رابدومیوسارکومای بند بیضه (اسپرماتیک کورد) ومروری بر آخرین یافته‌ها در زمینه این بیماری

مجله نظام پزشکی
سال ششم ، شماره ۴ ، صفحه ۲۸۶ ، ۲۵۳۶

دکترمهدی جم- دکترهمایون خوانساری - دکتر اصغرصدرائی*

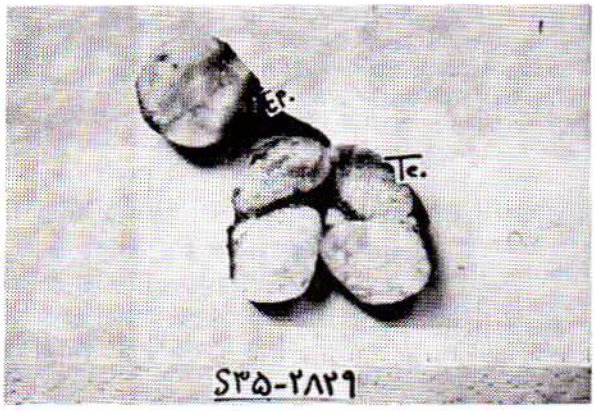
جوان ۱۷ ساله‌ای بنام ر-آ، در چهارم خرداد ماه سال ۲۵۳۵ به‌علت توده‌ای دردناك باندازه یك پرتقال در بیضه راست در بخش فوریت‌های بیمارستان داریوش کبیر پذیرفته شد .

زمان پیدایش این‌توده یك هفته قبل از مراجعه بیمار به‌بیمارستان بوده ودرطول این مدت توده مذکور رشد و پیشرفت محسوسی داشته است . ناگفته نماند که قبل از پیدایش تومور بیمار از سلامت کامل برخوردار بوده و هیچ‌گونه ناهنجاری در بیضه‌ها و کیسهٔ آن نداشته است . درد وآماس کیسه بیضه درطول این‌یك هفته باعث شده بود که بیمار را از ادامه ورزش مورد علاقه‌اش (کاراته) باز دارد .

در معاینه‌ای که از بیمار بعمل آمده توده بزرگ حساسی در بیضهٔ راست حس شد وتشخیص بیضه از سایر عناصر داخل کیسهٔ آن غیر ممکن بود . باتوجه به‌هماتومی که دراین ناحیه مشهود بود باتشخیص پیچ‌خوردگی بندبیضه ویاضربه ، بی‌درنگ تحت عمل جراحی (لاپاراتومی) قرارگرفت .

قبل ازعمل آزمایش‌های لازم خون وادرار انجام شدکه طبیعی بود . با شکاف «اسکروتوانگوئینال» پس از باز کردن تونیکا واژینالیس درحدود ۲۰۰-۱۵۰ سی‌سی لخته خون خارج شد . از نظر پیچ‌خوردگی‌بندبیضه بررسی به‌عمل آمدکه نتیجه‌منفی‌بود. پس از تمیز کردن محیط عمل توده‌ای نمایان شدکه مایع درون آن باسوزن شماره ۱۹ تخلیه شد (هیدروسل) . پس از تخلیه مایع بررسی ادامه یافت . درپل تحتانی بیضه توده‌ای مشاهده شد که بنظر میرسید از بیضه غیرقابل تفکیك باشد . با سرنگ از این‌توده توپرمایعی‌خارج نشد. بنابراین یك‌پنس دربالاترین‌حد دسترسی‌بندبیضه گذارده و بیضه، تومورو بافت‌اطراف‌کاملا برداشته شد وبه بخش آسیب‌شناسی ارسال گردید .

