

تومور گلوموس ژوگولر در کودکان

گزارش يك مورد

مجله نظام پزشکی

سال ششم، شماره ۶، صفحه ۵۰۵، ۱۳۵۷

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

مقدمه :

از زمان چاپ نخستین مقاله Rosenwasser در باره تومور گلوموس ژوگولر به سال ۱۹۴۶ بیش از ۳۰۰ مورد از آن در نوشته‌های پزشکی گزارش شده است. این تومورها که از نظر بافت شناسی خوش خیم میباشند ورشد و نمو کنند دارند معمولاً در سنین ۴۰-۵۰ با علائم گوش تظاهر می کنند .

در بخش کودکان بیمارستان هزارتختخوابی موردی از تومور فوق در نزد يك طفل ۷ ساله مشاهده شد، این تومور با فلج یکطرفه دهمین و دوازدهمین 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 امراض عصبی کودکان بیمارستانهای پاریس، پرفسور Lyon (۲۵) نخستین مورد شناخته شده در فرهنگستان پزشکی جهان است. زیرا تا این تاریخ تومور گلوموس ژوگولر در سنین کمتر از ۱۶ گزارش نشده است.

شرح حال بیمار: رحیم ج، کودک ۷ ساله‌ای است ساکن خرم آباد. در تیرماه سال ۱۳۵۰ در بخش ۲ کودکان بیمارستان هزار تختخوابی بعلت انحراف زبان و تودماغی 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 واکنشهای معمولی را دریافت کرده بود. شش‌ماه قبل از بستری شدن عدم تقارن دونیمه زبان اطرافیان وی را مشوش نمود، در این باره چندین بار با پزشك مشاوره انجام گرفت، دوماه قبل از بستری شدن تکلم طفل تغییر کرد و تودماغی 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 احشائی نکته مرضی نشان نداد. در ناحیه گردن ضایعه عقده لنفاوی (آدنوپاتی) وجود نداشت، نشانه‌های مشکوک به افزایش فشار داخل جمجمه دیده نشد، نشانه‌های اختلال اعصاب هرمی وجود نداشت، تمام اعصاب جمجمه جز عصب دهم و دوازدهم طرف چپ

* مرکز پزشکی لیمان الدوله ادهم - دانشگاه ملی ایران.

** بیمارستان امام خمینی - دانشگاه تهران .

بالینی علاوه بر نشانه‌های بارز فلج اعصاب دهم و دوازدهم طرف چپ، حالت تور تیکولی و محدود شدن حرکات گردن، توده سفیدی 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 پیدا می‌کرد (شکل شماره ۱). در آزمایش سایر اعصاب جمجمه فلج خفیف عصب یازدهم طرف چپ پیدا شد. نشانه‌های اختلال اعصاب هرمی و افزایش فشار داخل جمجمه وجود نداشت. در امتحان گوش، حلق و بینی، ورم گوش میانی چپ با برجستگی پرده صماخ و التهاب مجرای خارجی گوش جلب نظر می‌کرد. بعد از شکاف پرده صماخ (پاراستنتر) خونابه‌ای خارج گشت ولی در آن میکروبی رشد



شکل شماره ۱- توده ناحیه ماستوئید هنگام عمل جراحی

نکرد، در پرتونگاری اسکالر وز مختصر زائده پستانی (ماستوئید) طرف چپ وجود داشت. افزایش گلبولهای سفید و چند هسته‌ایها، افزایش سرعت رسوب گلبولهای سرخ در چند آزمایش تأیید شد، آزمایش کامل ادرار، پرتونگاری ریه‌ها، امتحان ته چشم طبیعی بودند، در پرتونگاری جمجمه نشانه‌های 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 بوسيله توده‌ای بطرف خط میانی جابجا شده بود.

