجر کهای (آپاتی)، بی اشتهاهی، خستگی، تحریک پذیری و لولچی (استرایسم) داخلی چشم چپ بود. این نشانه‌های بتدریج دوماه قبل از بستری شدن ظاهر شده بودند. طفل استفراغ نمی‌کرد، کاهش وزن نشان نمی‌داد ولی دور سر وی ۱/۵ سانتیمتر نسبت به هشت ماه قبل افزایش پیدا کرده بود. در ناحیه پشت سری توده‌ای وجود داشت که از خط وسط تا ناحیه زائده پستانی طرف چپ و جای زخم عمل قبلی کشیده می‌شد. در آزمایش بالینی دستگاههای قلب، عروق، تنفس، ادرار، کبد و طحال طبیعی بود. آدنوپاتی وجود نداشت در امتحان اعصاب جمجمه علاوه بر فلح اعصاب دوازدهم، یازدهم، دهم سمت چپ، فلح عصب ششم و هفتم در همین طرف جلب نظر می‌کرد. حرکات هماهنگ بودند و نشانه‌های اختلال اعصاب هرمی وجود نداشت. در آزمایش چشم جلو آمدن

چون در مدفوع بیمار کیستهای هیمنولبیس نافا پیدا شده بود، علاوه بر درمان با آنتی بیوتیک جهت درم گوش، درمان با یومزان (yomesan) نیز شروع شد. سرعت رسوب گلوبولی کاهش قابل توجهی نشان نداد ولی قسمتی از نشانه‌های عمومی (بی اشتهاهی و درد شکم) بر طرف شد و وضع عمومی بیمار روبه بیرون گذاشت و دوهفته بعداز بستری شدن تصمیم به نمونه برداری همراه با برداشتن تومور (Biopsie Excision) گرفته شد که گزارش عمل جراحی بقرار ذیر است:

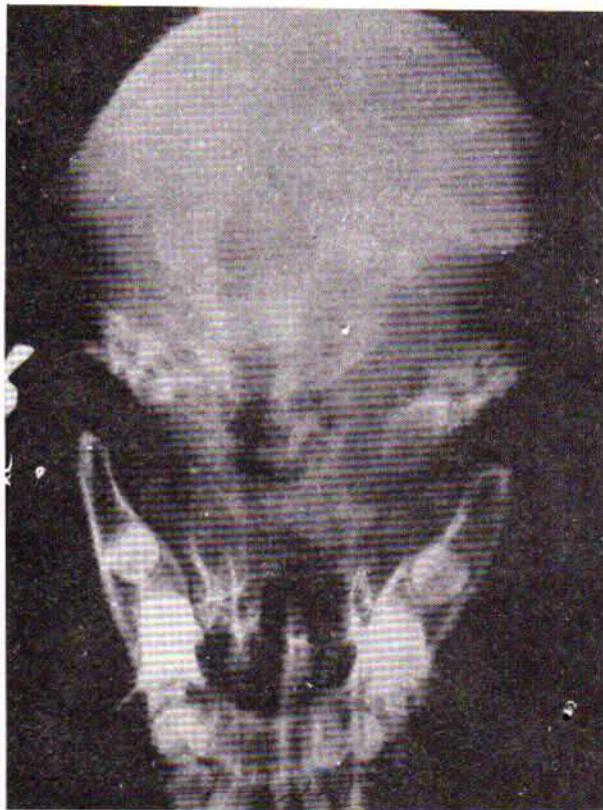
بعداز شکاف و تشریع منطقه ذیر و پشت ناحیه بناگوشی، بمنظور رسید که رشته‌های عضله جناغی - چنبری - پستانی بوسیله توده سفتی به ابعاد ۴ سانتیمتر با قوام سفت به طرف خارج رانده شده است. سطح خارجی این توده صاف و منتظم بود و قسمت قدامی آن با زائد پستانی چسبندگی داشت و در پشت آن تا ۲ سانتیمتر ادامه پیدا می‌کرد. درست مداخل توده از پرده عضلات نیزه‌ای تجاوز نمود، باگده بناگوشی و شریان سبات خارجی ارتباطی نداشت و عصب هفتم سالم بود. در قسمت فوقانی توده در فضای فکی - حلقی کشیده شده و با استخوانهای گیجگاهی - پشت سری چسبندگی داشت، قسمت آزاد توده بر احتی برداشته شد ولی در قسمتهایی که چسبندگی استخوان (بویژه زائد پستانی) لازم شد، تمام قسمت تراشیدن استخوان (بویژه زائد پستانی) نمود. تمام قسمت خارج جمجمه‌ای توده و تا مجاورت سینوس و داتا برداشته شد. از چند عقده لنفاوی بزرگ زیر گ زیر گ نمونه برداری بعمل آمد. پس از تعبیه یک وسیله تخلیه (drain) جدار روی آن بسته شد. در آزمایش ماکروسکوپیک: سطح مقطع توده صورتی با قوام نرم و حالت چند قسمتی داشت.

