



● گزارش موردنی کد مقاله: ۱۵

بروز خونسازی خارج از مغز استخوان به شکل ضایعه فشار نده نخاعی و مغزی

جگہ

مقدمه: تاکنون گرفتاری داخل جمجمه ای یا نخاعی ناشی از هماتوپوئیز اکسترا مدولاری در موارد محدودی گزارش شده است که به صورت ضایعات اکسترادرال بوده و یا بندرت در داخل یک تومور از نوع همانژیوبلاستوم، منژیوم یا آستروستیوم پیلوسیتیک رخ داده است. چنین مواردی اغلب بدنیال ابتلا به یک بیماری خونی مثل لوسمی میلوبلاستیک حاد، میلوفیروز یا سندرم های میلودیسپلاستیک و همچین تالاسمی ماذور بوده است. در این مقاله ما موردی را گزارش داده ایم که در آن هماتوپوئیز اکسترادرال بوده است. در این فشارنده نخاعی و پس از مدتی به شکل یک ضایعه داخل جمجمه ای تظاهر گرده است. در این مقاله علاوه بر یافته های آسیب شناختی و تصویر برداری متد های درمانی و تأثیر آنها با جزئیات ارائه شده است.

واژگان کلیدی: همایوپیز اکسیترامدولاری، ضایعات فشارنده نخاعی و مغزی

تاریخ دریافت مقاله: ۸۶/۴/۲۴ تاریخ اصلاح نهایی: ۸۷/۳/۶ تاریخ پذیرش مقاله: ۸۷/۲/۱۵

*دکتر سید محمود طباطبائی^۱

دکتر افسون صدیقی ۲

دکتر امیر سعید صدیقی ۲

- ۱. استاد جراحی مغز و اعصاب، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
- ۲. استادیار جراحی مغز و اعصاب، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

*نشانی نویسنده مسئول: تهران - میدان تجریش-میدان قدس-بیمارستان

شہداء تحریک
تلفن: ۰۱۸۷۲۲

Email:invincible19152@yahoo.com

رنگ خاکستری تیره در سرتاسر محل در روی دورا دیده شد که تا حد ممکن برداشته شد در آسیب شناسی به روش frozen ، همانتوپوئیز اکسترا مدولاری گزارش شد. تخلیه تومور و آزاد سازی ریشه های عصبی با موفقیت انجام شد. در بررسی میکروسکوپی با رنگ آمیزی H&E، جایگزینی گسترش نسج چربی با سلول های خونساز که عمدتاً از رده های اریتروئید و گرانولوسیتی تشکیل شده بودند همراه با مگاکاربیویتی های پراکنده گزارش شد.

با توجه به پاسخ آسیب شناسی و با مشورت با همکاران متخصص همانتولوژی، اقدام با آسپیراسیون مغز استخوان شد که در گسترش میکروسکوپی سلول های مگاکاربیویت با شکل طبیعی و در رده قرمز، سلول های نرموبلاست با سیتوپلاسم چروکیده در مراحل نهایی تکامل و در رده سفید شیفت خفیف به سمت چپ و افزایش خفیف لنفویت دیده شد که حکایت از افزایش خونسازی می کرد به علت درگیری در ناحیه توراسیک بیمار تحت رادیوتراپی کل ستون فقرات قرار گرفت که با بهبود تدریجی پاراپارزی همراه بود. در بررسی های پی گیری اثری از عود ضایعات یافت نشد و این امر با انجام MRI با تزریق از سیستم عصبی با فاصله زمانی هر ۶ ماه یکبار تأیید شد.