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

- ۱- تکلم تودماغی.
- ۲- انحراف شراع الحنك به سمت راست هنگام انقباض حلق.
- ۳- تحلیل رفتن (آتروفی) نیمه چپ زبان همراه بالرزش، زبان به سمت چپ در دهان و به سمت راست خارج از دهان منحرف می‌شد.
- پرتونگاریهای جمجمه از روبرو و نیمرخ وریه‌ها طبیعی بودند. در آزمایش چشم ورم ته چشم و گرفتاری اعصاب محرکه وجود نداشت. ترکیب مایع نخاع از نظر سلولی و شیمیایی طبیعی بود. در خون محیطی گلبولهای سفید و چند هسته‌ایها افزایش نشان میدادند و سرعت رسوب گویچه‌های سرخ در ساعت اول ۵۵ میلی‌متر بود. ثبت امواج الکترویکتی مغز (الکتروانسفالوگرافی) تغییرات مرضی نشان نمیداد. بیمار تب نداشت و یک ماه و نیم بعد از بستری شدن، بیمار با تشخیص احتمالی ضایعات یادگاری ورم تنه مغز و یا شروع ضایعه فضاگیر برای مدت کوتاهی مرخص شد. چهار ماه بعد بیمار دوباره بستری گردید، اشتهای کودک کم شده بود، از دردهای شکم شکایت داشت، گاهی استفراغ می‌کرد. در آزمایش بالینی وضع عمومی رضایت بخش بود، کاهش وزن نداشت و نشانه‌های عصبی تغییری نسبت به چند ماه قبل نشان نمیداد و جز فلج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم نشانه دیگری وجود نداشت. معذک در امتحان گوش پرده صماخ در طرف چپ سرخ و غیر طبیعی بود. این بار نیز افزایش گلبولهای سفید بخصوص چند هسته‌ایها مشهود و سرعت رسوب گلبولهای قرمز بطور قابل توجهی افزایش نشان میداد. در حالیکه آزمایش ادرار، امتحان ته چشم، پرتونگاری جمجمه و ریه و الکتروانسفالوگرافی 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 تاریخ 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، بی‌اشتهایی، 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 (تور تیکولی) بخود میگرفت و توده‌ای 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 (لوبولها) بوسیله بافت همبندی عروقی از هم جدا بودند، باریک. آمیزی اختصاصی رتیکولین استقرار سلولهای تومورال بصورت رشتههای بافت همبندی (تراپکولهای) نامنظم مشخص بود. چند شکلی بودن هسته سلول بویژه در قسمتهای محیطی لوبول به چشم میخورد، تنوع ساختمان سلولی دیده نشد. در ناحیهای از لوبول سلولهای تومورال به بافت همبند تجاوز کرده و برخی از مویرگها را مورد تهاجم قرار میدادند. در این نواحی ارتشاح سلولهای چند هسته‌ای وجود داشت. تشخیص بافت‌شناسی با توموری شبیه بافت گیرنده‌های شیمیائی جسم سبات (کمودکتوم) گلوبوس ژوگولر مطابقت داشت. در عقده‌های لنفاوی برداشته شده عناصر سلولی غیر طبیعی دیده نشد.

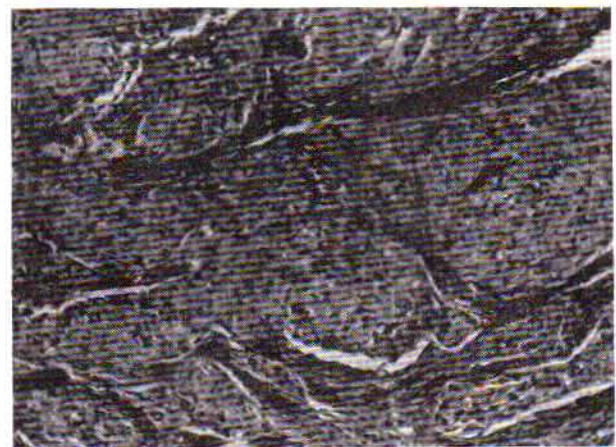
بعد از عمل جراحی درد، تور تیکولی بر طرف شد و اختلال‌های بلع تا حدی کاهش یافت. ده روز بعد از عمل جراحی کودک مرخص شد و چون تا آن زمان گزارشی از کمودکتوم گلوبوس ژوگولر در کودکان وجود نداشت تا بید تشخیص بوسیله یک گروه از متخصصین آسیب شناس خارج از کشور ضرور به نظر میرسید، اقدام‌های درمانی دیگر انجام نگرفت. دو ماه بعد از عمل فوق در معاینه‌ای که در درمانگاه از بیمار بعمل تغییریری در وضع فلج اعصاب دوازدهم، دهم و نهم طرف چپ مشاهده نشد. تورم، درد ناحیه گردن و یا نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و علائم اختلال اعصاب هر می وجود نداشت. متأسفانه پرتو نگاریهائی که درخواست شده بود، انجام نشد.

