

## گزارش یک مورد سارکومای حفره بینی

دکتر کرامت مظفری نیا<sup>۱</sup>

### خلاصه

موردی که گزارش می‌شود خانمی است ۶۵ ساله اهل کرمان که به دلیل انسداد بینی و خون دماغ‌های راجعه از ۵ ماه قبل مراجعه کرده است. در معاینه بالینی توموری بزرگ در حفره بینی وجود داشت. در CT اسکن انجام شده وجود یک تومور بزرگ در حفره بینی و سینوس فکی سمت چپ مشهود بود. این تومور با حاشیه منفی (Negative safe margine) از طریق برش جراحی رادیکال کالدول‌لوک خارج شد. منشاء اولیه تومور شاخک تحتانی بود. در بررسی بافت‌شناسی تومور سارکومای مزانشیمال گزارش شد. این نوع سارکوم از تومورهای بسیار نادر حفره بینی می‌باشد.

واژه‌های کلیدی: سارکوما، حفره بینی

۱- دانشیار بخش گوش و حلق و بینی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی \_ درمانی کرمان  
تاریخ دریافت مقاله: ۸۱/۱۲/۱۷ تاریخ دریافت اصلاحات: ۸۲/۷/۱۵ تاریخ پذیرش: ۸۲/۷/۲۳

## مقدمه

سارکوما از تومورهای بدخیم حفره بینی و سینوس‌های پارانازال با شانس پایین بقای عمر می‌باشد (۲۰،۲۱).

سارکومای حفره بینی ۱٪ کلیه سارکومای سر و گردن و ۱۵٪ تمامی تومورهای سینوس‌های صورت را تشکیل می‌دهد (۳). اتیولوژی تومور مثل بقیه تومورهای بدخیم نامعلوم است قرار گرفتن در معرض تابش اشعه (irradiation) مثلاً بعد از رادیوتراپی در موارد سرطان نازوفارنکس می‌تواند از عوامل خطر پیدایش آن باشد (۳،۴،۵،۱۱). شیوع سارکوما در جنس مذکر بیشتر از جنس مؤنث گزارش شده است (۳).

سیر بالینی این تومور در اکثر موارد کند و بدون علامت است. در مراحل پیشرفته علائمی نظیر انسداد، خونریزی بینی و غیره رخ می‌دهد. این سیر تدریجی باعث می‌شود تومور زمانی تشخیص داده شود که تعیین و تشخیص منشاء اولیه آن مشکل و یا ناممکن باشد (۳). سارکومای حفره بینی علاوه بر انتشار و گسترش موضعی می‌تواند متاستاز خونی و لمفاتیک سریع ایجاد کرده و حیات بیمار را تهدید نماید (۲). سارکوم بینی ممکن است به صورت یک تومور بدخیم و مهاجم همراه با شوانوهای بدخیم با افتراق سلولی را بدومیوبلاستیک ظاهر شود (۹).

درمان سارکومای حفره بینی و سینوس‌های پارانازال در تمام موارد جراحی است. جراحی به تنهایی فقط برای ضایعات در مرحله پایین (low-grade) مشروط بر اینکه ضایعه به طور کامل برداشته شده باشد توصیه می‌شود. از آنجا که عود موضعی تومور سارکوما زیاد است (۱۵) توصیه می‌شود ضایعه تومورال به طور کامل و با حاشیه سالم بافتی (safe-margine) برداشته شود (۲۴).

در مواردی که احتمال حاشیه مثبت (positive safe margine) وجود داشته باشد بعد از جراحی رادیوتراپی توصیه می‌شود (۳). در مواردی که تومور بسیار بزرگ باشد و سینوس را درگیر

کرده باشد برداشتن تمام فک فوقانی (ماکزیلکتومی) ضروری است و در مواردی که در گردن غدد لنفاوی مثبت وجود داشته باشد، تشریح کامل گردن (R.N.D) نیز توصیه می‌گردد (۳) و بالاخره در مواردی که احتمال متاستاز دور دست یا نهفته وجود داشته باشد، علاوه بر جراحی شیمی درمانی نیز توصیه می‌گردد.