۲۱ ماه پس از اولین مراجعه، بیمار با سردرد و تاری دید از چند هفته پیش، مجدداً به کلینیک آمد. در معاینه بالینی ادم پاپی دو طرفه از درجه ۴ همراه با پاراپارزی خفیف (۴+) یافت شد.
۵

رتیکولوسیت ها و در بررسی رده سلول های سفید، لکوسیتوز خفیف و اندکی میلوسیت و سلول های باند دیده شد.

$$RBC = 7.66 \times 10^6 / mm^3 , Hgb = 13.5 g / dl , Hct = 51.3\%$$

$$MCV = 67 fl , MCH = 17.6 pg , MCHC = 26.3 g / dl$$

$$Re\text{ }tic = 3.5\% , Plt = 246000 / mm^3$$

$$WBC = 14.6 \times 10^3 / mm^3 , N = 46\% , M = 21\% , Band = 1\% , L = 48\% , Myelocyte = 3\%$$

از این رو مشاوره با متخصص همانتولوژی درخواست شد که براساس آن درخواست اسمير خون محیطی و الکتروفوروز هموگلوبین شد. در اسمير خون محیطی N-RBC و آنیزوستیتوز (۱+) و میکروسیتیتوز (۲+) و هیپوکرومی (۲+)، پوئی کیلوسیتیتوز (۲+) و سلول های قطره اشکی (tear drop) و target cell و اسفویویت دیده شد. الکتروفوروز هموگلوبین بیمار در حد نرمال بود. با توجه به نرمال بودن پروفیل انقادی و رو به پیشرفت بودن علائم عصبی و عدم جواب به درمان طبی پس از مشاوره های لازم تصمیم به عمل جراحی گرفته شد. با توجه به اینکه علائم عصبی بیمار از نوع سندروم نورون محرکه تحتانی (LMN) بود و با توجه به گستردگی وسیع از $T_۴$ تا $T_{۱۱}$ و کم بودن اثر فشاری ضایعه توراسیک تصمیم گرفته شد ابتدا دكمپرسیون ضایعه کمری انجام شود.

پس از انجام مقدمات فوق الذکر بیمار در وضعیت ذمیر (prone) تحت لامینکتومی دو طرفه از $L_۱$ تا $S_۱$ قرار گرفت و ضایعه وسیع مشابه با هماتوم ارگانیزه متشکل از نسج نرم شکننده به

مقدمه

بیمار خانم ۴۳ ساله متأهل و خانه داری است که در بهمن ماه سال ۱۳۸۳ به علت کمربرد یک ساله با انتشار به هر دو اندام تحتانی به ما مراجعه نمود. درد فوق به درمان های طبی پاسخ نداده بود. معاینه عصبی نشان دهنده کاهش قدرت حرکتی

در دیستال اندام های تحتانی در حد ۴

۵ نیز فقدان رفلکس های اندام های تحتانی بود. به علت درد بیمار راه رفتن لنگان (limping gait) داشت. معاینه حسی، اختلال حس در درماتوم های $L_۴$ و $S_۱$ را نشان داد. عملکرد اسفنکتری طبیعی بود. در بررسی تصویر برداری از نامبرده، MRI ستون فقرات لومبوسакرال نشان دهنده یک سیگنال غیر طبیعی اکسترادورال از $L_۴$ تا $S_۱$ و کاهش سیگنال مغز استخوان در این نواحی بود.

در کنار این ضایعه یک توده پاراورتبرال نیز مشاهده شد. جهت بررسی بیشتر MRI کل ستون فقرات و مغز با و بدون تزریق ماده حاجب انجام شد که در آن سیگنال ضایعه مذکور با تزریق ماده حاجب تشديد شد به علاوه ضایعه enhancing اکسترادورال با فشار جزئی در ستون فقرات پشتی از $T_۶$ تا $T_{۱۱}$ و

در MRI سرویکال کاهش لوردوуз MRI سرویکال گزارش شد. (شکل ۱) مغزی با و بدون تزریق ماده حاجب نرمال بود. در CT - اسکن شکم و لگن با تزریق خوارکی و وریدی ضایعه ای یافت نشد. در بررسی پاراکلینیک افزایش تعداد اریتروسیت ها و کاهش حجم سلول های قرمز (MCV) و کاهش غلظت (MCH) هموگلوبین در سلول ها ، و افزایش تعداد (MCHC)