هشت ماه بعد از عمل جراحی فوق کودک برای بار چهارم بستری شد، علت بستری شدن پیدایش مجدد توده‌ای در طرف چپ گردن همراه با درد، کندی واکنش در مقابل محرکها (آپاتی)، بی‌اشتهائی، خستگی، تحریک پذیری و لوچی (استرایسیم) داخلی چشم چپ بود. این نشانه‌های بتدریج دو ماه 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 فلج اعصاب دوازدهم، یازدهم، دهم سمت چپ، فلج عصب ششم و هفتم در همین طرف جلب نظر میکرد. حرکات هماهنگ بودند و نشانه‌های اختلال اعصاب هر می وجود نداشت. در آزمایش چشم جلو آمدن

چون در مدفوع بیمار کیستهای هیمولیس نانا پیدا شده بود، علاوه بر درمان با آنتی بیوتیک جهت ورم گوش، درمان با یومزان (yomesan) نیز شروع شد. سرعت رسوب گلبولی کاهش قابل توجهی نشان نداد ولی قسمتی از نشانه‌های عمومی (بی‌اشتهائی و درد شکم) بر طرف شد و وضع عمومی بیمار رو به بهبود گذاشت و دو هفته بعد از بستری شدن تصمیم به نمونه برداری همراه با برداشتن تومور (Biopsie Excision) گرفته شد که گزارش عمل جراحی بقرار زیر است:

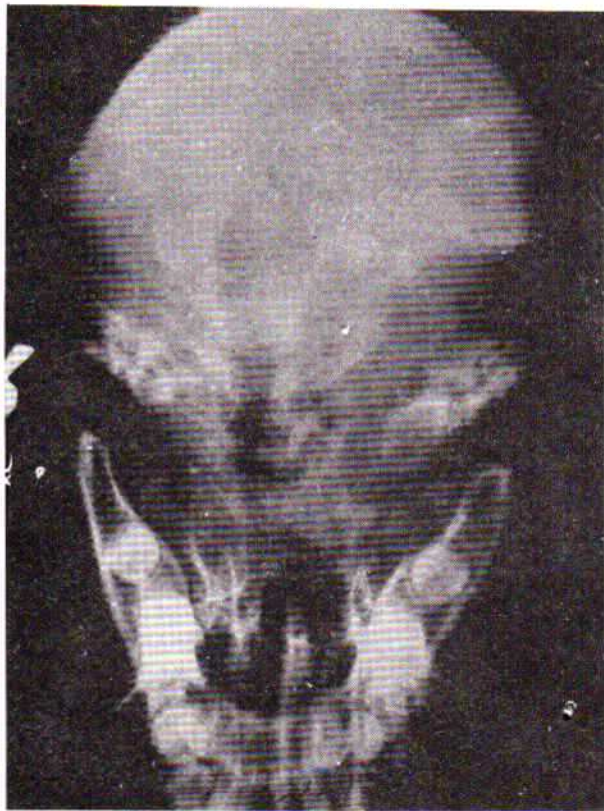
بعد از شکاف و تشریح منطقه زیر و پشت ناحیه بناگوشی، بنظر رسید که رشته‌های عضله جناغی - چنبری - پستانی بوسیله توده سفیدی به ابعاد ۴ سانتیمتر با قوام سفت به طرف خارج رانده شده است. سطح خارجی این توده صاف و منظم بود و قسمت قدیمی آن با زائده پستانی چسبندگی داشت و در پشت آن تا ۲ سانتیمتر ادامه پیدا میکرد. در سمت داخل توده از پرده عضلات نیزه‌ای تجاوز نمی‌نمود، باغده بناگوشی و شریان سیات 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 براحتی برداشته شد ولی در قسمتهائی که چسبندگی استخوانی وجود داشت، بکار بردن کورت و تراشیدن استخوان (بویژه زائده پستانی) لازم شد. تمام قسمت خارج جمجمه‌ای توده و تا مجاورت سینوس و داج برداشته شد. از چند عقده لنفاوی بزرگ زیر تومور نمونه برداری بعمل آمد. پس از تعبیه یک وسیله تخلیه (drain) جدار روی آن بسته شد. در آزمایش ماکروسکوپی: 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 میکروسکوپی یک تومور

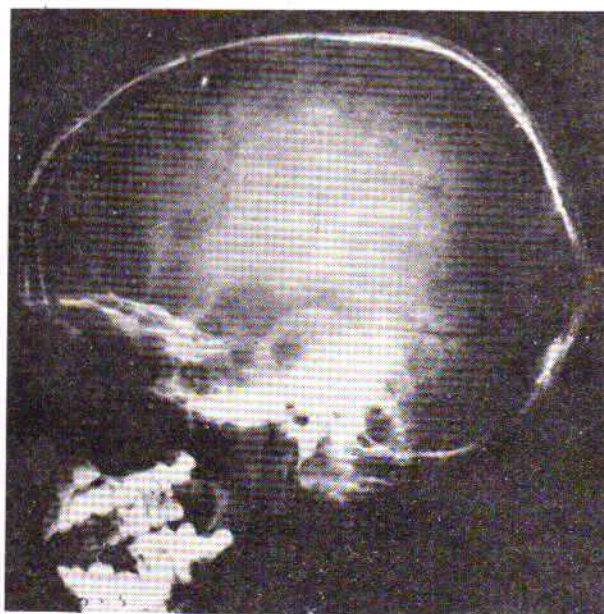
جلو تصویر حفره دیده میشد. پرتونگاریهای اختصاصی، ضایعات تخریبی زائده پستانی را تأیید کرد. به فاصله ۱۵ روز دو پرتونگاری از کف جمجمه انجام گرفت، پیشرفت ضایعات تخریبی استخوانی سوراخ و داجی (فورامن ژوگولر) و رانده شدن دیواره حفره واضح بود (شکل شماره ۵). در آنژیوگرافی شریان سبات داخلی، این شریان ۱/۵ سانتیمتر بعد از محل دو شاخه شدن شریان سبات اصلی کاملاً مسدود شده بود. در سنتی گرافی مغز با ۹۹ TC افزایش



