تومور گلوموس ژوگولر در کودکان

گزارش یك مورد

مجلهٔ نظام پزشکی
سال ششم ، شماره ۶ ، صفحه ۵۰۵ ، ۱۳۵۷

دکتر محمدحسین مرندیان * دکتر ابراهیم خوشنویس ـ دکتر حسینعلی عسگری ـ دکتر ضیاء شمسا **

مقدمه :

اززمان‌چاپ‌نخستین‌مقاله Rosenwasser درباره تومور گلوموس ژوگولر به سال ۱۹۴۶ بیش‌از ۳۰۰ مورد از آن در نوشته‌های پزشکی گزارش شده است. این تومورها که از نظر بافت شناسی خوش‌خیم میباشند ورشد ونمو کند دارند معمولا درسنین ۴۰ـ۵۰ باعلائم گوشی تظاهر می کنند .

دربخش کودکان بیمارستان هزارتختخوابی موردی ازتومور فوق در نزد یك طفل ۷ ساله مشاهده شد، این تومور با فلج یکطرفه دهمین و دوازدهمین‌عصب جمجمه تظاهر نموده و درمدت ۲ سال سبب مرگ بیمار در اثر گرفتاری کف جمجمه گردید.

این شرح حال مطابق تجسسات نگارندگان و عقیده متخصص امراض‌عصبی کودکان بیمارستانهای‌پاریس، پرفسور Lyon (۲۵) نخستین‌مورد شناخته شده درفرهنگستان پزشکی‌جهان‌است. زیرا تا این تاریخ تومور گلوموس ژوگولر در سنین کمتر از ۱۶ گزارش نشده است.

شرح حال بیمار: رحیم ج ، کودك ۷ ساله‌ای است ساکن خرم‌آباد. درتیرماه‌سال ۱۳۵۰ دربخش۲ کودکان بیمارستان هزار تختخوابی بعلت انحراف زبان وتودماغی حرف زدن بستری شد. پدر ومادر بیمار، همچنین خواهر وبرادر وی سالم بودند. رشد عقلانی وحرکتی این کودك بطور طبیعی انجام گرفته بود. طفل درکلاس‌اول درس میخواند و واکسنهای معمولی‌را دریافت کرده بود. شش‌ماه قبل‌از بستری‌شدن عدم‌تقارن دونیمه زبان اطرافیان وی‌را مشوش نمود، دراین‌باره چندین‌بار باپزشك مشاوره انجام گرفت، دوماه قبل‌از بستری شدن تکلم‌طفل 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 طبیعی‌بود. امتحان احشائی نکته مرضی نشان نداد. در ناحیه گردن ضایعه عقده‌لنفاوی(آدنوپاتی) وجودنداشت، نشانه‌ای مشکوك به‌افزایش فشارداخل‌جمجمه دیده‌نشد، نشانه‌های اختلال‌اعصاب‌هرمی وجود نداشت، تمام اعصاب جمجمه جز عصب دهم و دوازدهم طرف چپ

* مرکز پزشکی لقمان‌الدوله ادهم ـ دانشگاه ملی ایران.
** بیمارستان امام خمینی ـ دانشگاه تهران .

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

۱ـ تکلم تودماغی.

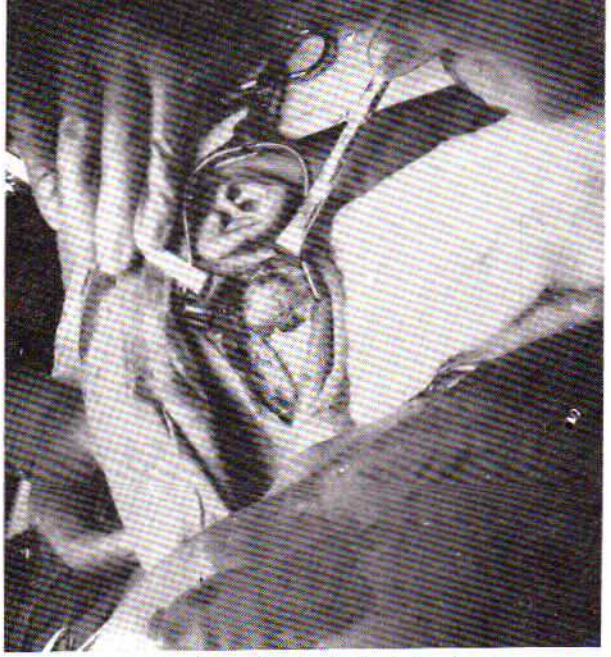
۲ـ انحراف شراع الحنك به سمت راست هنگام انقباض حلق.

۳ـ تحلیل رفتن (آتروفی) نیمه چپ زبان همراه بالرزش، زبان به سمت چپ در دهـان و به سمت راست خارج از دهان منحرف میشد.

پرتونگاریهای جمجمه از روبرو ونیمرخ وریه‌ها طبیعی بودند. درآزمایش چشم ورم ته چشم و گرفتاری اعصاب محرکه وجود نداشت. ترکیب مایع نخاع ازنظر سلولی و شیمیائی طبیعی بود. در خون محیطی گلبولهـای سفید و چند هسته‌ایها افزایش نشان میدادند وسرعت‌رسوب گویچه‌های سرخ درساعت اول ۵۵میلیمتر بود. ثبت‌امواج الکتریکی‌مغز (الکتروآنسفالوگرافی) تغییرات مرضی نشان نمیداد. بیمارتب نداشت و یك ماه ونیم بعدازبستری شدن، بیمار باتشخیص احتمالی ضایعات یادگاری ورم تنه مغز و یا شروع ضایعه فضاگیر برای مدت کوتاهی مرخص شد. چهارماه بعد بیمار دوباره بستری گردید ، اشتهای کودك کم شده بود، از دردهای شکم شکایت داشت ، گاهی استفراغ میکرد. در آزمایش بالینی‌وضع‌عمومی رضایت‌بخش بود،کاهش‌وزن نداشت ونشانه‌های عصبی تغییری نسبت به‌چند ماه قبل نشان‌نمیداد و جز فلج‌یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم نشانه دیگری وجود نداشت . معذلك در امتحان گوش پرده صماخ درطرف چپ‌سرخ وغیرطبیعی بود. این بار نیز افزایش گلبولهای سفید بخصوص چند هسته‌ایها مشهود و سرعت رسوب گلبولهای قرمز بطور قابل توجهی افزایش نشان میداد. درحالیکه آزمایش ادرار ، امتحان ته چشم، پرتونگاری جمجمـه و ریـه و الکترو آنسفالوگرافی طبیعی بودنـد . بیمـار باتشخیص ورم مزمن گوش طرف چپ تحت درمان باآنتی‌بیوتیك قرار گرفت.