تالاسمی مژاور گزارش شده است و بندرت در غیاب چنین مواردی دیده می شود. (۱-۳)

انسیدانس پائین هماتوپوئیزیس اکسترامدولاری (EMH) ایتراکرaniel دال بر آن است که سلول های با پتانسیل هماتوپوئیز در CNS بندرت محیط حمایتگر مساعدی پیدا می کنند. (۲) مورد فوق الذکر علاوه بر نداشتن بیماری زمینه ای خونی، گرفتاری ستون فقرات توراسیک و لمبوساکرال و پس از آن درگیری ایتراکرaniel را در یک بیمار گزارش می کند که در نوع خود قابل توجه می باشد.

درگیری CNS ناشی از هماتوپوئیز اکسترامدولاری نادر می باشد و در اکثر موارد گزارش شده، بصورت درگیری ایتراکرaniel بوده است. (۱-۹)

درمان های پیشنهاد شده شامل جراحی ضایعه، و نیز محلولی از رادیوتراپی و شیمی درمانی در مواردی است که بیماری در زمینه یک بیماری خونی رخ داده است. (۱۰) و ۱۱ و ۱۰ و عو ۵ و ۳ به علاوه تزریق خون در مواردی که EMH در زمینه تالاسمی مژاور، میلوفیروز یا میلودیسپلازی رخ داده باشد مفید است. (۱۰)

در بیمار ما به علت نبود کم خونی و حاد بودن علائم عصبی (ادم پاپی درجه ۴) و زمان بر بودن تأثیر ترانسفزیون اقدام به تزریق خون نشد و ناچار به انجام رزکسیون جراحی شدیم.

رادیوتراپی به عنوان درمان تكمیلی باعث از بین رفتن ضایعه توراسیک بهمود علائم نوروولژیک و جلوگیری از عود حداقل به مدت ۳ سال شده است. تشدید ادم مغزی پس از رزکسیون چنین ضایعاتی توسط Gregorios Rizk و همکارانش گزارش شده است. (۸)

رزکسیون ضایعه سمت راست و دوراپلاستی قرار گرفت. یافته های حین عمل نشان دهنده توموری پر عروق به رنگ تیره، در زیر سخت شامه بود که در مناطقی به پیامتر (pia matter) تهاجم یافته بود. در بررسی frozen، هماتوپوئیز اکسترامدولاری گزارش شد. پس از عمل جراحی بیمار دچار همی پارزی نیمه چپ بدن شد. در CT- اسکن مغزی پس از عمل، ادم محل عمل با اثر فشاری بر بطن طرفی راست بدون خونریزی مشاهده شد. بیمار تحت درمان ادم مغزی قرار گرفت اما پس از دو روز علائم عصبی تشدید یافته و همی پلزی سمت چپ پیدا کرد. که درمان های لازم شروع شد. بررسی میکروسکوپیک ضایعه مغزی نشان دهنده رده های اریتروئید، میلوئید و مگاکاربیوپیتیک با ارجحیت رده های اریتروئید و گرانولوپیتیک بود که هماتوپوئیزیس اکسترامدولاری را تأیید می کرد. با مشورت با همکاران هماتولوژیست و انکولوژیست بیمار جهت رادیوتراپی کرaniel ارجاع شد. مراقبت های جنبی نظیر فیزیوتراپی و بررسی مشکلات عمومی شروع شد و به تدریج علائم عصبی بهبود یافت و بیمار با کمک عصا و با gait همی پارتیک به راه افتاد.