در آزمایش ذره بینی (شکل شماره ۲): تومور از سلولهای بزرگ



شکل شماره ۲. منظره میکروسکوپیک تومور

جلو تصویر حفره دیده میشد، پر تونکاریهای اختصاصی، ضایعات تخریبی زائد پستانی را تأیید کرد. بدفاسله ۱۵ روز دو پر تونکاری از کف جمجمه انجام گرفت، پیشرفت ضایعات تخریبی استخوانی سوراخ و داجی (فورامن ژوگولر) و رانده شدن دیواره حفره واضح بود (شکل شماره ۵). در آنژیو گرافی شریان سبات داخلی، این شریان ۱/۵ سانتیمتر بعداز محل دوشاخه شدن شریان سبات اصلی کاملاً مسدود شده بود، درستنی گرافی مغز با ۹۹٪ TC افزایش

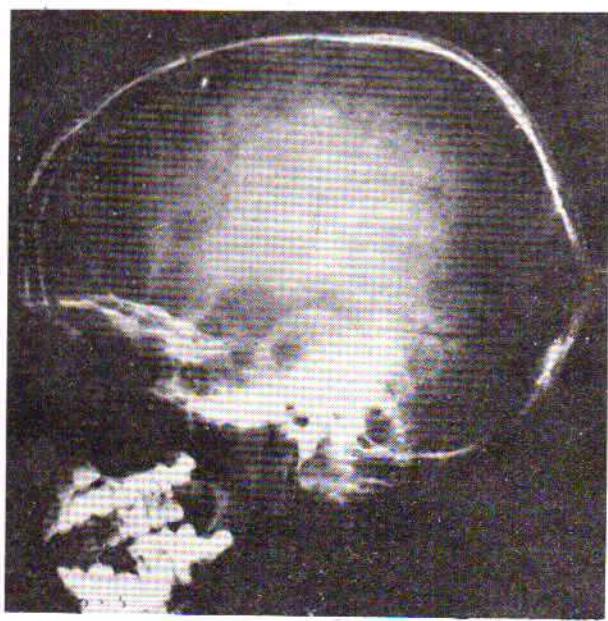


شکل شماره ۵ - پر تونکاری قاعده جمجمه ضایعات تخریبی سوراخ و داجی و مایه تومور در فضای حفره

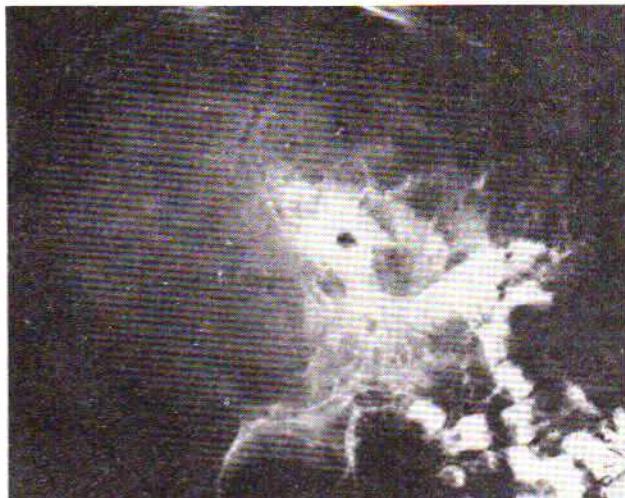
برداشت این ماده بطور غیرطبیعی درست چپ حفره خلفی جلب توجه میکرد (شکل شماره ۶).

در ضمن بررسیهای فوق که در حدود سه هفته بطول انجامید طفل تحت درمان با اشعه ایکس (بمقدار کلی ۱۵۳ رنتگن) و سیکلوسفامید داخل وریدی همراه با آنتی بیوتراپی قرار گرفت. متأسفانه نشانههای بالینی رو به وخامت گذاشت. سر دردهای شدید و مقاوم به درمان مسکن‌ها، فلچ اتفاقاً پاها (پاراپلی اسپا-سمودیک)، فلچ کامل حنجره و حلق پیدا شد. علیرغم تغذیه از راه لوله معده، پر شدن راههای تنفسی، عفونت و اختلال رitem قلبی در مرداد ماه سال ۱۳۵۲ یعنی ۲ سال بعداز اولین بستری شدن بیمار به فوت طفل منجر شد.

کره چشم (اگزوفتالامی)، کاهش قدرت بینائی وجود نداشت ولی ته چشم در هردو طرف متورم بود و حدود میدان بینائی چپ در قسمت فوقانی محدود شده بود. در آزمایش گوش و حلق و بینی، پرده صماخ گوش چپ تحت کش بمنظیر میرسید، ورم گوش وجود نداشت و منحنی حساسیت گوش بصداهای مختلف (او دیو گرام) طبیعی بود. در الکتروآنفالوگرافی امواج نوک تیزی در ناحیه پشت سری دیده میشد. در پر تونکاری استخوانهای جمجمه ضایعات استخوانی شدید قسمت چپ کف جمجمه با نشانههای بارز افزایش فشار داخل جمجمه جلب توجه میکرد. در پر تونکاری از نیمرخ جمجمه (شکل شماره ۳ و ۴) بازشندن درزهای جمجمه، ضایعات تخریبی استخوانهای گیجگاهی و پشت سری و سایه توده‌ای در



شکل شماره ۳ - پر تونکاری نیمرخ جمجمه، بار شدن درزهای جمجمه و ضایعات تخریبی استخوان.