## گزارش مورد

بیمار زنی ۶۵ ساله و اهل کرمان بود که از حدود ۵ ماه قبل دچار انسداد پیشرونده حفره بینی طرف چپ همراه با خون‌ریزی مکرر از بینی شده بود. بیمار هنگام مراجعه از انسداد کامل حفره بینی سمت چپ و خرخر شبانه (Snoring) شکایت داشت. در معاینه حفره بینی سمت چپ پر از نسوج تومورال و همراه با نقاط نکروزه متعدد در سطح تومور بود. معاینه گردن طبیعی بوده و هیچ علامتی دال بر وجود لنفادنوپاتی وجود نداشت. در سی‌تی اسکن انجام شده، تومور تمام حفره بینی، قسمت‌هایی از بینی و حلق فوقانی (نازوفارنکس فوقانی)، سینوس فکی چپ، نواحی اتموئیدال قدامی، خلفی و سینوس اسفنوئید طرف چپ را پر کرده بود.

با برش جراحی رادیکال کالدول‌لوک بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت. تومور تمام حفره بینی چپ و سینوس فکی، نواحی سطح داخلی حدقه چشم و اتموئیدال قدامی و خلفی را پر کرده بود.

سطح قدامی سینوس اسفنوئید کاملاً تخریب شده و پر از نسوج تومورال بود و منشأ تومور از توربینیت تحتانی بود. نهایتاً تومور با Safe margine منفی به طور کامل برداشته و حذف شد. گزارش پاتولوژی سارکوم‌مزانشیمال حفره بینی بود که با توجه به ماهیت توسعه‌طلبی آن بیمار جهت انجام درمان‌های تکمیلی (رادیوتراپی - شیمی درمانی) به مرکز مربوطه فرستاده شد. با توجه به امکان متاستازهای نهفته و دور دست (ریه) برای بیمار

در گزارش دیگر از سال ۱۹۹۵-۱۹۸۰ از ۱۵ مورد سارکومای سر و گردن باز فقط یک مورد در حفره بینی بوده است (۱۵).

تا سال ۱۹۹۶ جمعاً چهل مورد لیوموسارکومای حفره بینی و سینوس‌های پاراناژال در مجلات گوش و حلق و بینی گزارش شده است که یک مورد آنها از شاخه‌های تحتانی منشأ داشت است (۱۵).

بعضی انواع سارکوما مثل کندروسارکوما و همانژیوسارکوما در حفره بینی و سر و گردن نادر می‌باشند (۱۶، ۱۰). نوع فیبروسارکوما در شیرخواران نیز گزارش شده است (۱۰).

کندروسارکوم مزانشیمال از انواع نادر سارکوما است و در واقع نوع مهاجم کندروسارکوما می‌باشد. یک مورد کندروسارکوم مزانشیمال در یک جوان ۱۶ ساله گزارش شده که تهاجم وسیع به حلقه چشم، حفره بینی، سینوس اسفنوئید و حفره قدامی مغزی داشته است (۲۳).

یک مورد سارکوم گرانولوسیتیک در حفره بینی گزارش شده است. این نوع سارکوم اغلب با اختلالات تکثیر سلولی مغز استخوان (میلوپرولیفراتیو) همراه می‌شود و ممکن است مقدمه بروز لوسمی باشد حتی ممکن است با لمفوم لمفوبلاستیک به آسانی اشتباه شود (۱۷).

سارکوم اونینگ (Ewing) بینی ممکن است از بافت نرم یا استخوانی بینی منشأ بگیرد (۸، ۱۸، ۱۹).

بر اساس گزارشات مختلف شانس ادامه حیات بیماری خوب نیست. در یک گزارش شانس ادامه حیات ۵ ساله ۱۹ تا ۳۰ درصد بوده است (۵). طبق یک گزارش دیگر شانس ادامه حیات ۳ ساله ۲۸ درصد، ۵ ساله ۲۳ درصد و ۱۰ ساله ۲۰ درصد بوده است و در یک گزارش دیگر شانس ادامه حیات ۵ تا ۱۰ ساله ۱۸ درصد بوده است (۱۲). مهمترین فاکتور مؤثر بر

شیمی درمانی نیز انجام شد. بیمار با گذشت ۶ ماه هنوز اثری از عود ضایعه تومورال بروز نداده است.