بحث

گرفتاری داخل جمجمه ای یا اسپاینانل به علت هماتوپوئیز اکسترامدولاری به شکل ضایعات اپیدورال و یا بندرت در داخل یک تومور دیگر مثل هماتریوبلاستوم، منژیوم یا آسترورستیوم پیلوپیتیک گزارش شده است. (۱۰) عمولاً چنین حالتی بدنیاب ابتلا به یک بیماری خونی مانند AML، میلوفیروز، سندروم های میلو دیسپلاستیک یا

رفلکس های وتری بطور منتشر افزایش یافته و رفلکس کف پایی، اکستنسور بود. لذا MRI کل سیستم عصبی با و بدون MRI تزریق ماده حاجب انجام شد. در MRI مغزی، توده اکستراگزیال در ناحیه فرونتال راست و یک ضایعه کوچکتر اکستراگزیال در ناحیه فرونتال چپ در قدام شیار ایتر همی سفریک یافت شد. سخت شامه مجاور با تزریق ماده حاجب تشدید شده و علامت dural tail دیده شد. ضمن آنکه مناطقی از enhancement مشاهده شد. شیفت میدلاین به اندازه ۱۰ میلی متر از راست به چپ دیده شد(شکل ۲). در MRI ستون فقرات فقط تغییرات مربوط به دستکاری جراحی قبلی دیده شد. در بررسی پاراکلینیک، ترومبوسیتوپنی و لکوسیتوز مشهود بود.

$$RBC = 4.76 \times 10^6 / \text{mm}^3 , Hgb = 119 / \text{dl} , Hct = 37.6\%$$

$$MCV = 79 \text{ fl} , MCH = 23 \text{ pg} , MCHC = 29.8 \text{ g/dl}$$

$$Plt = 78 \times 10^3 / \text{mm}^3 , WBC = 32.4 \times 10^3 / \text{mm}^3$$

$$Poly = 71\% , Lymph = 13\% , Monocyte = 5\% \\ Myelocyte = 1\% , Stab = 9\% , Metamyelocyte = 1\%$$