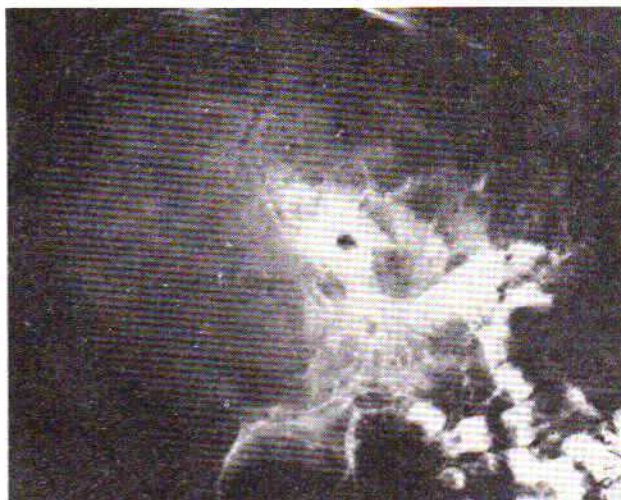
شکل شماره ۵ - پرتونگاری قاعده جمجمه ضایعات تخریبی سوراخ و داج و سایه تومور در فضای حفره

برداشت این ماده بطور غیرطبیعی در سمت 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 سیکلوفسفامید داخل وریدی همراه با آنتی بیوتراپی قرار گرفت. متأسفانه نشانه‌های بالینی رو به وخامت گذاشت. سردردهای شدید و مقاوم به درمان مسکن‌ها، فلج انقباضی پاها (پاراپلژی اسپال-سمودیک)، فلج کامل حنجره و حلق پیدا شد. علیرغم تغذیه از راه لوله معده، پر شدن راههای تنفسی، عفونت و اختلال ریتم قلبی در مرداد ماه سال ۱۳۵۲ یعنی ۲ سال بعد از اولین بستری شدن بیمار به فوت طفل منجر شد.

کره چشم (اکزوفتالمی)، کاهش قدرت بینایی وجود نداشت ولی ته چشم در هر دو طرف متورم بود و حدود میدان بینایی چپ در قسمت فوقانی محدود شده بود. در آزمایش گوش و حلق و بینی، پرده صماخ گوش چپ تحت کشش بنظر میرسید، ورم گوش وجود نداشت و منحنی حساسیت گوش بصداهاى مختلف (اودیوگرام) طبیعی بود. در الکتروآنسفالوگرافی امواج نوك تیزی در ناحیه پشت سری دیده میشد. در پرتونگاری استخوانهای جمجمه ضایعات استخوانی شدید قسمت چپ کف جمجمه با نشانه‌های بارز افزایش فشار داخل جمجمه جلب توجه میکرد. در پرتونگاری از نیمرخ جمجمه (شکل شماره ۳ و ۴) باز شدن درزهای جمجمه، ضایعات تخریبی استخوانهای گیجگاهی و پشت سری و سایه توده‌ای در



شکل شماره ۴ - پرتونگاری نیمرخ جمجمه، باز شدن درزهای جمجمه و ضایعات تخریبی استخوان



شکل شماره ۶ - ضایعات تخریبی استخوانهای گیجگاهی و پشت سری

داشت . این توده به سخت شامه چسبیده بود ولی با بافت مغز ارتباطی نداشت واز 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 میکروسکوپیك قطعات مختلف تومور کاملاً مشابه امتحان میکروسکوپیك قبلی بود و با کمودکتوم مطابقت داشت . در مطالعه ذره بینی مغز و مخچه ضایعات غیرطبیعی جز ورم مشاهده نشد .