شکل شماره ۴ - ضایعات تخریبی استخوانهای گیجگاهی و پشت سری

داشت . این توده به سخت شامه چسبیده بود و لی با بافت مغز ارتباطی نداشت و از داخل به برجستگی استخوان پشت سری در قسمت خلفی و خارجی به استخوانهای گیجگاهی و پشت سری و در قسمت قدامی به قسمت قدامی استخوان گیجگاهی (روشه) محدود میشد . در تمام این استخوانها ضایعات تخریبی وسیعی بوجود آمده بود . تمام سوراخ و داجی بوسیله بافت تومورال پوشیده شده بود . آزمایش میکروسکوپیک قطعات مختلف تومور کامل مشابه امتحان میکروسکوپیک قلی بود و با کمود کنوم مطابقت داشت . در مطالعه ذره بینی مغز و مخچه ضایعات غیر طبیعی جز ورم مشاهده نشد .

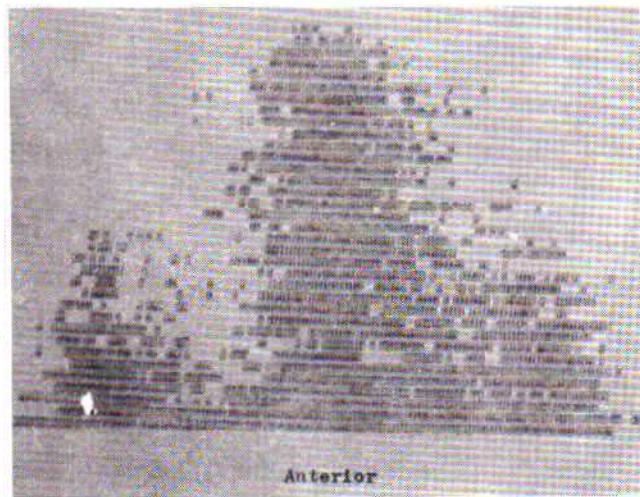
بحث

بررسی فرهنگستان پزشکی درباره تومورهای گلومیک قبل از بحث خصوصیات موردی که گزارش شد ضرور به نظر میرسد . این بررسی شامل آسیب شناسی ، شیوع ، شانهای بالینی ، شانهای پرتو نگاری ، درمان و پیش آگاهی خواهد بود .

الف - آسیب شناسی :

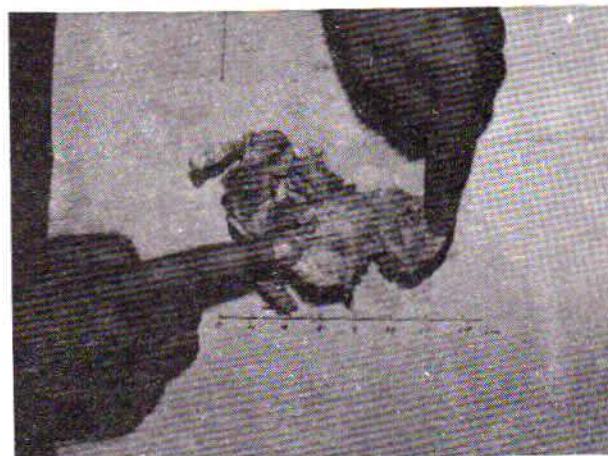
نخستین بار در سال ۱۹۴۱ (Guild، ۱۹۴۱) اجسام بقطار چند میلیمتر در غلاف پیاز ورید و داج و همچنین در مسیر شاخه صماخی عصب زبانی - حلقی پیدا کرد و آنها را گلوموس ژوگولر نامید . گلوموس ژوگولر از توده سلوهای شبه اپی تیال کرومافین منفی و از یک بافت همبندی عروقی تشکیل شده است . سلوهای شبه اپی تیال بشکل طناب یا سفره یا گلومرول دورهم جمع شده اند و در بافت همبند شبکه ای از رشته های رتیکولین و اعصاب دارای میلین وجود دارد (۹) .

گلوموس ژوگولر بوسیله عصب زبانی - حلقی تعصب و بوسیله شاخه ای از شریان حلقی بالا رونده مشروب می شود (۴) . این اجسام عمل مشخصی ندارند و اگر کاملاً کمود کنوم (Chemode-ctoma) با آنها اطلاق میگردد این امر فقط به خاطر وجه تشابه ساختمند ذره بینی آنها با اجسام گیرنده های شیمیائی (Chemoreceptor) نظیر جسم سبات میباشد (۲۴-۲۶) . مبدأ جنبه ی گلوموس مورد بحث است و فکر میکنند که از سلوهای پاراگانگلیوئن سیستم سپاتیک - پارا سپاتیک منشعب شده است (۲۴) . بطور متوسط سه گلوموس در هر طرف وجود دارد و لی تعداد آنها ثابت نیست . در حدود نصف اجسام گلومیک در استخوان گیجگاهی مستقر هستند ، ولی ممکن است در مجرای صماخی و یا در مخاط برجستگی حذرون گوش در مجاورت شبکه انتهائی عصب صماخی (زاکوبسون) نیز جایگزین شوند . نصف دیگر خارج از استخوان گیجگاهی قرار دارند که احتمالاً در لایه خارجی پیاز ورید و داج



شکل شماره ۶ - سننی گواری مغز - افزایش برداشت در سمت چپ قاعده مغز .