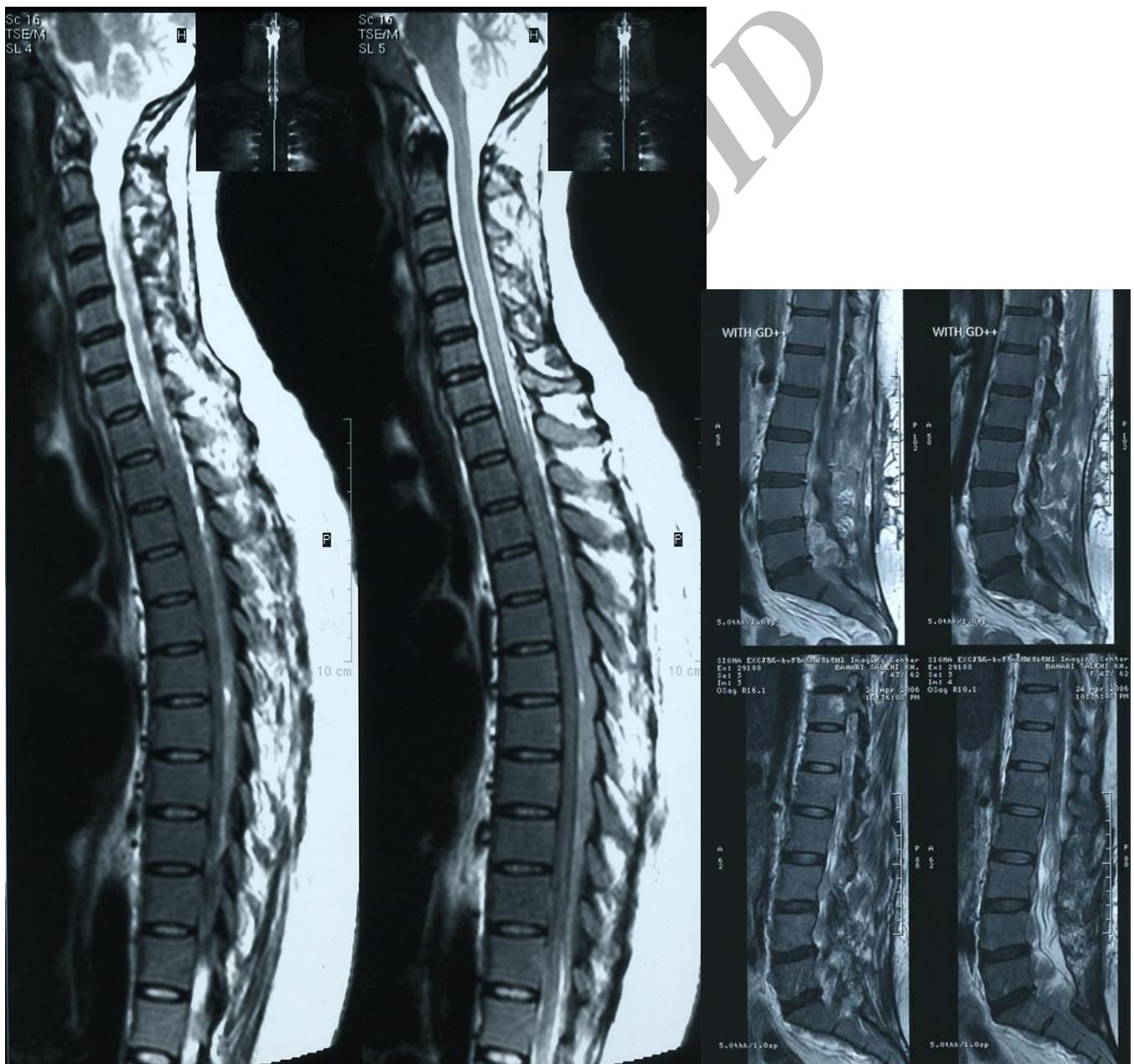
در اسمیر خون محیطی پوئی کیلوسیتوز (۲+)، هیپوکرومی (۲+)، پلی کرومایزی، میکروسیت (۱+)، N-, RBC، سلول های قطره اشکی (tear drop) (۱+) و اولوسیت (۱+) یافت شد.

به علت ترومبوسیتوپنی، به بیمار قبل از عمل جراحی ۵ واحد پلاکت تزریق شد و پس از اصلاح ترومبوسیتوپنی به علت ادم پاپی درجه ۴ به منظور کاهش اثر فشاری (mass effect) بیمار تحت جراحی کرایوتومی فرونتوپاریتال راست و

قبل از اقدام به عمل جراحی در صورتی که وخامت بیماری اجازه دهد به تعمّق بیشتری وارد است.

اگرچه در گیری EMH توسط CNS بسیار نادر است باید به عنوان تشخیص افتراقی احتمالی در بیماران مبتلا به بیماری‌های خونی مذکور قرار بگیرد (۱۴ و ۱۳ و ۲) توجه به مفید و مؤثر بودن رادیوتراپی و احتمال بروز ادم غزی پس از عمل جراحی ضایعات ایترادورال شاید جراح را

همچنانکه بیمار مانیز پس از عمل جراحی دچار ادم محل عمل و همی پلزی شد اگرچه در بیمار گزارش شده توسط Gregorios منتزیوم بدخیم رخ داده بود. بهر حال تصمیم گیری در مورد درمان صحیح این بیماران نیاز به تجارت بیشتر و سری‌های بزرگ‌تر دارد.