سه ماه بعد کودك دردرمانگاه معاینه شد، وضع‌عمومی وی رضایت بخش‌بود و تغییری در وضع عصبی کودك مشاهده نشد.

شش ماه بعداز تاریخ فوق یعنی چهـارده ماه بعداز تاریخ اولین اقامت کودك دربیمارستان، طفل برای‌بارسوم درهمین‌بخش‌بستری شد. ازچند هفته‌پیش‌تغییرات‌صدا بیشترشده، خستگی، بی‌اشتهائی، خواب آلودگی، اشکال در بلع مایعات ظاهر شده بود. طفل از دردهای‌ناحیه پشت گوش چپ شکایت داشت وحالت انقباض‌عضلات گـردن همراه با تولید چرخش (تورتیکولی) بخود میگرفت و توده‌ای کوچك در پشت‌گوش چپ بوجود آمده بود ، درآزمایش بالینی علاوه بر نشانه‌های بارز فلج اعصاب دهم و دوازدهم طرف چپ، حالت تورتیکولی ومحدودشدن حرکات گردن ، توده سفتی به‌اندازه یك‌گردو با سطح صاف و بی التهاب در زیر لاله گوش دیده میشد. این‌توده‌که لاله‌گوش را اندکی به‌طرف خارج‌رانده بود به زائده پستانی (ماستوئید) چسبندگی داشت، شیار بناگوش (پاروتید) را پر کرده بود و تا ۲ سانتیمتر درقسمت خلفی زائدهٔ پستانی‌ادامه پیدامیکرد (شکل‌شماره ۱). درآزمایش سایراعصاب جمجمه‌فلج خفیف عصب‌یازدهم‌طرف‌چپ پیداشد. نشانه‌های‌اختلال اعصاب هرمی‌وافزایش‌فشارداخل‌جمجمه وجود نداشت. درامتحان گوش، حلق وبینی، ورم‌گوش‌میانی چپ بابرجستگی پرده صماخ والتهاب مجرای خارجی گوش جلب‌نظرمیکرد. بعداز شکاف‌پرده صماخ (پاراسنتز) خونابه‌ای خارج گشت‌ولی درآن میکربی‌رشد نکرد، در پرتونگاری اسکلروز مختصر زائده پستانی(ماستوئید) طرف چپ وجـود داشت . افـزایش گلبولهـای سفیـد و چند هسته‌ایها ، افزایش سرعت رسوب گلبولهای سرخ درچند آزمایش تأیید شد ، آزمایش کامل ادرار ، پرتـونگاری ریه‌ها ، امتحان ته چشم طبیعی بودند ، درپرتونگاری جمجمه نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه وجود نـداشت ولی کمبود سایـه (Defect) استخوانی کوچکی باندازه یك‌سانتیمتر درپشت سایه زائده‌پستانی دیده شد. در پرتونگـاری کف جمجمه دیواره چپ حفره بوسیله توده‌ای بطرف خط میانی جابجا شده بود.



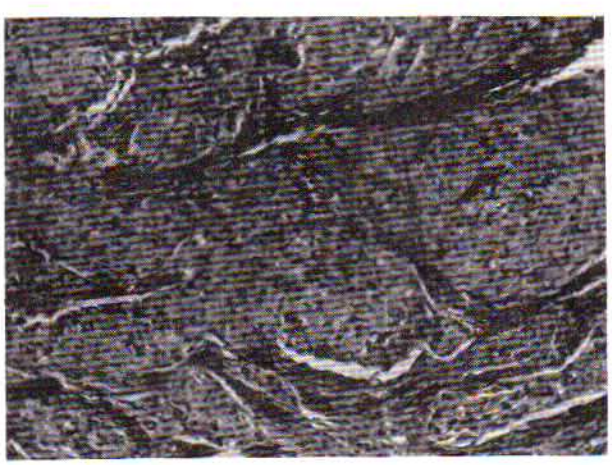
شکل شماره ۱ـ توده ناحیه ماستوئید هنگام عمل جراحی

چون درمدفوع بیمار کیستهای هیمنولپیس نانا پیداشده بود، علاوه بردرمان با آنتی‌بیوتیك جهت ورم گوش ، درمان با یومـزان (yomesan) نیز شروع‌شد. سرعت رسوب گلبولی کاهش‌قابل‌توجهی نشان نداد ولی‌قسمتی‌ازنشانه‌های عمومی(بی‌اشتهائی و درد شکم) برطرف شد ووضع عمومی بیمار روبه‌بهبود گذاشت ودوهفته‌بعداز بستری شدن تصمیم به نمونه برداری همراه با بـرداشتن تومور (Biopsie Excision) گرفته‌شد که گزارش عمل جراحی بقرار زیر است:

بعداز شکاف و تشریح منطقه زیر و پشت ناحیه بناگوشی ، بنظر رسید که رشته‌های عضله جناغی ـ چنبری ـ پستانی بوسیله توده سفتی به ابعاد ۴ سانتیمتر باقوام سفت به‌طرف خارج رانده شده است. سطح‌خارجی این توده صاف و منظم بود وقسمت قدامی آن با زائـده پستانی چسبندگی داشت و در پشت آن تا ۲ سانتیمتر ادامـه پیدا میکرد. درسمت داخل توده از پرده عضلات نیزه‌ای تجاوزنمی‌نمود، باغده بناگوشی وشریان سبات خارجی ارتباطی نداشت و عصب هفتم سالم بود . در قسمت فوقانی تـوده در فضای فکی ـ حلقی کشیده شده و بااستخوانهای گیجگاهی ـ پشت‌سری چسبندگی داشت، قسمت آزاد توده براحتی برداشته شد ولی در قسمتهائی که‌چسبندگی‌استخوانی وجود داشت، بکاربردن کورت و تـراشیدن استخوان (بویژه زائده پستانی) لازم شد. تمام قسمت خارج جمجمه‌ای توده و تا مجاورت سینوس وداج برداشته شد . ازچند عقده لنفاوی بزرگ زیر تومور نمونه برداری بعمل آمد. پس‌از تعبیه یك وسیله تخلیه (drain) جدار روی آن بسته شد.