## بحث

سارکوم‌ها تومورهای بدخیم مزانشیمال هستند که نام‌گذاری آنها بر اساس منشأ بافتی و افتراق سلولی صورت می‌گیرد. (مثلاً لیوموسارکوما، لیوسارکوما و ...) (۱۴). لذا جز در موارد استثنایی منشأ بافتی تومور (هیستونزیس) بسیار مهم است. برای افتراق منشأ بافتی تومور (هیستونزیس) از روش‌هایی مثل ایمونوکیستمی، میکروسکوپ الکترونیک و بررسی منشأ سلولی (سایتونیک) استفاده می‌شود. از نظر منشأ سلولی (سایتونیک) نیز در دو دهه اخیر آنالیز شمای مختلف کروموزومی سارکوما انجام شده است. شمای کروموزال برای فرم‌های مختلف و فنوتیپ‌های نئوپلاستیک متغیر است (۲۲).

در مواردی که منشأ بافتی (هیستونزیس) تومور حتی با تکنولوژی‌های پیشرفته تشخیص داده نشود (در حدود ۵٪ موارد) آنها را تحت عنوان سارکومای غیراختصاصی یا (Sarcoma not Otherwise Specified) نام‌گذاری می‌نمایند (۲۲).

لازم به ذکر است که با استفاده از نشانگرهای تومورال (مارکرها) مثل آنتی‌بادی‌های رشته پروتئین‌های واسطه‌ای Cytoskeleton, Vimentin, Desmin, Cytokeratin, Protein 100، میوگلوبین، میوزین، آلفا آنتی‌کیموتریپسین، آلفا آنتی‌تریپسین، کلاژن تیپ IV، می‌توان منشأ بافتی تومور (هیستونزیس) را نیز مشخص نمود (۱۳).

در یک بررسی ۲۷۷ موردی کانسر حفره بینی و سینوس‌های صورت از سال ۱۹۶۳ تا ۱۹۹۱ ذکری از سارکومای این نواحی نشده است (۲۲).

در حالی که در یک گزارش ۱۱ موردی رابدومیوسارکومای سر و گردن ۱ مورد در حفره بینی بوده است (۱۴).

- ۴- درمان تومور جراحی است و با توجه به احتمال زیاد عود تومور پس از عمل جراحی، تومور باید به طور کامل و وسیع و با حاشیه سالم (safe margine) بافتی و منفی برداشته شود.
- ۵- جراحی به تنهایی فقط برای ضایعات در مرحله پایین (low grade) مشروط بر این که خارج کردن ضایعه کامل و با حاشیه منفی باشد، توصیه می‌شود.
- ۶- در مواردی که حاشیه جراحی مثبت است و یا امکان خارج کردن کامل تومور نمی‌باشد باید اقدام به رادیوتراپی نمود.
- ۷- در مواردی که احتمال دست‌اندازی دوردست وجود دارد شیمی درمانی نیز بایستی انجام شود.
- ۸- در مواردی که در گردن غده لنفاوی مثبت (+N) وجود دارد علاوه بر جراحی تومور تشریح کامل گردن (R.N.D) نیز انجام گیرد.
- ۹- چون احتمال عود موضعی تومور زیاد است پی‌گیری نزدیک بیماران ضروری است.
- شانس ادامه حیات بیماران، جنس و درجه (Grade) تومور و عود موضعی (Local failure) بوده است (۱۲،۲۰).  
کمترین شانس ادامه حیات مربوط به انواع استئوسارکوم، آنژیوسارکوم و فیبروسارکوم بوده است. در حالی که شانس ادامه حیات مطلق ۵ ساله برای آنژیوسارکوم و فیبروسارکوم تا ۶۰٪ نیز گزارش شده است (۲۴).  
با توجه به میزان زیاد عود تومور توصیه می‌شود کلیه بیماران در فواصل کوتاه مدت تعقیب شوند مضافاً بر اینکه مرگ و میر ناشی از تومور اغلب مربوط به انتشار داخل مغزی ضایعه تومورال است (۳).

### نتیجه‌گیری

- ۱- سارکوما از تومورهای نادر حفره بینی است و در ارزیابی بیمارانی که تومور حفره بینی یا سینوس‌های صورت دارند باید به فکر آن بود.
- ۲- شانس ادامه حیات بیماران بستگی به جنس، درجه‌بندی تومور و عود موضعی آن دارد.
- ۳- مرگ و میر ناشی از سارکومای حفره بینی اغلب مربوط به انتشار داخل مغزی ضایعه است (۳).