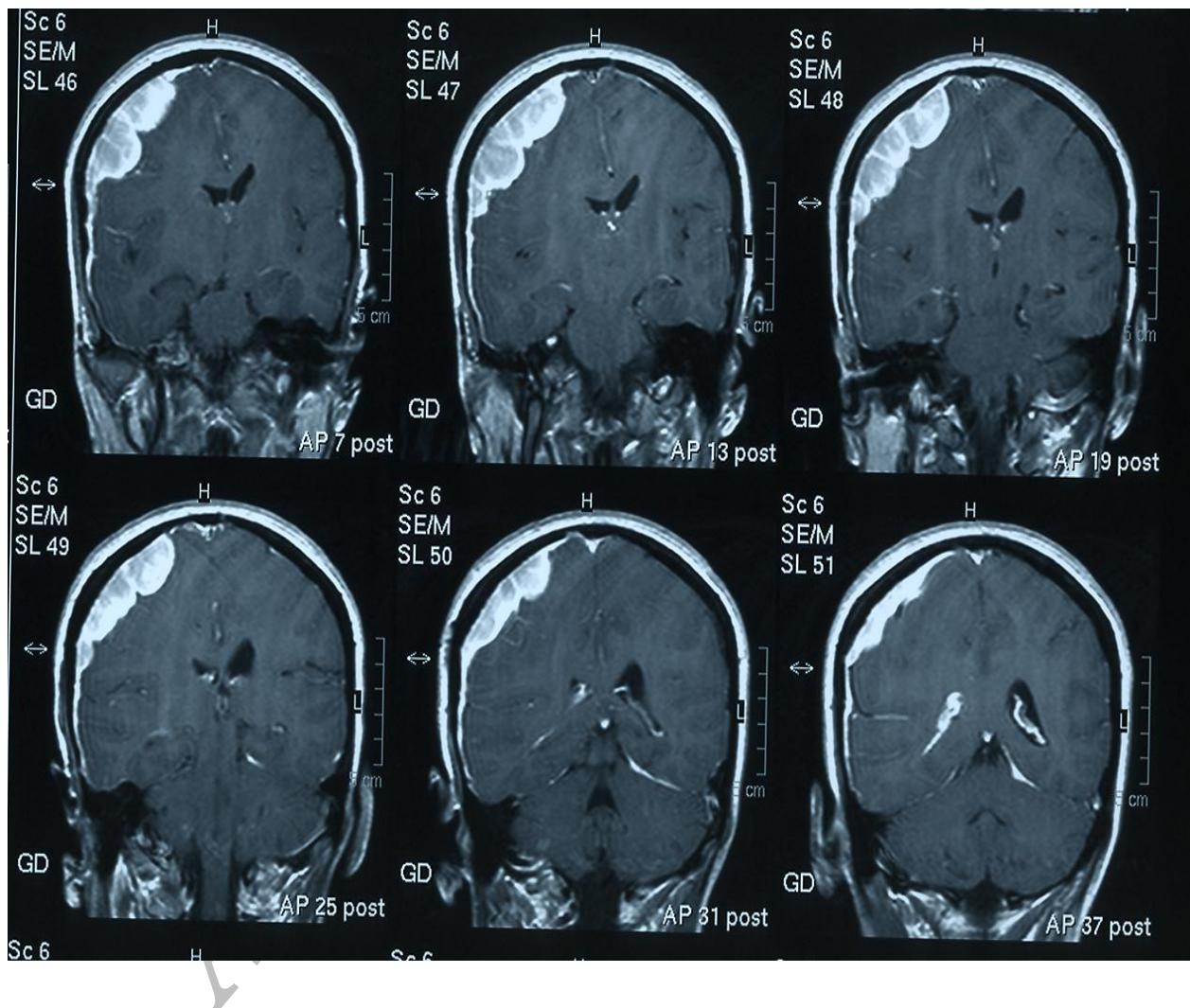


(۱)

فقرات پشتی از T_1 تا T_{11} و در MRI سرویکال کاهش لوردوуз سرویکال گزارش شد.

سیگنال مغز استخوان در این نواحی بود به علاوه ضایعه enhancing اکسترادورال با فشار جزئی در ستون اکسترادورال از L_1 تا L_5 و کاهش

MRI ستون فقرات لومبوساکرال نشان دهنده یک سیگنال غیر طبیعی اکسترادورال از S_1 تا S_5 و کاهش



(شکل ۲)

مشاهده شد. شیفت میدلاین به اندازه ۱۰ میلی متر از راست به چپ دیده شد.