بحث

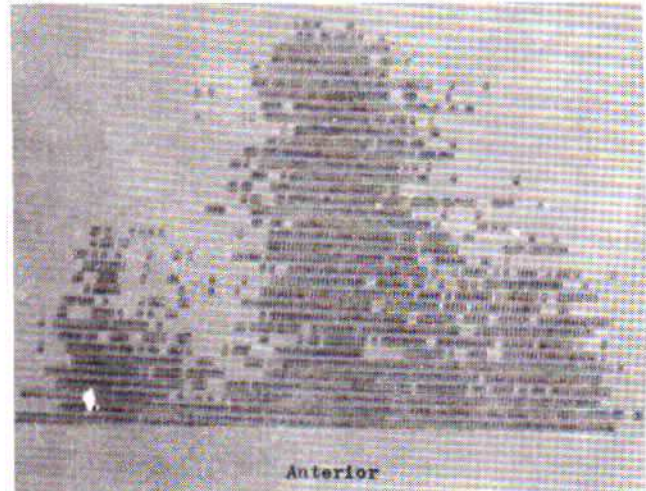
بررسی فرهنگستان پزشکی درباره تومورهای گلومیک قبل از بحث خصوصیات موردی که گزارش شد ضرور به نظر میرسد . این بررسی شامل آسیب شناسی ، شیوع ، نشانه های بالینی ، نشانه های پرتونگاری ، درمان و پیش آگاهی خواهد بود .

الف- آسیب شناسی :

نخستین بار در سال ۱۹۴۱، Guild (۱-۴) اجسامی به قطر چند میلی متر در غلاف پیاز ورید و داج و همچنین در مسیر شاخه صماخی عصب زبانی-حلقی پیدا کرد و آنها را گلوموس ژوگولر نامید. گلو-موس ژوگولر از توده سلولهای شبه اپی تلیال کروماتین منفی واز یک بافت همبندی عروقی تشکیل شده است. سلولهای شبه اپی تلیال بشکل طناب یا سرفه یا گلومرول دورهم جمع شده اند و در بافت همبند شبکه ای از رشته های رتیکولین و اعصاب دارای میلین وجود دارد (۹).

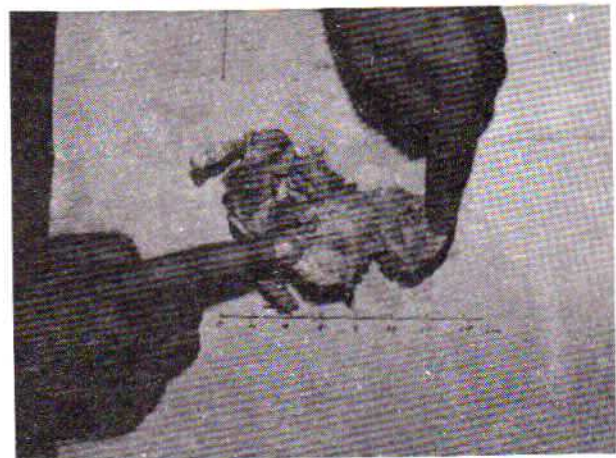
گلوموس ژوگولر بوسیله عصب زبانی - حلقی تعصب و بوسیله شاخه ای از شریان حلقی بالا رونده مشروب میشود (۴). این اجسام عمل مشخصی ندارند و اگر کلمه کمودکتوم (Chemode-ctoma) با آنها اطلاق میگردد این امر فقط به خاطر وجه تشابه ساختمان ذره بینی آنها با اجسام گیرنده های شیمیایی

(Chemoreceptor) نظیر جسم سبات میباشد (۲۲-۲۴). مبدأ جنینی گلوموس مورد بحث است و فکر میکنند که از سلولهای پاراکانکلیونر سیستم سمپاتیک-پاراسمپاتیک منشعب شده است (۲۴). بطور متوسط سه گلوموس در هر طرف وجود دارد ولی تعداد آنها ثابت نیست. در حدود نصف اجسام گلومیک در استخوان گیجگاهی مستقر هستند، ولی ممکن است در مجرای صماخی ویا در مخاط برجستگی حلزون گوش در مجاورت شبکه انتهایی عصب صماخی (ژاکوبسون) نیز جایگزین شوند. نصف دیگر خارج از استخوان گیجگاهی قرار دارند که احتمالاً در لایه خارجی پیاز ورید و داج



شکل شماره ۶- سنی گرافی مغز - افزایش برداشت در سمت چپ قاعده مغز .