کالبدگشائی : از قطر احتشائی غیر از التهاب برنش و ریه (برونکوپنومونی) عارضه دیگری دیده نشد ، بهویژه در هیچ کدام از احتشاء و سیستم لنفاوی مناستاز وجود نداشت و تشریح ناحیه گردنی نشان داد که تومور تمام ناحیه گیجگاهی - پشت سری چپرا فرا گرفته است . شریان سبات داخلی و داج داخلی کمی بالاتر از محل دوشاخه شدن شریان سبات اصلی در بافت تومورال قابل تشخیص نبود . محل انشعاب شریان سبات اصلی کاملاً طبیعی بود . اعصاب سپاتیک و زوج دهم تانا حیه فکی - حلقی پیگیری شدند ولی در این ناحیه هردو عصب در بافت تومورال ناپیدا بودند . بدليل تهاجم تومورال ، تشخیص عناصر تشریحی در ناحیه فکی - حلقی امکان پذیر نبود . مغز متورم بود و در زیر لب چپ مخچه توده ای بقطار یک نارنجی (شکل شماره ۷) در حفره خلفی قرار



شکل شماره ۷ - توده داخل جمجمه .

تومور، سه نوع مختلف ذکر میکنند (۱۶)؛ تومور آدنوماتو، تومور آنزیوماتو (باماهیت عروقی) و تومور محلوظ. نشانه‌های بالینی با نوع بافت‌شناسی ارتباطی ندارد (۹)، معاذالک گفته شده است که تشخیص تومورهای آنزیوماتو با آنزیوگرافی آسانتر از انواع دیگر است (۱۰).

عمل سلولهای تومور گلومیک هنوز شناخته نیست. مطالعه‌بامیکروسکپ الکترونیک در جستجوی واحدهای گیرندهای شیمیائی در این تومورها با شکست روبرو بوده است (۱۲). به عقیده اغلب پژوهندگان (۲۱-۲۲) کمود کتونه‌های بطرکی کرومافین منفی بوده و فاقد عمل ترشحی میباشد. Grimley و همکارانش (۱۳)، با روش‌های فلورومتریک موفق به پیدا کردن اپی‌نفرین در یک مورد از کمود کتونه شریان سبات شده‌اند و فکر میکنند که منفی بودن رنگ آمیزی با دی‌کرومات امکان ترشح کاتاکولامینها را رد نمیکند. در بعضی از تومورهای گلوموس ژوگولر نیز ترشح این مواد ثابت شده است (۹).

تومور گلوموس ژوگولر از نظر بافت‌شناسی کاملاً خوش‌خیم است (۴-۹-۲۴) و مطالعات الکترونیک این نظریه را تأیید کرده است (۱۲). رشد تومور در محل اولیه آن اتفاق میافتد و امکان متاستاز در عروق لنفاوی گردن و یا در احشاء (کبد - طحال - ریه - استخوان) امری کاملاً استثنایی است (۱۸-۲۰) و مجموعاً در فرهنگستان پزشکی در کمتر از ۳/۶٪ موارد دیده شده است (۲۱).

و خامات بیماری مستقیماً به حجم تومور و انتشار آن به اعضاء مجاور ارتباط دارد (۱). بندرت در فرهنگستان پزشکی موارد خانوادگی این تومورها را گزارش کرده‌اند (۴).

Borden (۵) یک مورد تومور گلومیک دو طرفه در بیمار ۶۵ ساله‌ای مشاهده کرده است. فرزند ۲۷ ساله همین بیمار بعلت پاراگانگلیوم و داجی - صماخی گوش چپ تحت عمل جراحی قرار گرفته بود. از طرف دیگر تومورهای متعدد یک یا دو طرفه (۱۰-۱۸) و همچنین توأم بودن تومور گلومیک و تومور جسم سبات در نوشهای پزشکی گذشته ده بیمار گزارش شده است (۹).

ب- نشانه‌های بالینی: درین کمود کتونهای، در انسان تومورهای گلوموس ژوگولر از نظر شیوع در دریف دوم بعداز تومور جسم سبات قرار دارند (۱۸) و در حدود نیمی از آنها در غلاف پیاز ورید و داج بوجود می‌آیند. مسئله مهم اینستکه تمام موارد مشاهده شده که از ۳۰۰ مورد تجاوز میکند همیشه در سنین بلوغ ظاهر کرده است (۹).

در طول مسیر عصب ژاکوبسون (شاخص صماخی عصب نهم) و یا بالاخره در اطراف عصب آرنولد Arnold (شاخص گوشی عصب دهم) (۲۱) قرار میگیرند. بادرنظر گرفتن محل گلوموس میتوان تومورهای گلومیک را به دو گروه مهم تقسیم بندی کرد (۱۸) :

- ۱- تومورهای گلوموس داخل صماخی یا پاراگانگلیوم داخل صماخی: که در مخاط بر جستگی یا در مجرای عصب ژاکوبسون قرار گرفته و با نشانه‌های گوشی ظاهر میکنند. این تومورها مجرای خارجی گوش، سوراخ و داج و کف مغز را مورد تهاجم قرار میدهند.