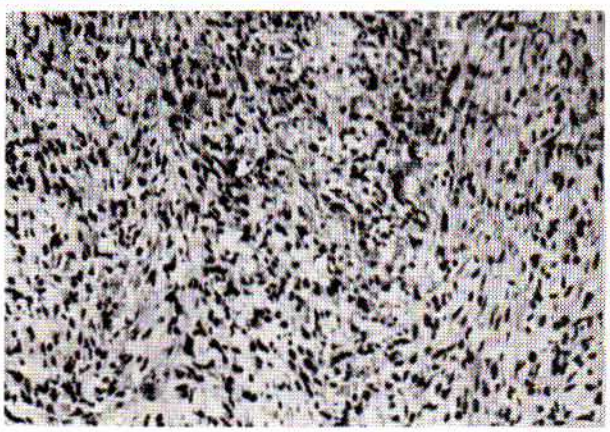
آسیب‌شناسی توموری به ابعاد ۶×۶×۶ سانتیمتر باکپسول مشخص که جدا از بیضه بود، باقوامی سفت‌گزارش کرد . سطح مقطع تومور رنگ خاکستری مایل به‌زرد براق داشت ودرنمای میکروسکوپی «رابدومیوسارکومای اسپرماتیك کورد» تشخیص داده شد (شکل ۱).



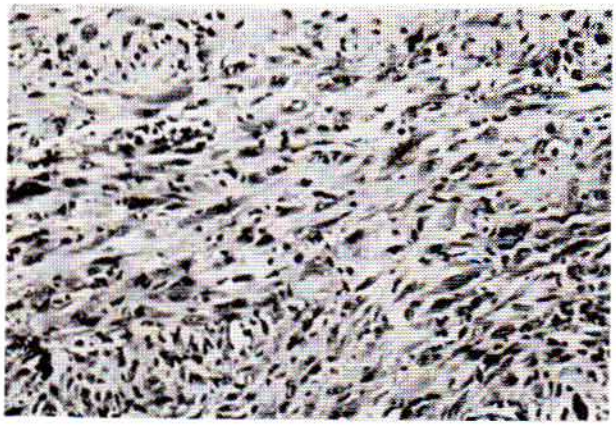
شکل ۱

دوهفته بعداز عمل جراحی از بیمار اوروگرافی به عمل آمدکه نکته غیر طبیعی درآن مشهود نبود . بیمار یك ماه بعداز عمل تحت درمان با اکتینومایسین D و وینکریستین قرارگرفت .

* دانشکده پزشکی داریوش کبیر- دانشگاه تهران.



شکل ۲



شکل ۳

سه‌ماه بعدازعمل بیمارجهت پیگیری مراجعه کرد ونکته غیرطبیعی دیده نشد .

گزارش بخش آسیب شناسی مرکز پزشکی داربوش کبیر عیناً نقل می‌شود .

ماکروسکوپی : نمونه ارسالی شامل قطعه‌ای است از بیضه و اپیدیدیم وندولی مجاور آن که ندول مذکور از وسط قطع شده است . ندول مذکور دارای سطح مقطعی خاکستری مایل بزرد براق میباشد که قوام آن نسبتاً سفت است . قطر ندول ۶ سانتی‌متر است و کپسول مشخصی اطراف آنرا احاطه کرده است و ظاهراً هیچگونه ارتباطی با بیضه ندارد .

میکروسکوپی : درآزمایش ریزبینی برشهای تهیه شده‌از نمونه ارسالی ساختمان بافت ، توموری دیده میشود که حدود آن نسبتاً مشخص ولی تومور در بعضی نواحی پرسلول واز سلولهای:وکی تشکیل‌یافته که درجهات‌مختلف بامنظره گردبادی قرار گرفته‌اند. بعضی نـواحی دیگر تومور کم سلولتر ومنظره میگزوئید داشته وسلولهای ستاره‌ای شکل وهمچنین سلولهای گرداندیفرانسیه در این نواحی دیده میشود که در بین آنها جابجا اشکال میتوتیك وجود دارد . همچنین پروتـوپلاسم نواری ائوزینوفیل در بعضی سلولهـا مشخص است . میتوزهـای آتی‌پیك متعدد بخصوص در نواحی پرسلول تومور مشاهده میگردد .

تشخیص : رابدومیوسارکوم میگزوئید .