### References

1. Avalos E, Martin A, Romero L, et al. Paranasal sinus chondrosarcoma. A case report. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1998; 49(3): 245-6.
2. Ballenger J.J. Diseases of the nose, Throat, Ear, Head, Neck. 14<sup>th</sup> ed., Philadelphia, Lea & Febiger, 1991; p217.
3. Cody D.T and DeSanto L.W: Neoplasm of the nasal cavity. In: Cummings C.W, Fredrickson J.M, Harker L.A, et al(eds.), *Otolaryngology: Head & Neck Surgery*. 3<sup>rd</sup> ed., Philadelphia, Mosby, 1998; PP 894-5.
4. Coia LR, Fazekas JT and Kramer S. Postirradiation sarcoma of the head and neck: a report of three late sarcomas following therapeutic irradiation for primary malignancies of the paranasal sinus, nasal cavity, and larynx. *Cancer* 1980; 46(9): 1982-5.
5. DeSanto L.W and Garrity J.A: Exophthalmos for the otolaryngologist in Papa Rella, Shumrick, Gluckman, Meyerhoff. *Otolaryngology*, W.B. Saunders, 1991.
6. Epley KD, Lasky JB and Karesh JW. Osteosarcoma of the orbit associated with Paget disease. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1998; 14(1 ): 62-6.
7. Harbo G, Grau C, Bundgaard T, et al. Cancer of the nasal cavity and paranasal sinuses. A clinicopathological study of 277 patients. *Acta Oncol* 1997; 36(1): 45-50.
8. Howard DJ and Daniels HA. Ewing's sarcoma of the nose. *Ear Nose Throat J* 1993; 72(4): 277-9.
9. Kim ST, Kim CW, Han GC, et al. Malignant triton tumor of the nasal cavity. *Head neck* 2001; 23(12): 10758.

10. Kim KI and Yoo SL. Infantile fibrosarcoma in the nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114(1): 98-102.
11. King AD, Ahuja AT Teo P, Tse GM and Kew J. Radiation induced sarcomas of the head and neck following radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. *Clin Radiol* 2000; 55(9): 684-9.
12. Koka V, Vericel R, Lartigau E, Lusinchi A and Schwaab G. Sarcomas of nasal cavity and paranasal sinuses: chondrosarcoma, osteosarcoma and fibrosarcoma. *J Laryngol Otol* 1994; 108(11): 947-53.
13. Kyriachos M: Tumors and tumoral like conditions of the soft tissue. In: Kessane J.M(ed.), Anderson's pathology. 9<sup>th</sup> ed., C.V. Mosby, 1990; PP 1839-1840.
14. Lee JH, Lee MS, Lee BH, *et al.* Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: MR and CT findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17(10): 1923-8.
15. Lippert BM, Godbersen GS, Luttges J and Werner JA. Leiomyosarcoma of the nasal cavity. Case report and literature review. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1996; 58(2): 115-20.
16. Martin Vazquez C, Bullido E, Alvarez Montero O, *et al.* Hemangiosarcoma of the nasal cavity. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1996; 47(2): 149-52.
17. Prades JM, Alaani A, Mosnier JF, Dumollard JM and Martin C. Granulocytic sarcoma of the nasal cavity. *Rhinology* 2002; 40(3): 159-61.
18. Rubinstein MI, Drake AF and McClatchey KD. Alveolar soft part sarcoma of the nasal cavity: report of a case and a review of the literature. *Laryngoscope* 1988; 98(1): 1246-50.
19. Sercarz JA, Mark RJ, Tran L, Storper I and Calcaterra TC. Sarcomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103(9): 699-704.
20. Sercarz JA, Mark RJ, Tran L, Storper I and Calcaterra TC. Sarcomas of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103(9): 699-704.
21. Spiro JD, Soo KC and Spiro RH. Nonsquamous cell malignant neoplasms of the nasal cavities and paranasal sinuses. *Head Neck* 1995; 17(2): 114-8.
22. Stenberg S.S: Diagnostic surgical pathology 3<sup>rd</sup> ed., Lippincott, Williams and Wilkins, 1999; PP 14- 138.
23. Sugiyama K, Hirano A, Llena JF, *et al.* Mesenchymal chondrosarcoma in anterior skull base: case report. *Noshuyo Byori* 1996; 13(1): 57-60.
24. Zohar Y, Wulikh M, Aminov H, *et al.* Head and neck sarcoma. *Harefuah* 1996; 130(11): 740-4, 799.