- ۲- تومورهای گلوموس ژوگولر : در غلاف (لایه خارجی) پیاز ورید و داج داخلی بوجود می‌آیند و میتوانند این ورید را تحت فشار و یا مورد تهاجم قرار دهند. انتشار این تومور در جهات مختلف بدطرف گوش میانی، مجرای خارجی گوش، مجرای عصب دوازدهم، سوراخ و داج (احتمال ابتلای اعصاب نهم، دهم، یازدهم) امکان پذیر است. در موارد پیشرفته بافت تومورال بعداز تخریب سقف سوراخ و داج و یا استخوان روش وارد حفره حلقی و یا حفره میانی جمجمه میگردد. نشانه‌های بالینی تا حدی مربوط به انتشار تومور میباشد.

تومور گانگلیون نودوزیم عصب واگ یکی از اشکال استثنایی کمود آنوم سرو گردن بوده و جزو تومورهای گلوموس ژوگولر محسوب نمیشود.

از نظر آسیب‌شناسی (۹)؛ تومورهای گلومیک رنگ صورتی، قوام نرم، ساختمانی پر عروق و شکننده داشته و در اثر تماس به آسانی خونریزی میکنند. ندرتاً رنگ این تومورها زرد و قوام آنها سفت میباشد.

از نظر ذره بینی این تومورها از سلولهای شبه اتلیال با سیتوپلاسم روشن، داندار و اتوژینوفیل با هسته‌ای حفره دار که دارای کروماتین کوچکی میباشد، تشکیل شده‌اند. در بعضی از سلولها هسته‌هایی دیده میشود که حدود نامنظم داشته و پر رنگ (هپر-کروماتیک) میباشند. دور هم جمع شدن ۶۰-۲۰ سلول شبه اتلیال اشکالی را بوجود می‌آورده که آنها را به دسته گل یا بادکنک تثبیه کرده‌اند و از این رو صفت آدنوماتو (با ماهیت غده‌ای) به آنها اطلاق میگردد. این ساختمان ویژه حفره‌ای بعداز رنگ آمیزی اختصاصی رتیکولین که گروههای سلولی را دربر گرفته است کاملاً مشخص میگردد. بافت همبند تومور پر عروق است و کانونهای خونریزی تازه و یا قدیمی در آن نادر نیست.

از نظر بافت‌شناسی و بر حسب اهمیت وضع عروقی بستر بافتی

۲- نشانه‌های عصبی بصورت فلچ اعصاب جمجمه در $\frac{1}{3}$ موارد کزارش شده است. از نظر شیوع به ترتیب فلچ عصب هفتمن، نهم، دهم و دوازدهم را میتوان نام برد. فلچ اعصاب پنجم و ششم نادر است. در هر حال فلچ اعصاب دیررس بوده و بطور متوسط ۱۰-۵ سال بعد از شروع علائم گوشی دیده میشود و ندرتاً در ابتدای بیماری اتفاق می‌افتد. بیمارانیکه در آنها فلچ اعصاب جمجمه قبل از علائم گوشی بروز میکند بسیار کمیاب هستند مانند ۴ بیمار از ۸۷ موردی که Bickerstaff (۴) و ۵ بیمار از ۷۹ موردی که Fuller (۹) با آن مواجه شده است (۹) علائم عصبی دیگری تغییر افزایش فشار داخل جمجمه، فشار روی تنه مغز، گرفتاری مخچه کاملاً استثنائی میباشد و در مواردی دیده میشوند که در اثر تخریب استخوان روش و یا سقف سوراخ وداج، تومور حفره داخل جمجمه را مورد تهاجم قرار داده است.

(۲۱-۹-۴).

در بیمارانیکه فلچ چند عصب جمجمه بروز کرده است، میتوان گاهی تومور را در قسمت جانبی گردن و یا در پشت شاخه بالا رونده فک لمس نمود (۲۳-۹). این گونه موارد خوب شناخته کاملاً استثنائی هستند چون سیروخیم داشته و در کمتر از ۲ سال به مرگ منجر میگردند (۴).

پ- نشانه‌های پرتونگاری: اهمیت روش‌های رادیولوژیک از نظر تشخیص تومور گلومیک محدود است در عوض، با پرتونگاری میتوان پیشرفت تومور، درمان مناسب و پیش‌آگاهی را تعیین کرد (۹-۸). اولین نشانه‌های رادیولوژیک بصورت ضایعات تحلیلی یا بر عکس پرترکم در زائد پستانی و یا استخوان روش جلب نظر میکند و در مراحل پیشرفته است که ضایعات تخریبی استخوانهای سوراخ وداج، گیجگاهی و پشت سری مشاهده میشود (۲۱-۴-۱). تومور گرافی در مراحل اولیه یعنی زمانیکه ضایعات استخوانی محدود و ناچیز میباشد پرتونگاری ساده قادر به تشخیص آنها نیست مورد استفاده قرار نمیگیرد (۱۸). آنژیوگرافی شریان سبات (کاروتید) داخلی و شریان مهره‌ای (ورتبرال) برای بررسی انتشار داخل جمجمه‌ای تومور بکار برد، میشود (۱۸-۱۰-۸-۱). با آنژیوگرافی تنه شریان سبات و یا در صورت امکان آنژیوگرافی شریان سبات خارجی، میتوان محل تومورهای گلومیک و عروقی بزرگ را مشخص کرد (۱۰-۹-۳). روش درشت نمای آنژیوگرافیک، برای تشخیص تومورهایی به قطر کمتر از یک سانتیمتر مفید میباشد (۲).