درآزمایش ماکروسکوپیك: سطح مقطع توده صورتی با قوام نرم و حالت چند قسمتی داشت.

درآزمایش ذره بینی (شکل شماره ۲): تومور ازسلولهای بزرگ



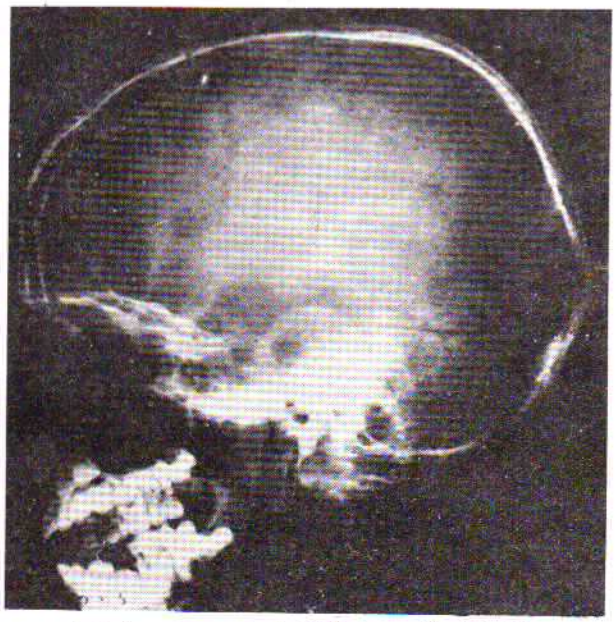
شکل شماره ۲ـ منظره میکروسکوپیك تومور

با سیتوپلاسم روشن و حفره دار تشکیل شده بودکه قسمتهای کم و بیش بزرگی را بوجود آورده بودند. این قسمتهـای کـوچك (لوبولها) بوسیله بافت‌همبندی عروقی‌ازهم جدا بودند، بارنگ‌آمیزی اختصاصی رتیکولین استقرار سلولهای تومورال بصورت رشته‌های بافت همبندی (ترابکولهای) نامنظم مشخص بود . چند شکلی بودن هسته سلول بویژه در قسمتهای محیطی لوبول به‌چشم میخورد، تنوع ساختمان سلولی دیده نشد. در ناحیه‌ای ازلوبول سلولهای‌تومورال به‌بافت همبند تجاوزکرده وبرخی ازمویرگها را مورد تهاجم قرار میدادند . در این نواحی ارتشاح سلولهای چندهسته‌ای وجود داشت. تشخیص‌بافت‌شناسی‌باتوموری شبیه‌بافت گیرنده‌های شیمیائی جسم سبات (کمودکتوم) گلوموس ژوگولر مطابقت داشت . در عقده‌های لنفاوی برداشته شده عناصر سلولی غیرطبیعی دیده نشد.

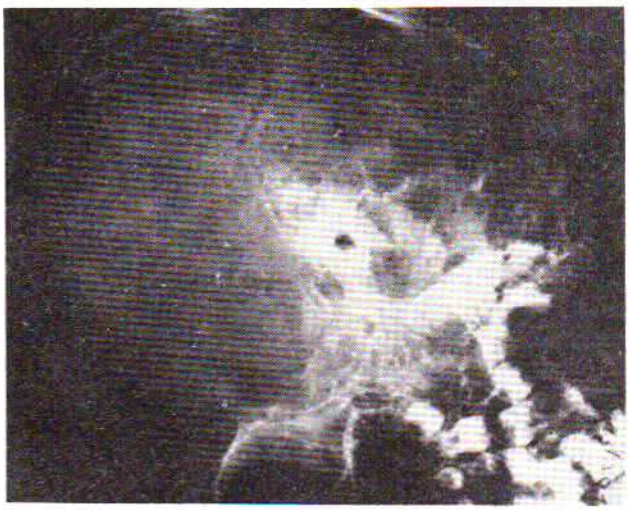
بعدازعمل جراحی درد، تورتیکولی برطرف شد واختلال‌های‌بلع تا حدی‌کاهش یافت. ده روز بعدازعمل جراحی کودك مرخص‌شد وچون تا آن زمان‌گزارشی ازکمودکتوم گلوموس ژوگولر در کودکان‌وجود نداشت تأیید تشخیص بوسیله یك‌گروه ازمتخصصین آسیب شناس خـارج از کشور ضرور به نظر میرسید، اقدام‌های درمانی دیگر انجام نگرفت. دو ماه بعداز عمل فوق درمعاینه‌ای که در درمانگاه از بیمار بعمل آمد تغییری در وضع فلج اعصاب دوازدهم، دهم ونهم طرف‌چپ مشاهده‌نشد. تورم، دردناحیه‌گردن ویا نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و علائم اختلال‌اعصاب هرمی وجود نداشت. متأسفانه پرتونگاریهائی که درخواست شده بود ، انجام نشد.