کالبدگشائی : از نظر احشائی غیر از التهاب برنش و ریه (برونکوپنومونی) عارضه دیگری دیده نشد ، به ویژه در هیچکدام از احشاء و سیستم لنفاوی متاستاز وجود نداشت و تشریح ناحیه گردنی نشان داد که تومور تمام ناحیه گیجگاهی - پشت سری چپ را فرا گرفته است. شریان سبات داخلی و 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 سمپاتیک و زوج دهم تا ناحیه فکی-حلقی پیگیری شدند ولی در این ناحیه هر دو عصب در بافت تومورال ناپیدا بودند. بدلیل تهاجم تومورال، تشخیص عناصر تشریحی در ناحیه فکی - حلقی امکان پذیر نبود. مغز متورم بود و در زیر لب چپ مخچه توده ای به قطر یک نارنگی (شکل شماره ۷) در حفره خلفی قرار



شکل شماره ۷- توده داخل جمجمه .

تومور، سه نوع مختلف ذکر میکنند (۱۶): تومور آدنوماتو، تومور آنژیوماتو (باماهیت عروقی) و تومور مخلوط. نشانه‌های بالینی با نوع بافت‌شناسی ارتباطی ندارد (۹)، معذالک گفته شده است که تشخیص تومورهای آنژیوماتو با آنژیوگرافی آسانتر از انواع دیگر است (۱۰).

عمل سلولهای تومور گلومیک هنوز شناخته نیست. مطالعه بامیکروسکپ الکترونیک در جستجوی واحدهای گیرنده‌های شیمیایی در این تومورها با شکست روبه‌رو بوده است (۱۲). به عقیده اغلب پژوهندگان (۱-۲۱-۲۲) کمودکتومها بطور کلی کروماتین منفی بوده و فاقد عمل ترشحی میباشند. Grimley و همکارانش (۱۳)، با روشهای فلورومتریک موفق به پیدا کردن اپی‌نفرین در یک مورد از کمودکتوم شریان سبات شده‌اند و فکر میکنند که منفی بودن رنگ آمیزی با دی‌کرومات امکان ترشح کاتهکولامینها را رد نمیکند. در بعضی از تومورهای گلوموس ژوگولر نیز ترشح این مواد ثابت شده است (۹).

تومور گلوموس ژوگولر از نظر بافت شناسی کاملاً خوش‌خیم است (۴-۹-۱۶-۲۴) و مطالعات الکترونیک این نظریه را تأیید کرده است (۱۲). رشد تومور در محل اولیه آن اتفاق میافتد و امکان متاستاز در عروق لنفاوی کردن و یا در احشاء (کبد - طحال - ریه - استخوان) امری کاملاً استثنائی است (۱۸-۲۰) و مجموعاً در فرهنگستان پزشکی در کمتر از ۳/۶٪ موارد دیده شده است (۲۱).

وخامت 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 وداجی - 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 نوشته‌های پزشکی گذشته ده بیمار گزارش شده است (۹).

به نشانه‌های بالینی: در بین کمودکتومها، در انسان تومورهای گلوموس ژوگولر از نظر شیوع در ردیف دوم بعد از تومور جسم سبات قرار دارند (۱۸) و در حدود نیمی از آنها در غلاف پیاز ورید وداج بوجود می‌آیند. مسئله مهم اینست که تمام موارد مشاهده شده که از ۳۰۰ مورد تجاوز میکند همیشه در سنین بلوغ ظاهر کرده است (۹).

در طول مسیر عصب ژا کوپسون (شاخه صماخی عصب نهم) و یا بالاخره در اطراف عصب آرنولد (Arnold) (شاخه گوش عصب دهم) (۲۱) قرار میگیرند. با در نظر 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 برجستگی یا در مجرای عصب ژا کوپسون قرار گرفته و با نشانه‌های گوش تظاهر میکنند. این تومورها مجرای خارجی گوش، سوراخ وداج و کف مغز را مورد تهاجم قرار میدهند.

۲- تومورهای گلوموس ژوگولر: در غلاف (لایه خارجی) پیاز ورید وداج داخلی بوجود می‌آیند و میتوانند این ورید را تحت فشار و یا مورد تهاجم قرار دهند. انتشار این تومور در جهات مختلف به طرف گوش میانی، مجرای خارجی گوش، مجرای عصب دوازدهم، سوراخ وداج (احتمال ابتلای اعصاب نهم، دهم، یازدهم) امکان پذیر است. در موارد پیشرفته بافت تومورال بعد از تخریب سقف سوراخ وداج و یا استخوان روزه 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 استثنائی کمودکتوم سروگردن بوده و جزو تومورهای گلوموس ژوگولر محسوب نمیشود.