Gegerot و همکارانش (۱۰) روش پرتونگاری با ماده حاجب از راه ورید وداج بطریق وارونه (رتروگراد) را قبل از عمل جراحی

جوائزین بیمار از ۱۵۶ موردیکه Simpson و همکارانش (۱۹۵۸) در گزارش‌های پزشکی جمع آوری کرده‌اند، ۲۹ ساله بوده است (۲۲).

در سال ۱۹۶۱ Alford ، ۳۱۶ مورد را در نوشهای پزشکی بررسی کرده که سن متوسط بیماران ۴۹ سال بود و فقط یک بیمار ۱۷ سال داشت (۱). سن متوسط ۷۲ بیماریکه در بیمارستان مایو کلینیک (Myo Clinic) توسط Fuller و همکارانش در سال ۱۹۶۴ (۹) بررسی شده‌اند، ۴۶ سال بود و فقط یک بیمار ۱۶ سال داشت. در سال ۱۹۶۶ Schremer و همکارانش (۲۱) ۷۵ مورد در زمانهای پزشکی و ۷ بیمار خود را مطالعه کرده‌اند، جوائزین این بیماران ۲۳ ساله بود. جوائزین بیمار گزارش شده از ۲۴ مورد توسط Palacios و همکارانش (۱۸) ۲۹ سال داشت.

پس تومور گلوموس ژوگولر فقط در بالغین دیده شده است و برای تأکید بیشتر روی این مطلب باید متذکر شد که درین ۱۷۸ مورد تومور سر و گردن کودکان که Jaffe و Jaffe در عرض ده سال در بیمارستان کودکان بوستون مطالعه کرده‌اند، حتی یک مورد تومور گلوموس ژوگولر وجود نداشت (۱۵) . در اغلب آمارها زنان بیشتر از مردان (۴-۹) مبتلا هستند و طرف چپ بیشتر از طرف راست مبتلا میشود، هر چند که مطلب اخیر مورد قبول همه محققان نمیباشد (۲۱).

تومور گلومیک بکندی رشد میکند و تشخیص آن سالها بعد از شروع نشانه‌های بالینی داده میشود (۲۱-۹) . نشانه‌های بالینی به چند عامل بستگی دارند: جایگزینی اولیه تومور، حجم وجهت پیشرفت تومور و سرعت پیشرفت آن.

این علائم به دو گروه تقسیم میشوند:

- نشانه‌های گوش: کاهش قدرت شنوایی که شایعترین علامت بالینی است و گاهی سالها تنها باز نمود قابل توجه تومور است. نوع کری، عصبی یا هدایتی و یا مخلوط میباشد و در هر حال بتدریج پیشرفت میکند. گاهی وزوز گوش که با چرخش سر و یا فشار روی شریان سبات کاهش پیدا میکند با کری همراه است. سرگیجه در $\frac{1}{4}$ موارد، ترشحات گوش در $\frac{1}{5}$ موارد دیده شده است. بیماران بندرت از گوش درد شکایت دارند ولی خونریزی خود بخود از گوش و یا بعداز دستکاری پرده صماخ نسبتاً شایع است. در $\frac{1}{4}$ موارد تومور به شکل پولیپ پر خون در مجرای خارجی گوش و یا بصورت توده قرمز پررنگ و یا متمایل به آبی در پشت پرده صماخ قابل رویت است . در $\frac{1}{3}$ موارد پرده صماخ سرخ و بر جسته میباشد و پاراستنز خطر خونریزی همراه دارد.

(۹-۵).

پیش آگاهی :

تومورهای گلومیک، تومورهای خوش خیمی هستند و پیش آگاهی خوش عاقبتی دارند. این پیش آگاهی با درجه پیشرفت موضعی تومور ارتباط مستقیم دارد. Fuller و همکارانش^(۹)، ۶۳ بیمار را بطور متوسط ۱۵ سال پیگیری کردند، از این تعداد ۷ مورد مرگ و میر در اثر عوارض درمانی و یا پیشرفت موضعی تومور دیده شده است.

تفسیر شرح حال بیمار:

بررسی نوشتہ‌های پزشکی درباره تومورهای گلومیک ویژگیهای بیماری را که معرفی شد روشن می‌سازد:

۱- بر طبق تجسسات شخصی نگارندگان (۲۳-۲۱-۱۸-۱۵-۹-۱) این مورد نخستین تومور گلومیک پرسور لیون از پاریس^(۲۵) و عقیده پرسور لیون از پاریس^(۲۵) این مورد نخستین تومور گلومیک شناخته شده در طب کودکان است.

۲- تظاهرات عصبی معمولاً در سیر بیماری بوجود می‌آید و استثنائاً در شروع بیماری دیده می‌شود. نزد بیماران، فلنج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم بمدت یکسال تنها نشانه بالینی بود. فلنج مایر اعصاب جمجمه (اعصاب یازدهم، نهم، هفتم و ششم) و همچنین نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و پاراپلزی اسپاستیک در اثر تهاجم تومور به کف جمجمه و حفره خلفی بتدریج ظاهر شد. شایعترین علامت بالینی یمنی نشانه‌های گوشی بصورت کسری، سرگیجه، وزوز در این بیمار دیده نشد و او دیوگرام حتی در مرحله آخر بیماری طبیعی بود. با در نظر گرفتن قدان عالم گوشی میتوان فرض کرد که تومور در لایه خارجی پیاز و داج گوشی میتوان فرض کرد که تومور که تومور در این ناحیه عفونی را تقویت میکند.