هشت ماه بعد ازعمل جراحی فوق‌کودك برای بار چهارم بستری شد، علت بستری شدن پیدایش مجدد توده‌ای در طرف چپ‌گردن همراه بادرد، کندی واکنش‌درمقابل‌محرکها(آپاتی)، بی‌اشتهائی، خستگی، تحریك‌پذیری ولوچی(استرابیسم) داخلی چشم‌چپ‌بود. این‌نشانه‌های بتدریج دوماه قبل‌از بستری شدن ظاهر شده‌بودند. طفل استفراغ نمیکرد، کاهش وزن نشان نمی‌داد ولی دور سر وی ۱/۵ سانتیمتر نسبت به هشت ماه قبل افزایش پیداکرده بود. در ناحیه پشت سری توده‌ای وجود داشت کـه از خط وسط تا ناحیه زائده‌پستانی‌طرف‌چپ وجای زخم‌عمل‌قبلی کشیده میشد. درآزمایش بالینی‌دستگاههای قلب، عروق، تنفس، ادرار ، کبد وطحال طبیعی بود. آدنوپاتی وجود نداشت درامتحان اعصاب جمجمه علاوه بر فلج‌اعصاب دوازدهم، یازدهم، دهم سمت چپ، فلج عصب ششم وهفتم درهمین‌طرف جلب‌نظر میکرد. حرکات‌هماهنگ‌بودند ونشانه‌های اختلال اعصاب هرمی وجود نداشت. درآزمایش چشم جلو آمدن

کره چشم (اگزوفتالمی)، کاهش قدرت بینائی وجود نداشت ولی ته چشم در هردو طرف متورم بود و حدود میدان بینائی چپ در قسمت فوقانی محدود شده بود. درآزمایش گوش و حلق و بینی ، پرده صماخ گوش چپ تحت کشش بنظرمیرسید، ورم گوش وجود نداشت و منحنی حساسیت گوش بصداهـای مختلف (اودیوگرام) طبیعی بود. درالکتروآنسفالوگرافی امواج نوك تیزی درناحیه پشت سری دیده میشد. درپرتونگاری استخوانهای‌جمجمه‌ضایعات استخوانی‌شدید قسمت چپ‌کف جمجمه با نشانه‌های بارز افزایش فشار داخل جمجمه جلب توجه میکرد. در پرتونگاری از نیمرخ جمجمه (شکل شماره ۳ و ۴) بازشدن درزهای جمجمه، ضایعات تخریبی استخوانهای گیجگاهی و پشت سری و سایه توده‌ای در

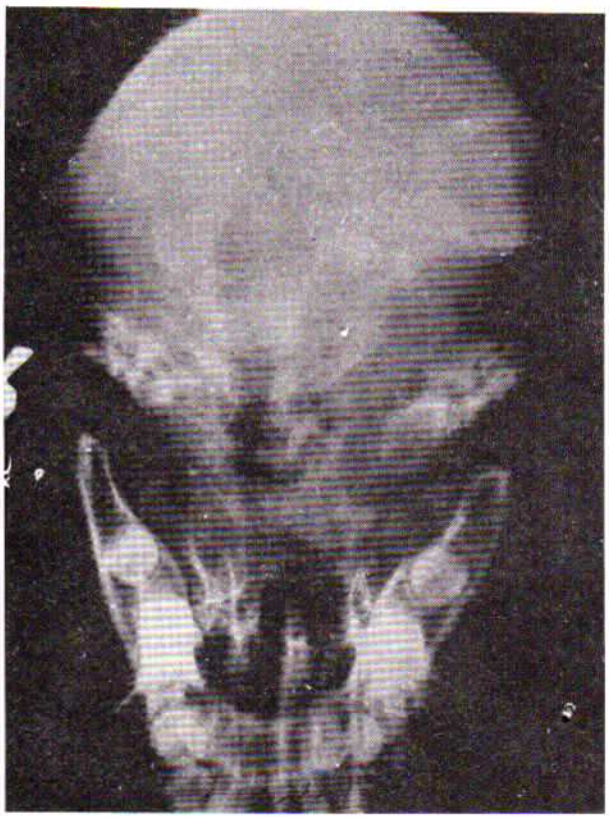


شکل شماره ۳ - پرتونگاری نیمرخ جمجمه ، باز شدن درزهای جمجمه و ضایعات تخریبی استخوان.



شکل شماره ۴- ضایعات تخریبی استخوانهای‌گیجگاهی و پشت سری

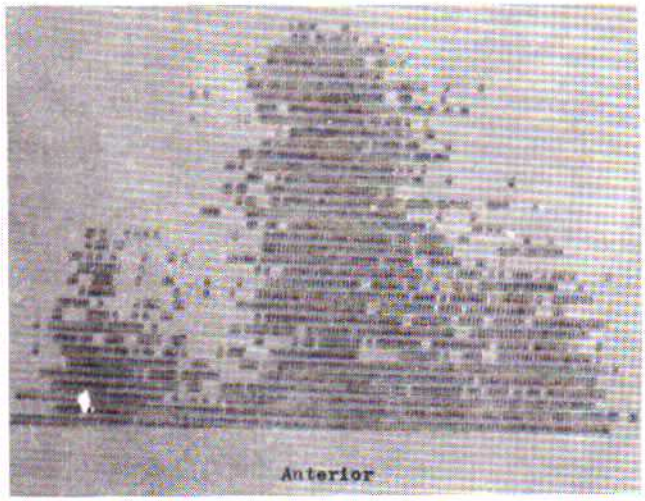
جلوتصویر حفره دیده میشد. پرتونگاریهای اختصاصی، ضایعات تخریبی‌زائده پستانی‌را تأیید کرد. به‌فاصله۱۵روز دوپرتونگاری ازکف جمجمه انجام گرفت، پیشرفت ضایعات تخریبی استخوانی سوراخ وداجی(فورامن‌ژوگولر)وراننده شدن دیواره‌حفره‌واضح بود (شکل شماره ۵). درآنژیوگرافی‌شریان سبات داخلی، این شریان ۱/۵ سانتیمتر بعداز محل دو شاخـه شدن شریان سبات اصلی‌کاملا مسدودشده‌بود. درسنتی گرافی‌مغز با۹۹ TC افزایش



شکل شماره ۵- پرتونگاری قاعده جمجمه ضایعات تخریبی سوراخ وداج وسایه تومور در فضای حفره

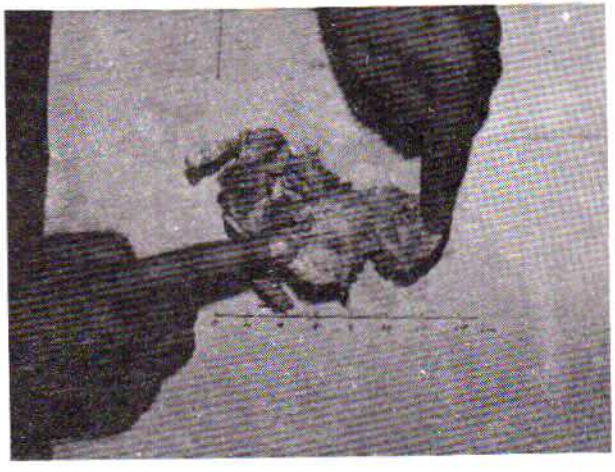
برداشت این ماده بطور غیرطبیعی درسمت چپ حفره خلفی جلب توجه میکرد(شکل‌شماره۶).