از نظر آسیب شناسی (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، دانددار و اتوژینوفیل با هسته‌ای حفره دار که دارای کروماتین کوچکی میباشد، تشکیل شده‌اند. در بعضی از سلولها هسته‌ای دیده میشود که حدود نامنظم داشته و پر رنگ (هیپر-کروماتیک) میباشند. دور هم جمع شدن ۶-۲۰ سلول شبه اتلیال اشکالی را بوجود می‌آورد که آنها را به دسته گل یا بادکنک تشبیه کرده‌اند و از این رو صفت آدنوماتو (باماهیت غده‌ای) به آنها اطلاق میگردد. این ساختمان ویژه حفره‌ای بعد از رنگ آمیزی اختصاصی رتیکولین که گروهای سلولی را در بر گرفته است کاملاً مشخص میگردد. بافت همبند تومور پر عروق است و کانونهای خونریزی تازه و یا قدیمی در آن نادر نیست.

از نظر بافت شناسی و بر حسب اهمیت وضع عروقی بستر بافتی

۲- نشانه‌های عصبی بصورت فلج اعصاب جمجمه در $\frac{1}{4}$ موارد گزارش شده است. از نظر شیوع به ترتیب فلج عصب هفتم، نهم، دهم و دوازدهم را میتوان نام برد. فلج اعصاب پنجم و ششم نادر است. در هر حال فلج اعصاب دیررس بوده و بطور متوسط ۵-۱۰ سال بعد از شروع علائم گوش می‌افتد. بیمارانی که در آنها فلج اعصاب جمجمه قبل از علائم گوش بروز میکند بسیار کمیاب هستند مانند ۴ بیمار از ۸۷ موردی که Bickerstaff بررسی کرده است (۴) و ۵ بیمار از ۷۹ موردی که Fuller با آن مواجه شده است (۹). علائم عصبی دیگری نظیر افزایش فشار داخل جمجمه، فشار روی تنه مغز، گرفتاری مخچه کاملاً استثنائی میباشند و در مواردی دیده میشوند که در اثر تخریب استخوان روشه و یا سقف سوراخ و داج، تومور حفره داخل جمجمه را مورد تهاجم قرار داده است.

(۴-۹-۲۱).

در بیمارانی که فلج چند عصب جمجمه بروز کرده است، میتوان گاهی تومور را در قسمت جانبی گردن و یا در پشت شاخه بالا رونده فك لمس نمود (۹-۲۳). این گونه موارد خوشبختانه کاملاً استثنائی هستند چون سیر وخیم 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 پیش آگاهی را تعیین کرد (۸-۹). اولین نشانه‌های رادیولوژیک بصورت ضایعات تحلیلی یا برعکس پرتراکم در زائده پستانی و یا استخوان روشه جلب نظر میکنند و در مراحل پیشرفته است که ضایعات تخریبی استخوانهای سوراخ و داج، گیجگاهی و پشت سری مشاهده میشود (۱-۴-۲۱). تومور گرافی در مراحل اولیه یعنی زمانی که ضایعات استخوانی محدود و ناچیز میباشند پرتونگاری ساده قادر به تشخیص آنها نیست مورد استفاده قرار میگیرد (۱۸). آنژیوگرافی شریان سبات (کاروتید) داخلی و شریان مهره‌ای (ورتبرال) برای بررسی انتشار داخل جمجمه‌ای تومور بکاربرد، میشود (۱-۸-۱۰-۱۸). با آنژیوگرافی تنه شریان سبات و یا در صورت امکان آنژیوگرافی شریان سبات خارجی، میتوان محل تومورهای گلومیک و عروقی بزرگ را مشخص کرد (۳-۹-۱۰). روش درشت نمائی آنژیوگرافیک، برای تشخیص تومورهائی به قطر کمتر از یک سانتیمتر مفید میباشد (۲).

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

جواترین بیمار از ۱۵۶ موردی که Simpson و همکارانش (۱۹۵۸) در گزارش‌های پزشکی جمع آوری کرده‌اند، ۲۹ ساله بوده است (۲۳).

در سال ۱۹۶۱، Alford، ۳۱۶ مورد را در نوشته‌های 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 رشته‌های پزشکی و ۷ بیمار خود را مطالعه کرده‌اند، جواترین این بیماران ۲۳ ساله بود. جواترین 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 در بین 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 بکنندی رشد میکند و تشخیص آن سالها بعد از شروع نشانه‌های بالینی داده میشود (۹-۲۱). نشانه‌های بالینی به چند عامل بستگی دارند: جایگزینی اولیه تومور، حجم و جهت پیشرفت تومور و سرعت پیشرفت آن.

این علائم به دو گروه تقسیم میشوند:

۱- 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 وز وز گوش که با چرخش سر و یا فشار روی شریان سبات کاهش پیدا میکند با کری همراه است. سر گیجه 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 بعد از 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 رؤیت است. در $\frac{1}{4}$ موارد پرده صماخ سرخ و برجسته میباشد و پاراستنتر خطر خونریزی همراه دارد.

(۵-۹).