۳- موقی که طلف برای اولین بار در سن ۷ سالگی بستری شد نیمه چپ زبان آتروفی داشت و میتوان تیجه گرفت که تومور تا مجرای عصب دوازدهم (کاتال کوندیلین) گسترش داشت و به احتمال زیاد مدتی از شروع بیماری می‌گذشت. به عبارت دیگر شروع واقعی بیماری زود رس تر از آن بود که بتوان در مرحله اول با در نظر گرفتن نشانه‌های بالینی تصور نمود. مغذلک سرعت پیشرفت تومور یکی از خصوصیات این مشاهده میباشد، چون بعد از یک سال، تومور در ناحیه جانبی گردن ظاهر شده و جدار حفره را بطرف مقابل جا بجا کرده بود و بعد از ۲ سال توده‌ای به اندازه

برای تعیین وسعت گرفتاری تومور ال ضرور میدانند. به عقیده بعضی محققان، وضعیت تشریحی متغیر وریدهای کف مغز و سینوسهای مر بوطه اشکالاتی از نظر تفسیر نتایج آزمایش بوجود می‌آورد (۱۸-۱۹). در هر حال جا بجا شدن، تنگ شدن و یا مسدود شدن ورید و داج و یا سینوسهای وریدی از نشانه‌های تهاجم موضعی تومور میباشدند^(۱۰).

ت- تشخیص‌های افتراقی

تومورهای گلومیک با بیماریهای مختلف مطرح میگردند:

ورم گوش و زائد پستانی، تومورهای خوش خیم یا بد خیم گوش میانی، ضایعات تومور ال کف جمجمه (۱-۴-۱۸). در کودکان تظاهرات سلطان حاوی رشته‌های عضلانی (رابدومیو سارکوم) گوش میانی (ترشحات گوش، کری، فلنج عصب‌هفتم، تومور مجرای خارجی گوش) با نشانه‌های بالینی تومور گلومیک فرق چندانی ندارد (۱۷).

ث- درمان: روش درمانی مستقیماً به تهاجم موضعی تومور بستگی دارد. پیشرفت موضعی تومور را با تجزیه و تحلیل نشانه‌های بالینی (بویژه عصبی) و دست آوردهای پرتو نگاری میتوان تعیین کرد (۱۹-۲۱).

- برداشتن تومور از راه عبور از پرده صماخی، در تومورهای گوش میانی به شرط سالم بودن پرده صماخ و قدان نشانه‌های عصبی توصیه میشود (۹-۱).

عده‌ای از راه عبور از مجرای پشت گوشی به برداشتن تومور اقدام میکنند چون از این راه بهتر میتوان تهاجم موضعی را بررسی کرد (۲). در مواردی که استخوان پستانی مبتلا شده است، برداشتن زائد پستانی سپس رادیوتراپی ضرور میباشد (۱۹-۲۴).

درمان تومورهایی که در سوراخ و داج و یا در استخوان روش نفوذ کرده‌اند، مشکلت و درمان انتخابی مورد بحث است. برخی از محققان با در نظر گرفتن خطرات جراحی، رادیوتراپی را توصیه میکنند (۱-۲۱-۲۴). عده‌ای طرفدار عمل جراحی و رادیوتراپی بعد از جراحی میباشدند. در این موارد عمل جراحی (برداشتن پیاز ورید و داج و برش استخوان گیجگاهی) خطر خونریزی شدید دارد و بستن شریان سبات خارجی جهت بند آوردن خون شرور است (۱۱-۱۹). پرتو درمانی با مقادیر کل ۴۰۰۰-۵۰۰۰ راد در مدت زمان ۴ تا ۶ هفته (۱۹-۶-۱) نتایج درمانی رضایت بخش دارد ولی بهبود عالم بالینی مدتی بعد از ختم رادیوتراپی شروع شده و به کندی صورت میگیرد

بعد، طفل دچار ورم تکرار شونده گوش چپ بود. بعداز یک سال توموری در ناحیه زائنه پستانی ظاهر شد که از نظر پرتونگاری با نشانه‌های تخریب استخوانی همراه بود. بعداز برداشتن تومور تشخیص کمود کتوم گلومیک داده شد. دو سال بعداز اولین اقامت طفل در بیمارستان ییمار با نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و فلنج پیش‌رونده اعصاب جمجمه فوت کرد. در کالبد گشائی تومور بزرگی در ناحیه وریدوداج وجود داشت که قسمتی از استخوانهای گیجگاهی و پشت سری را از بین برده بود. در ذیر قسمت چپ مخچه، در حفره خلفی، انتشار داخل جمجمه‌ای تومور بصورت توده‌ای به اندازه یک نارنگی با مشخصات آسیب‌شناسی توده خارج جمجمه‌ای پیدا شد. ممتاز وجود نداشت.

بررسی نوشه‌های پزشکی نشان میدهد که این شرح حال علاوه بر ویژگی‌های بالینی (ظاهرات عصبی اولیه) و روند سریع آن نخستین مورد شناخته شده تومور گلومیک کودکان می‌باشد.