در ضمن بررسیهـای فوق که در حدود سه هفته بطول انجامید طفل تحت درمـان با اشعه ایکس (بمقدارکلی ۱۵۳ رنتگن) و سیکلوفسفامید داخل‌وریدی همراه با آنتی‌بیوتراپی قرارگرفت. متأسفانه نشانه‌های بالینی رو به‌وخامت گذاشت. سردردهای‌شدید و مقاوم به درمان مسکن‌ها ، فلج انقباضی پاها (پاراپلژی اسپاـ سمودیك)، فلج‌کامل حنجره و حلق پیدا شد. علیرغم تغذیه ازراه لوله معده ، پرشدن راههای تنفسی ، عفونت و اختلال ریتم قلبی درمرداد ماه سال ۱۳۵۲ یعنی ۲ سال بعداز اولین بستری شدن بیمار به فوت طفل منجر شد.



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

کالبدگشائی : از نظر احشائی غیر از التهاب برنش و ریه (برونکوپنومونی) عارضه دیگری دیده نشد ، بویژه درهیچکدام از احشاء و سیستم لنفاوی متاستاز وجود نداشت و تشریح ناحیه گردنی نشان داد که تومور تمام ناحیه گیجگاهی - پشت سری چپ را فراگرفته است. شریان سبات داخلی و وداج داخلی کمی بالاتر ازمحل دوشاخه شدن شریان سبات اصلی در بافت تومورال قابل تشخیص نبود. محل انشعاب شریان سبات اصلی کاملا طبیعی بود. اعصاب سمپاتیک و زوج دهم تاناحیه فکی- حلقی پیگیری شدند ولی در این ناحیه هردو 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 توده‌ای بقطر یك نارنگی (شکل شماره ۷) در حفره خلفی قرار



شکل شماره ۷- توده داخل جمجمه.

داشت . این توده به سخت شامه چسبیده بود ولی با بافت مغز ارتباطی نداشت واز داخل به‌برجستگی استخوان پشت سری در قسمت خلفی و خارجی به استخوانهای گیجگاهی و پشت سری و درقسمت‌قدامی به‌قسمت‌قدامی استخوان گیجگاهی (روشه) محدود میشد . در تمام این استخوانها ضایعات تخریبی وسیعی بوجود آمده بود. تمام‌سوراخ وداجی‌بوسیله بافت تومورال پوشیده شده بود. آزمایش‌میکروسکوپیك‌قطعات‌مختلف‌تومور کاملا‌مشابه‌امتحان میکروسکوپیك قبلی‌بود وباکمودکتوم مطابقت داشت. درمطالعه ذره بینی مغز و مخچه ضایعات غیرطبیعی جز ورم مشاهده نشد .

بحث

بررسی فرهنگستان‌پزشکی درباره تومورهای گلومیك قبل‌از بحث خصوصیات موردی که گزارش شد ضرور به نظر میرسد . این بررسی شامل‌آسیب شناسی، شیوع، نشانه‌های بالینی ، نشانه‌های پرتونگاری، درمان و پیش‌آگاهی خواهد بود.

الف- آسیب شناسی :

نخستین باردرسال ۱۹۴۱، Guild (۱-۴) اجسامی به‌قطر چندمیلیمتر درغلاف پیاز ورید وداج و همچنین درمسیر شاخه صماخی عصب زبانی-حلقی پیداکرد و آنها راگلوموس ژوگولر نامید. گلوموس ژوگولر ازتوده سلولهای شبه اپی‌تلیال کرومافین‌منفی واز یك‌بافت همبندی عروقی تشکیل شده‌است. سلولهای شبه اپی‌تلیال بشکل طناب یا سفره یاگلومرول دورهم جمع شده‌اند و دربافت همبند شبکه‌ای ازرشته‌های رتیکولین واعصاب دارای میلین وجود دارد (۹).

گلوموس ژوگولر بوسیله عصب زبانی - حلقی تعصیب و بوسیله شاخه‌ای از شریان حلقی بالا رونده مشروب میشود (۴). این اجسام عمل‌مشخصی ندارند و اگر کلمه کمودکتوم (Chemode-ctoma) بآنها اطلاق میگردد این‌امر فقط به خاطر وجه تشابه ساختمان ذره بینی آنها با اجسام گیرنده‌های شیمیائی (Chemoreceptor) نظیر جسم سبات میباشد (۲۲-۲۴) . مبدأ جنینی گلوموس مورد بحث است و فکر میکنند که از سلولهای پاراگانگلیونر سیستم‌سمپاتیك-پاراسمپاتیك‌منشعب‌شده‌است(۲۴). بطورمتوسط سه گلوموس درهرطرف وجود دارد ولی تعداد آنها ثابت نیست. درحدود نصف‌اجسام گلومیك در استخوان گیجگاهی مستقر هستند، ولی ممکن است در مجرای صماخی ویا در مخاط برجستگی حلزون‌گوش در مجاورت شبکه انتهائی عصب صماخی (ژاکوبسون) نیزجایگزین‌شوند. نصف دیگر خارج ازاستخوان گیجگاهی قراردارند که احتمالا درلایه خارجی پیاز ورید وداج

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

۱ـ تومورهای گلوموس داخل صماخی یا پاراگانگلیوم داخل صماخی: که در مخاط برجستگی یا در مجرای عصب ژاکبسون قرار گرفته و با نشانه‌های گوشی تظاهر میکنند. این تومورها مجرای خارجی گوش ، سوراخ وداج و کف مغز را مورد تهاجم قرار میدهند.