یافت شد. سخت شامه مجاور با تزریق ماده حاچب تشید شده و علامت dural tail دیده شد. ضمن آنکه مناطقی از enhancement در منظر بطور پراکنده

در MRI مغزی، توده اکسترااگزیال در ناحیه فرونتال راست و یک ضایعه کوچکتر اکسترااگزیال در ناحیه فرونتال چپ در قدم شیار اینتر همی سفریک

مراجع

1. Obara H, Nishimura S, Hayashi N, Inue T, Kubo K, Kaimori M, Nishijima M. *Intracranial granulocytic sarcoma in a patient with acute myeloid leukemia.* Shinkei No To. Sep, 58(9), 2006: 797-801.
2. Beckner ME, Lee JY, Schochet SS Jr, Chu CT. *Intracranial extramedullary hematopoiesis associated with pilocytic astrocytoma: a case report.* Acta Neuropathol (Berl) Dec, 106(6), 2003,: 584-7.
3. Riggs JE, Rogers JS, Roy EP. *Intracranial granulocytic sarcoma in postpolycythemia myeloid metaplasia.* South Med J, Dec 82(12), 1989: 1564-7
4. Fueredi GA, Czarnecki DJ, Cooley PA. *Evaluating EMp with computed tomography.* Wis Med J, Apr, 88(4), 1989:15-6.
5. Landolfi R, Colosimo C Jr, De Candia E. *Meningeal hematopoiesis causing exophthalmus and hemiparesis in myelofibrosis: Effect of radiotherapy.* A case report. Cancer, Dec, 62 (11), 1988:2346-9.
6. Fucharoen S, Suthipongchai S, Poungvarin N, Ladpli S, Sonakul D, Wasi P. *Intracranial extramedullary hematopoiesis inducing epilepsy in a patient with beta-thalassemia-hemoglobin E.* Arch Intern Med, Apr, 145 (4), 1985:739-42.
7. Robitaille GA, Eisenberg M, Lehman R. *Intracranial extramedullary hematopoiesis in polycythemia.* Conn Med, Mar, 49 (3), 1985, 149-51.
8. Gregorios JB, Bay JW, Dudley AW Jr. *Extramedullary hematopoiesis in a malignant meningioma.* Neurosurgery, Oct, 13 (4), 1983: 447-51.
9. Kandel RA, Pritzker KP, Gordon AS, Bilbao JM. *Extramedullary hematopoiesis simulating parasagittal meningioma.* Can J Neurol Sci, Feb, 9 (1), 1982: 49-5
10. Chehal A, Aoun E, Koussa S, et al. *Hypertransfusion: a successful method of treatment in thalassemia intermedia patients with spinal cord compression secondary to extramedullary hematopoiesis.* Spine. 2003;28:245-249.
11. Mutijima E, Hmissa S, Ziadi S, et al. *Cord compression secondary to extramedullary hematopoiesis in a patient with beta-thalassemia.* Rev Med Liege. 2005;60:41-44.
12. Rasekh Ali R, Omidvari Sh, Rasekh Ahmad R. *Cord compression secondary to epidural extramedullary hematopoiesis in Beta thalassemia.* Ir J Med Sci. 1998;23:138-141.
13. daFonseca SF, Figueiredo MS, Cancado RD, et al. *Spinal cord compression in beta-thalassemia: follow-up after radiotherapy.* Sao Paulo Med J. 1998;116:1879-1881.
14. Aliberti B, Patrikiou A, Terentiou A, et al. *Spinal cord compression due to extramedullary heamatopoiesis in two patients with thalassemia: complete regression with blood transfusion therapy.* J Neurol. 2001;248:18-22