یک نارنگی در حفره خلفی بوجود آورده بود. لازم به تذکر است است که با وجود تهاجم موضعی شدید، ممتازی در کالبد گشائی دیده نشد.

۴- ویژه‌گیهای بالینی و سیر بخصوص تومور گلومیک این بیمار با یافته‌های بافت‌شناسی قابل توجیه نیست. چون از نظر بافت‌شناسی هم در موقع عمل جراحی و هم در زمان کالبد گشائی یافته‌های بافت‌شناسی دقیقاً با کمود کتوم نوع آدنوماتو و کلامیک مطابقت داشتند.

۵- از نظر درمانی باید اذعان کرد که برداشتن تومور در موقع جراحی کافی نبوده عمل و رادیوتراپی دیر انجام گرفته است. ناقص بودن درمان بملت شک و تردید مَا در تشخیص در برابر این مورد استثنائی و بی سابقه بود.

خلاصه

طفل ۷ ساله‌ای با فلنج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم بستری شد و لی تابع آزمایش‌های بالینی و پرتونگاری منفی ماند. در ماههای

REFERENCES:

- 1- Alford B.R. & Guilford, F. R: Comprehensive Study of Tumors of Glomus Jugular. Laryngoscope. 72, 765, 1962.
- 2- Baker, H. L: The Clinical Usefulness of Magnification Cerebral Angiography. Radiology. 98, 567, 1971.
- 3- Berk, M.E: Chemodectoma of the glomus intravagale: A case report and review. Clinic. Radiology. 12, 219 1961.
- 4- Bickerstaff, E. R., Howell, J. S: The Neurological Importance of Tumors of the Glomus Jugular. Brain. 76, 576. 1953.
- 5- Borden, J. V: Bilateral Non - chromaffin Tympano - jugular Paraganglioma. J. Laryng. & Otol., 81, 445, 1967.
- 6- Bradshaw, J. D: Radiotherapy in glomus jugular tumors. A review of cases seen at The christie Hospital, Manchester from 1945 to 1959. Radiology. 12, 227, 1961.

- 7- Farrior, J. B: Glomus Thumors Postauricular Hypotympanotomy and Hypotympanoplasty. Arch, Otolaryng. 86, 367, 1967.
- 8- Farrel, V. J., Hawkins, T. D: Glomus Jugular Tumors with Special Renference to their Radiological Features. Brit. J. Surg. 54, 789, 1967.
- 9- Fuller, A.M., Brown, H.A., Harrisson, E.G. & Sieert, R.G: Chemodectomas of the Glomus Jugular Tumors. Laryngoscope. 77, 218, 1967.
- 10- Gejrot, T. & Lauren. T: Retrograde Jugularography in Diagnosis of Glomus Tumors in Jugular Region. Acta Otolaryng. 58,191, 1964.
- 11- Gejrot, T: Surgical Treatment of Glomus Jugular Tumors. Acta Otolaryng. 60, 150, 1965.
- 12- Gonzalez- Angulo, A., Feria- Veiasco, A., Corvera, J. & Elias, Y.E.E: Structure of Glomus Jugular Tumor. Arch. Otolaryng. 87, 12, 1968.
- 13- Grimley, P.M., Glenner, G.G: Histology and Ultrastructure of Carotid Body Paragangliomas Comparison with Normal Gland. Cancer. 2, 1473 1967.
- 14- Hamberger C.A., Gejrot T.A. Contribution to the Diagnosis of Glomus Jugular Tumors. Laryngoscope. 74, 1029, 1964.
- 15- Jaffe, B. F., Jaffe, N: Head and Neck Tumors in Children. Pediatrics. 51,731, 1973.
- 16- Lecompte, P.M: Tumors of the Carotid Body and Related Structures (Chemoreceptor System). Atlas of Tumor, Pathology. Section IV, Fascicule 16 Armed Forces Institute of Pathology - Washington 1951.
- 17- Leviton, A., Davidson, R., Gilles, F: Neurologic Manifestations of Embryonal Rhabdomyosarcoma of the Middle Ear Cleft. J. Pediat. 80, 596, 1972.
- 18- Palacios, E: Chemodectomas of the Head and Neck. Amer. J. Roentgen. 110,129, 1970.
- 19- Rosenwasser, H: Current Management Glomus Jugular Tumors, Annal. Otol (St-Louis). 76,603, 1967.
- 20- Rosenwasser, H: Metastases from Glomus Jugular Tumors. Arch. Otolaryng. 67, 197 1958.
- 21- Schermer, K.L., Pontius, E.E., Dziabis. M.D. and McQuiston R.J: Tumors of Glomus Jugular and Glomus Tympanicum. Cancer. 19, 1273, 1966.
- 22- Shreekumar, S. & Rosenbluth, P.R: Angioinvasive Nonchromaffin Paraganglioma of Glomus Jugular, Neurology, 9, 298 1959.
- 23- Simpson, I. C., Dallachy, R: A Review of Tumors of the Glomus Jugular with Reports of Three Further Cases. J. Laryngol. Otol. 72, 194, 1958.
- 24- Snyder, G. G. Paragnglioma of the Middle Ear and Mastoid. Arch. Otolaryngol. 73, 54, 1961.
- 25- Lyon, G: Communication personnelle.