***

تاریخچه: Rokitamst نخستین کسی بود که در سال ۱۸۴۹ به رابدومیوسارکومای بندبیضه «اسپرماتیك کورد» توجه کرد و آنرا تومودی فوق‌العـاده(۱) وخیم ولی نادر توصیف کرد. برخلاف لیومیوسارکوما که بیشتر نزدمردان مسن اتفاق میافتد رابدومیو - سارکومای بند بیضه «اسپرماتیك کورد» گرایش خاصی باطفال و نوجوانان دارد.سن شیوع تومور بین ۲ تا ۶ سالگی‌است(۳). تومورهای خوش‌خیم اسپرماتیك کوردا کثراً از کانال انگوئینال (۵)منشاء میگیرند درحالیکه خاستگاه تومورهای بدخیم‌بخصوص رابدومیوسارکوما اکثراًازبند(کورد) مجاور بیضه‌است.پیشرفت وسیر بـالینی ونتایج درمـان تومورهـای بند بیضه بی‌شباهت به تومورهای بیضه نیست ولی بطورکلی مرگ و میر این تومورها بیشتر است .

آسیب‌شناسی : از نظر آسیب شناسی رابدومیوسارکومـا معمولا بصورت توده‌های لبوله نسبتاً حجیمی دیده میشود که دارای رشد سریع است ومعمولا پوشش مخاطی‌آنها سالم باقی‌میماند. ازنظر بافت‌شناسی چهار شکل برای این تومورها میتوان قائل شد :

۱- Embryonal-Rhab. که نسبت بـه اشکال دیگر پیش‌آگاهی بهتری دارد وبیشتر در نـاحیه سروگردن وشانه بروز میکند . گسترش این تومور از انواع دیگر محدودتر است .

۲- Botryoid-Rhab. این نوع اغلب درناحیه گردن مثانه ویا جدار مثانه ویا راههای تناسلی زنانه پدید میآید .

۳- Alveolar-Rhab. که‌نسبت به‌اشکال‌دیگردارای پیش‌آگاهی بدتر است . این نوع بیشتر دراندامهـا وتنه‌وبخصوص درجدار لگن بوجود میآید .

۴- Poleomorphic-Rhab. که درنزدکودکان نادراست. محل پیدایش‌آن بیشتر دراندامها بخصوص اندام تحتانی است. تومور دراین نوع اغلب بصورت توده حجیمی بطرف عمق رشدمیکند. باید دانست که علاوه برانواع فوق‌اشکال مخلوط و نادر دیگری وجود دارد که گاهی درآنها نواحی میگزماتو همراه یك یـادو طرح ذکر شده دربالا دیده میشود که مورد گزارش شده فوق‌از نوع اخیر بود (۴).

نشانه‌ها : رابدومیوسارکومای‌بندبیضه «اسپرماتیك کورد» چنانچه همراه ضربه‌ویاخونریزی نباشد، وجود یك‌تودهٔ بی‌درد درناحیه اعضای تناسل تنها نشانه‌ای است که بیمـار را متوجه میسازد .

ازآنجاکه غددلنفاوی بندبیضه مستقیماً بهغدد لنفاوی کمر که در امتداد آئورت و ورید اجوف تحتانی درخلف صفاق قرار دارند مربوط میشود ، لنفانژیوگرافی جهت بررسی متاستاز تومور وتعیین نحوه درمان ، آزمایش باارزشی است .

تشخیص : علت کمیابی نسبی تومورهای بندبیضه شاید بدین‌دلیل باشد که تشخیص صحیح داده نمیشود زیرا بیمار موقعی مراجعه می‌نماید که تـوده اضافه‌ای در بیضه احساس میکند . بهرحال تشخیص زودرس این تومورها خیلی‌مهم است .

تومورهای‌بندبیضه، باضمائم بیضه، فنق، توده التهابی(اپیدیدیمیت مزمن ـ اورکیت) وکیست وهیدروسل گاهی اشتباه میشود . آزمون ترانس ایلومیناسیون تاحدودی تکلیف کیست وهیدروسل را روشن میکند گرچه گاهی هیدروسل هم‌در ورای خودتوموری پنهان دارد . جـالب اینکه بعضی (۵) از تومورهـای کانال انگوئینال جـارونده هستند و پزشك را بفکر فتق میاندازند که البته اشتباه فاحشی است .

باتوجه بهوفور تومورهای ضمائم بیضه درمواردی که مشکوکیم، جراحی کاوشی مناسب است و حتماً باید انجام بدهد .