۲ـ 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 به‌طرف گوش میانی، مجرای خارجی گوش، مجرای‌عصب دوازدهم، سوراخ‌وداج (احتمال ابتلای‌اعصاب نهم، دهم، یازدهم) امکان پذیر است. در موارد پیشرفته بافت تومورال بعدازتخریب سقف سوراخ وداج و یـا استخوان روشه وارد حفره حلقی و یا حفره میانی جمجمه میگردد . نشانه‌های بالینی تا حدی مربوط به انتشار تومور میباشد.

تومور گـانگلیون نودوزوم عصب واگ یکی ازاشکال استثنائی کمودکتوم سروگردن بوده و جزو تومورهای گلوموس‌ژوگولر محسوب نمیشود.

از نظر آسیب شناسی (۹): تومورهـای گلومیك رنگ صورتی، قوام نرم، ساختمانی پرعروق وشکننده داشته و در اثر تماس به آسانی خونریزی میکنند. ندرتاً رنگ این تومورها زرد وقوام آنها سفت میباشد.

ازنظر ذره بینی این‌تومورها ازسلولهای شبه اتلیال با سیتوپلاسم روشن ، داندار و ائوزینوفیل با هسته‌ای حفره دار کـه دارای کروماتین کوچکی میباشد ، تشکیل شده‌اند. در بعضی از سلولها هسته‌هائی دیده میشودکه حدود نامنظم داشته و پر رنگ (هیپر ـ کروماتیك) میباشند. دور هم جمع شدن ۶ـ۲۰ سلول شبه‌اتلیال اشکالی‌را بوجود میآوردکه آنها را به دسته‌گل یا بادکنك تشبیه کرده‌اند و ازاین رو صفت آدنوماتو (با ماهیت غده‌ای) به آنها اطلاق میگردد. این ساختمان ویژه حفره‌ای بعداز رنگ‌آمیزی اختصاصی رتیکولین که گروههای سلولی‌را دربر گرفته است‌کاملا مشخص میگردد. بافت همبند تومور پرعروق است و کانونهـای خونریزی تازه و یا قدیمی در آن نادر نیست.

از نظر بافت شناسی و بـرحسب اهمیت وضع عروقی بستر بافتی تومور، سه نوع مختلف ذکـر میکنند (۱۶): تومور آدنوماتو ، تومور آنژیوماتو (باماهیت عروقی) وتومور مخلوط. نشانه‌های بالینی با نوع بافت‌شناسی ارتباطی ندارد(۹)، معذالك گفته شده است که تشخیص تومورهای آنژیوماتو با آنژیوگرافی آسانتر از انواع دیگر است (۱۰).

عمل‌سلولهای‌تومور گلومیك‌هنوزشناخته‌نیست.مطالعه‌بامیکروسکپ الکترونیك در جستجوی واحدهـای گیرنده‌های شیمیائی در این تومورهـا با شکست روبـرو بوده است (۱۲) . به عقیده اغلب پژوهندگان(۱ـ۲۱ـ۲۲) کمودکتوم‌ها بطورکلی کرومافین‌منفی بوده و فاقد عمل ترشحی میباشند. Grimley وهمکارانش(۱۳)، با روشهای فلورومتریك موفق به پیداکـردن اپی‌نفرین در یك مورد از کمودکتوم شریان سبات شده‌اند و فکر میکنندکه منفی بودن رنگ‌آمیزی با دی‌کرومات امکان ترشح‌کاته‌کولامینها را رد نمیکند . در بعضی از تومورهای گلوموس ژوگولر نیز ترشح این مواد ثابت شده است (۹).

تومورگلوموس‌ژوگولر از نظر بافت شناسی‌کاملا خوش‌خیم‌است (۴ـ۹ـ۱۶ـ۲۴) و مطـالعات الکترونیك این نظریه را تأیید کرده است (۱۲) . رشد تومور در محل اولیه آن‌اتفاق میافتد و امکان متاستاز در عروق لنفاوی‌گردن و یا در احشاء (کبد ـ طحال ـ ریه ـ استخوان) امری کاملا استثنائی است (۱۸ـ۲۰) و مجموعاً درفرهنگستان پزشکی درکمتر از ۳/۶٪ موارد دیده شده است (۲۱).

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

Borden (۵) یك مورد تومور گلومیك دو طـرفه در بیمار ۶۵ سالـه‌ای مشاهده کرده است . فرزند ۲۷ ساله همین بیمار بعلت پاراگانگلیوم وداجی ـ صماخی گوش چپ‌تحت عمل‌جراحی‌قرار گرفته بود . از طرف دیگر تومورهای متعدد یك یا دو طـرفه (۱۰ ـ ۱۸) و همچنین توأم بودن تومورگلومیك و تومور جسم سبات درنوشته‌های پزشکی گذشته ده بیمارگزارش شده‌است(۹).

ب ـ نشانه‌های بالینی: دربین کمودکتومها، درانسان تومورهای گلوموس ژوگولر از نظر شیوع درردیف دوم بعداز تومورجسم سبات قرار دارند (۱۸) و در حدود نیمی از آنها در غلاف پیاز ورید وداج بوجود میآیند. مسئله مهم‌اینستکه تمام موارد مشاهده شده‌که از ۳۰۰ مورد تجاوز میکند همیشه در سنین بلوغ تظاهر کرده است(۹).

جوانترین بیمار از ۱۵۶ موردیکه Simpson وهمکارانش(۱۹۵۸) در گزارش‌های پزشکی جمع‌آوری کرده‌اند، ۲۹ ساله بوده‌است (۲۳).

درسال ۱۹۶۱، Alford ، ۳۱۶ مورد را در نوشته‌های پزشکی بررسی کرده که سن‌متوسط بیماران ۴۹ سال بود وفقط یك بیمار ۱۷ سال‌داشت(۱). سن‌متوسط ۷۲ بیماریکه در بیمارستان‌مایو کلینیك (Myo Clinic) توسط Fuller و همکارانش درسال ۱۹۶۴ (۹) بررسی شده‌اند، ۴۶ سال بود و فقط یك بیمار ۱۶ سال داشت. درسال ۱۹۶۶، Schremer وهمکارانش(۲۱) ۷۵ مورد در نوشته‌های پزشکی و ۷ بیمار خود را مطالعه کرده‌اند، جوانترین این بیماران ۲۳ ساله بود. جوانترین بیمار گزارش‌شده از ۲۴ مورد توسط Palacios و همکارانش(۱۸) ۲۹ سال داشت.