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 کرده‌اند، 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 نوشته‌های پزشکی در باره تومورهای گلومیک ویژگی‌های بیماری را که معرفی شد روشن می‌سازد:

۱- بر طبق تجسّسات شخصی نگارندگان (۱-۹-۱۵-۱۸-۲۱-۲۳) و عقیده پرفسور 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 استثناً در شروع بیماری دیده می‌شود. نزد بیمار ما، فلج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم بمدت یکسال تنها نشانه بالینی بود. فلج سایر اعصاب جمجمه (اعصاب یازدهم، نهم، هفتم و ششم) و همچنین نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و پاراپلژی اسپاستیک در اثر تهاجم تومور به کف جمجمه و حفره خلفی بتدریج ظاهر شد. شایعترین علامت بالینی یعنی نشانه‌های گوشی بصورت کسری، سرگیجه، وزوز در این بیمار دیده نشد و اودیوگرام حتی در مرحله آخر بیماری طبیعی بود. با در نظر گرفتن فقدان علائم گوشی میتوان فرض کرد که تومور در لایه خارجی پیاز و داج بوجود آمده بود. وره‌های مکرر گوش و افزایش پایدار سرعت رسوب گلبولی را به اضافه شدن عفونت گوشی میتوان نسبت داد. بزرگ شدن غدد لنفاوی مجاور تومور که از نظر بافت-شناسی فاقد علائم متاستاز بودند فرضیه عفونی را تقویت میکند.

۳- موقعی که طفل برای اولین بار در سن ۷ سالگی بستری شد نیمه چپ زبان آتروفی داشت و میتوان نتیجه گرفت که تومور تا مجرای عصب دوازدهم (کانال کوندیلین) گسترش داشت و به احتمال زیاد مدتی از شروع بیماری می‌گذشت. به عبارت دیگر شروع واقعی بیماری زودتر از آن بود که بتوان در مرحله اول با در نظر گرفتن نشانه‌های بالینی تصور نمود. معذک 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 جابجا کرده بود و بعد از ۲ سال توده‌ای به اندازه

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

تم تشخیص‌های افتراقی

تومورهای گلومیک با بیماریهای مختلف مطرح میگردد:

ورم گوش و زائده پستانی، تومورهای خوش خیم یا بدخیم گوش میانی، ضایعات تومورال کف جمجمه (۱-۴-۱۸). در کودکان تظاهرات سرطان حاوی رشته‌های عضلانی (رابدومیو سارکوم) گوش میانی (ترشحات گوش، کسری، فلج عصب هفتم، 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 پرتونگاری میتوان تعیین کرد (۱۹-۱).

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

عده‌ای از راه عبور از مجرای پشت گوشی به برداشتن تومور اقدام میکنند چون از این راه بهتر میتوان تهاجم موضعی را بررسی کرد (۷). در مواردیکه استخوان پستانی مبتلا شده است، برداشتن زائده پستانی سپس رادیوتراپی ضرور میباشد (۱۹-۲۴).

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

بعد، طفل دچار ورم تکرار شونده گوش چپ بود. بعد از یکسال توموری در ناحیه زائده پستانی ظاهر شد که از نظر پرتونگاری با نشانه‌های تخریب استخوانی همراه بود. بعد از برداشتن تومور تشخیص کمودکتوم گلومیک داده شد. دو سال بعد از اولین اقامت طفل در بیمارستان بیمار با نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و فلج 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 زیر قسمت چپ مخچه، در حفره خلفی، انتشار داخل جمجمه‌ای تومور بصورت توده‌ای به اندازه یک نارنگی با مشخصات آسیب‌شناسی توده خارج جمجمه‌ای پیدا شد. مناسناز وجود نداشت.

بررسی نوشته‌های پزشکی نشان میدهد که این شرح حال علاوه بر ویژگیهای بالینی (تظاهرات 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، مناسنازی در کالبد گشائی دیده نشد.

۴- ویژه گیهای بالینی و سیر بخصوص تومور گلومیک این بیمار با یافته‌های بافت‌شناسی قابل توجه نیست. چون از نظر بافت‌شناسی هم در موقع عمل جراحی و هم در زمان کالبد گشائی یافته‌های بافت‌شناسی دقیقاً با کمودکتوم نوع آدنوماتو و کلاسیک 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 بعلمت شك و تردید مسا در تشخیص در برابر این مورد استثنائی و بی سابقه بود.

خلاصه

طفل ۷ ساله‌ای با فلج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم بستری شد ولی نتایج 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 Hypotympantomy 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. Paragnlioma of the Middle Ear and Mastoid. Arch. Otolaryngol. 73, 54, 1961.
- 25- Lyon, G: Communication personnelle.