درمان: بطورکلی درمورد تومورهای بدخیم باید بندبیضه را از محل‌سوراخ داخلی کانال‌انگوئینال‌قطع کرد وبرداشت. درمورد ادامه درمان عقیده دارند که برداشتن غدد لنفاوی پاراآئورتیك خلف صفاق وآنگاه یك دوره شیمیوتراپی طریقه مناسبی است . چنانچه تومور از طریق خون متاستاز داده باشد برداشتن غدد لنفاوی شاید چندان مؤثر نباشد . رابدومیوسارکومای بند بیضه ۲۵٪ (۳) متاستاز لنفاوی‌دارد درحالی‌که Shultzو Banowsky دریك‌گروه ازبیمارنشان ۱۵٪ متاستاز خونی را ذکر کرده‌اند. آنچه میتوان‌گفت این است که اصولا سارکومهـا ازراه خون انتشار میابند .

بهرحال باتوجه باینکه این بیماران درگروه سنی پائینی هستند وتومور اثر مرگ زای وحشتناکی دارد بـاید هر کاری‌که از دستمان برمیآید انجام دهیم وخطر آنرا قبول کنیم .

اشعه باید بطوروسیعی مورداستفاده قرارگیرد. مقدار(دوز)اشعه برای‌رادیوتراپی‌حدود ۲۵۰۰ راداست(۵)ولی‌عده‌ای‌مقدار(دوز) تام‌رادرحد ۵۰۰۰ رادنیز بکاربرده‌اند.درشیمی‌درمانی‌این‌تومورها داروهـای مورد استفاده عبارتند از اکتینومـایسین (۱) D و وینکریستین ، سیتوکسان ، بهتر است برای بیماری‌که متاستاز خونی تومور معلوم ومشخص‌نشده‌آخرین سلاحی که در دسترس است بکار برده شود . این سلاح عبارتست از :

(۱) رادیکال ارکیکتومی+ برداشتن غدد لنفاوی پاراآئورتیك درخلف صفاق + رادیوتراپی+شیمیوتراپی .

پیش‌آگاهی : پیش‌آگاهی بیماری بستگی بدرجه‌پیشرفت تومور ونوع بافت‌شناسی آن دارد .

Cruze (۱) گزارشی روی یك مورد تومور ناحیه تناسلی داده است‌که ۵۰ سال از زمان پیدایش‌آن گذشته وپس ازعمل‌جراحی ودرآوردن‌توده مذکورگزارش آسیب شناسی رابدومیوسارکوما بود .

بهرحال حد متوسط زندگی در رابدومیوسارکوما ۸ تـا ۹ ماه می‌باشد .

خلاصه:

۱ـ رابدومیوسارکومای بند بیضه نادر و فوق‌العاده بدخیم‌است.

۲ـ گرایش تومور بهسوی اطفال است.

۳ـ درمان قطعی هنوز وجود ندارد.

۴ـ تاکنون (۱) ۵۳ مورد رابدومیوسارکومـای بند بیضه در نوشته‌های پزشکی‌گزارش شده‌که بـاموردی‌که درفوق‌گزارش دادیم تعداد آن به ۵۴ می‌رسد .

۵ـ بیمـاری‌که شرح آن گذشت سه‌ماه پس از عمل معـاینه شد وهیچگونه شکایتی از بیماری خود نداشت .

REFERENCES :

1- Skeel, D.A., et al: Rhabdomyosarcoma of the spermatic cord. J. Urol. Vol. 113.279, 1975.

2- Jaffe, N., et al: Rhabdomyosarcoma in children, improved out look with a multidisciplinary approach. Am. Surg. 125. 482 - 487, 1973.

3- Sutow, W.W., et al. Prognosis in children Rhabdomyosarcoma Cancer 25. 1374-1390, 1970.

4- Fox, T. A. Jr, and Collier, R. L.: Rhabdomyosarcoma of the spermatic cord. A review and case presentation. Am. Surg. 33.483. 1967.

5- Campbell, M. F., and Harrison, J. H.,: Rhabdomyosarcoma of the spermatic cord. Text Book of Urology Volume 2.