پس تومور گلوموس ژوگولر فقط دربالغین دیده شده‌است وبرای تأکید بیشتر روی این مطلب باید متذکر شد که دربین ۱۷۸ مورد تومور سر و گردن کودکان که Jaffe و Jaffe در عرض ده سال در بیمارستان کودکان بوستون مطالعه کرده‌اند، حتی یك مورد تومور گلوموس ژوگولر وجود نداشت (۱۵) . در اغلب آمارها زنان بیشتر از مردان (۴ ـ ۹) مبتلا هستند و طرف چپ بیشتر از طرف راست مبتلا میشود، هرچند که مطلب اخیر مورد قبول همه محققان نمیباشد(۲۱).

تومور گلومیك بکندی رشد میکند و تشخیص آن سالها بعد از شروع نشانه‌های بالینی داده میشود (۹ـ۲۱) . نشانه‌های بالینی به‌چند عامل بستگی دارند: جایگزینی اولیه تومور، حجم وجهت پیشرفت تومور وسرعت پیشرفت آن.

این علائم به دو گروه تقسیم میشوند:

۱ـ نشانه‌های گوش: کاهش‌قدرت شنوائی که شایعترین‌علامت‌بالینی است وگاهی سالها تنها باز نمود قابل توجه تومور است. نوع کری، عصبی یا هدایتی و یا مخلوط میباشد و در هرحال بتدریج پیشرفت میکند. گاهی وز وزگوش که با چرخش سر و یا فشار روی‌شریان سبات‌کاهش پیدا میکند باکری همراه است. سرگیجه در $\frac{۱}{۴}$ موارد ، ترشحات گوش در $\frac{۱}{۵}$ موارد دیده شده است. بیماران بندرت از گوش درد شکایت دارند ولی خونریزی خود بخود ازگوش ویا بعداز دستکاری پرده صماخ نسبتاً شایع است . در $\frac{۱}{۲}$ موارد تومور به شکل پولیپ پرخون در مجرای‌خارجی گوش و یا بصورت توده قرمز پررنگ و یا متمایل به آبی در پشت پرده صماخ قابل رؤیت است . در $\frac{۱}{۴}$ موارد پرده صماخ سرخ و برجسته میباشد وپاراستزخطر خونریزی همراه دارد.

۲ـ نشانه‌های عصبی بصورت فلج اعصاب جمجمه در $\frac{۱}{۲}$ 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. درهرحال فلج اعصاب دیررس بوده وبطور متوسط ۵ـ۱۰ سال بعد از شروع علائم گوشی دیده میشود و ندرتاً در ابتدای بیماری اتفاق می‌افتد . بیمارانیکه در آنها فلج اعصاب جمجمه قبل‌از علائم گوشی بروزمیکند بسیار کمیاب هستند مانند ۴ بیمار از ۸۷ موردی که Bickerstaff بررسی کرده‌است(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 مخچه‌کاملا استثنائی میباشند و در مواردی دیده میشوند که دراثر تخریب‌استخوان روشه ویا سقف سوراخ وداج، تومور حفره داخل جمجمه را مورد تهاجم قرار داده‌است. (۴ـ۹ـ۲۱).

در بیمارانیکه فلج چند عصب جمجمه بروز کرده‌است ، میتوان گاهی تومور را در قسمت جانبی گردن و یا در پشت شاخه بالا رونده فك لمس‌نمود (۹ـ۲۳). این گونه موارد خوشبختانه‌کاملا استثنائی‌هستند چون سیروخیم داشته ودر کمتر از۲ سال به‌مرگ منجر میگردند (۴) .

پ- نشانه‌های پرتونگاری: اهمیت روشهای رادیولوژیك ازنظر تشخیص تومور گلومیك محدود است در عوض ، با پرتونگاری میتوان‌پیشرفت تومور، درمان مناسب وپیش‌آگاهی را تعیین کرد (۸ـ۹). اولین‌نشانه‌های رادیولوژیك بصورت ضایعات تحلیلی‌یا برعکس‌پرتراکم درزائده‌پستانی‌ویااستخوان‌روشه‌جلب‌نظر میکند و درمراحل پیشرفته است که‌ضایعات تخریبی استخوانهای‌سوراخ وداج، گیجگاهی وپشت سری مشاهده میشود (۱ـ۴ـ۲۱). تومو-گرافی درمراحل اولیه‌یعنی‌زمانیکه ضایعات استخوانی محدود و ناچیزمیباشند وپرتونگاری ساده قادر به‌تشخیص‌آنها نیست مورد استفاده قرارمیگیرد(۱۸). آنژیوگرافی شریان سبات (کاروتید) داخلی و شریان مهره‌ای (ورتبرال) برای بررسی انتشار داخل جمجمه‌ای‌تومور بکاربرده‌میشود(۱ـ۸ـ۱۰ـ۱۸). باآنژیوگرافی تنه شریان سبات ویا درصورت امکان‌آنژیوگرافی شریان سبات خارجی،میتوان محل‌تومورهای‌گلومیك وعروقی‌بزرگ رامشخص کرد(۳ـ۹ـ۱۰). روش‌درشت‌نمائی‌آنژیوگرافیك، برای تشخیص تومورهائی به قطر کمتر از یك سانتیمتر مفید میباشد (۲).

Gegerot وهمکارانش(۱۰) روش پرتونگاری با ماده حاجب از راه ورید وداج بطریق وارونه(رتروگراد)را قبل‌ازعمل‌جراحی

برای تعیین وسعت گرفتاری تومورال ضرور میدانند . به عقیده بعضی محققان، وضعیت تشریحی متغیر وریدهای کف مغز وسینوسهای مربوطه اشکالاتی از نظر تفسیر نتایج آزمایش بوجود میآورد (۱۸-۱۹). در هرحال جابجا شدن، تنگ شدن ویا مسدودشدن وریدوداج ویا سینوسهای وریدی از نشانه‌های تهاجم موضعی تومور میباشند (۱۰).

ت- تشخیص‌های افتراقی

تومورهای گلومیك با بیماریهای مختلف مطرح میگردد:
ورم گوش و زائده پستانی، تومورهای خوش‌خیم یا بدخیم گوش میانی، ضایعات تومورال کف جمجمه (۱-۴-۱۸) . در کودکان تظاهرات سرطان حاوی رشته‌های عضلانی (رابدومیو سارکوم) گوش‌میانی (ترشحات گوش، کری، فلج عصب هفتم، تومور مجرای خارجی گوش) با نشانه‌های بالینی تومور گلومیك فرق چندانی ندارد (۱۷).

ث - درمان : روش درمانی مستقیماً به‌تهاجم موضعی تومور بستگی دارد. پیشرفت موضعی تومور را با تجزیه و تحلیل نشانه‌های بالینی (بویژه عصبی) و دست‌آوردهای پرتونگاری میتوان تعیین کرد (۱-۱۹).

- 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 ازاین راه بهتر میتوان تهاجم موضعی را بررسی کرد(۷). درمواردیکه استخوان پستانی مبتلا شده‌است، برداشتن زائده پستانی سپس رادیوتراپی ضرور میباشند (۱۹-۲۴) .
درمان تومورهائیکه در سوراخ وداج ویا دراستخوان 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 بعداز جراحی میباشند. در این موارد عمل جراحی (برداشتن پیاز ورید وداج 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 (۵-۹).

پیش آگاهی :

تومورهای گلومیك، تومورهای خوش خیمی هستند وپیش آگاهی خوش عاقبتی دارند . این پیش آگاهی با درجه پیشرفت موضعی تومورارتباط مستقیم دارد. Fuller وهمکارانش(۹)، ۶۳ بیماررا 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 درباره تومورهای گلومیك ویژگیهای بیماری را که معرفی شد روشن میسازد:
۱- برطبق تجسسات شخصی نگارندگان(۱-۹-۱۵-۱۸-۲۱-۲۳) و عقیده پرفسور لیون ازپاریس(۲۵) این مورد نخستین تومور گلومیك شناخته شده در طب کودکان است.
۲- تظاهرات عصبی معمولا درسیر بیماری بوجود میآید واستثنائاً در شروع بیماری دیده میشود . نزد بیمارما ، فلج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم بمدت یکسال تنها نشانه بالینی بود. فلج سایراعصاب جمجمه (اعصاب یازدهم، نهم، هفتم و ششم) وهمچنین نشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و پاراپلژی اسپاستیك در اثر تهاجم تومور به کف جمجمه و حفره خلفی بتدریج ظاهرشد. شایعترین علامت بالینی یعنی نشانه‌های گوشی بصورت کری ، سرگیجه، وز وز 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 وداج بوجود آمده بود. ورمهای 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 بافت‌شناسی 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 ومیتوان نتیجه گرفت که تومور تا مجرای عصب دوازدهم (کانال کوندیلین) گسترش داشت و به‌احتمال زیاد مدتی از شروع بیماری می گذشت . به عبارت دیگر شروع واقعی بیماری زود رس‌تر از آن بود که بتوان در مرحله اول با درنظر گرفتن نشانه‌های بالینی تصور نمود. معذلك سرعت پیشرفت تومور یکی از خصوصیات این مشاهده میباشد، چون بعد از یك سال، تومور در ناحیه جانبی گردن ظاهر شده و جدار حفره را بطرف مقابل جابجا کرده بود و بعد از ۲ سال توده‌ای به‌اندازه

یك نارنگی درحفره خلفی بوجودآورده بود. لازم به تذکراست است که با وجود تهاجم موضعی شدید، متاستازی درکالبدگشائی دیده نشد.

۴ـ ویژه گیهای بالینی و سیر بخصوص تومور گلومیك این بیمار بایافته‌های بافت‌شناسی قابل‌توجیه نیست. چون ازنظر بافت‌شناسی هم در موقع عمل جراحی و هم در زمـان کالبد گشائی یافته‌های بافت‌شناسی دقیقاً باکمودکتوم نوع آدنوماتو وکلاسیك مطابقت داشتند.

۵ـ از نظر درمانی باید اذعان کرد که برداشتن تومور درموقع جراحی کافی نبوده عمل و رادیوتراپی دیر انجـام گرفته است. ناقص بودن درمان بعلت شك و تردید مـا در تشخیص در برابر این مورد استثنائی و بی‌سابقه بود.

خلاصه

طفل ۷ ساله‌ای با فلج یکطرفه اعصاب دهم و دوازدهم بستری‌شد ولی‌نتایج آزمایش‌های بالینی وپرتونگاری منفی ماند. درماههای بعد، طفل دچار ورم تکرار شونده گوش چپ بود. بعداز یکسال توموری در ناحیه زائده پستانی ظاهر شدکه ازنظر پرتونگاری بانشانه‌های تخریب استخوانی همراه بود. بعداز برداشتن‌تومور تشخیص کمودکتوم گلومیك داده شد. دو سال بعداز اولین اقامت طفل در بیمارستان بیمار بانشانه‌های افزایش فشار داخل جمجمه و فلج پیشرونده اعصاب جمجمه فوت کرد. درکالبدگشائی‌تومور بزرگی‌درناحیه وریدوداج وجود داشت که قسمتی ازاستخوانهای گیجگاهی و پشت سری را از بین برده بود. در زیر قسمت چپ مخچه، در حفره خلفی، انتشار داخل جمجمه‌ای تومور بصورت توده‌ای به‌اندازه یك‌نارنگی بامشخصات آسیب‌شناسی توده خارج جمجمه‌ای پیدا شد. متاستاز 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 گلومیك کودکان میباشد.

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. Paragnglioma of the Middle Ear and Mastoid. Arch. Otolaryngol. 73, 54, 1961.
25- Lyon, G: Communication personnelle.