

## گزارش یک مورد هیستیوسایتومای فیبری بدخیم ۱۱kg در یک بیمار ۵۴ ساله

محمد رضا قدیر<sup>۱</sup>، سید سعید سرکشیکیان<sup>۲</sup>، محمد رضا امجدی<sup>۳</sup>، امیر حسین قانونی<sup>۴</sup>، ناصر خان احمدی<sup>۵</sup>

<sup>۱</sup> استادیار بیماری‌های گوارش و کبد، دانشگاه علوم پزشکی قم، قم، ایران.

<sup>۲</sup> استادیار جراحی عمومی، دانشگاه آزاد اسلامی واحد قم، قم، ایران.

<sup>۳</sup> پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی قم، قم، ایران.

<sup>۴</sup> کارشناس آندوسکوپی، بیمارستان آیت‌الله گلپایگانی (ره)، قم، ایران.

### چکیده

**زمینه و هدف:** هیستیوسایتومای فیبری بدخیم (Malignant Fibrous Histiocytoma, MFH) یک سارکوم بافت نرم است که از سلول‌های تمايزنیافته مزانشیال منشأ می‌گیرد. در بررسی‌ها، این بیماری شایع‌ترین سارکوم بافت نرم در بالغین بوده که به طور شایع در دهه‌های پنجم و ششم زندگی بروز می‌کند و نسبت مرد به زن در آن ۲ به ۱ می‌باشد. این بیماری غالباً در اندام‌ها و فضای رتروپریتونال رخ می‌دهد. منشأ بیشتر این تومورها از بافت نرم است و تعدادی هم از بافت استخوان مشتق می‌شود. در این مقاله به معرفی بیماری که دچار MFH در فضای رتروپریتونال شده و در هنگام تشخیص بیماری اندازه و وزن تومور در وی به اندازه قابل توجهی رسیده بود، پرداخته شده است.

**معرفی مورد:** بیمار آقای ۵۴ ساله‌ای است که با شکایت درد و احساس سنگینی در شکم مراجعه کرده بود. درد شکم بیمار به مدت ۲ سال شروع شده و با احساس سیری زودرس، نفخ، اضافه وزن و پرفشاری خون همراه بوده است. در معاینه، برآمدگی غیرقرینه شکم قابل روئیت بود. پس از تشخیص توده و بررسی گسترش آن در شکم و لگن به کمک سی‌تی اسکن، بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت و توده‌ای با وزن تقریبی ۱۱kg خارج شد. در بررسی پاتولوژیک، سارکوم سلول اسپاینل با درجه بالا همراه با هیستیوسایتومای فیبری بدخیم گزارش گردید. بعد از خروج تومور، درد شکم بیمار از بین رفت و علاوه بر آن فشار خون وی نیز به سطح نرمال بازگشت.

**کلید واژه‌ها:** فیروس هیستیوسیتوم بدخیم؛ سارکوم؛ سرطان‌های پشت صفاق.

نویسنده مسئول مکاتبات: دانشگاه علوم پزشکی قم، قم، ایران؛

آدرس پست الکترونیکی: ghadir@ddrc.ac.ir

تاریخ پذیرش: ۱۳۹۰/۴/۷

تاریخ دریافت: ۸۹/۱۱/۱۴

### مقدمه

بیمار آقای ۵۴ ساله‌ای است که با شکایت درد شکم مراجعه کرده بود. درد شکم در نواحی ناف و اپیگاستر بوده و همراه با احساس سنگینی، بدون انتشار و تقریباً دائمی ذکر گردید. در شرح حال اخذشده از بیمار، افزایش درد همراه با احساس سیری زودرس و نفخ به هنگام غذا خوردن نیز مشاهده شد که با وجود سیری زودرس، بیمار نه تنها کاهش وزن نداشت؛ بلکه دچار اضافه وزن نیز شده بود. علاوه بر آن یبوست پیشرونده و بدون پاسخ به ملین‌ها را نیز ذکر نمود. این درد به مدت ۲ سال شروع شده و در این مدت بیمار به مراکز متعددی مراجعه کرده بود. همچنین وی

هیستیوسایتومای فیبری بدخیم (Malignant Fibrous Histiocytoma, MFH) یک سارکوم بافت نرم است که از سلول‌های مزانشیال منشأ می‌گیرد (۱). این بیماری در دهه‌های پنجم و ششم زندگی بروز می‌کند، و نسبت مرد به زن در آن ۲ به ۱ است. این بیماری غالباً در اندام‌ها و فضای رتروپریتونال رخ می‌دهد (۲،۱). منشأ بیشتر این تومورها از بافت نرم بوده و تعدادی هم از بافت استخوان مشتق می‌شود (۳). در این مقاله به معرفی بیماری که دچار MFH در فضای رتروپریتونال شده و در هنگام تشخیص بیماری اندازه و وزن تومور در وی به اندازه قابل توجهی رسیده بود، پرداخته شده است.

نهایت بیمار تحت عمل جراحی قرار گرفت. در عمل جراحی، شکم بیمار با یک برش لپاراتومی میدلاین از ناحیه اپیگاستر تا هایپوگاستر باز شد. توده‌ای از فضای رتروپریتوئن به لگن گسترش پیدا کرده بود و تومورهای بهم چسیده و با اندازه‌های مختلف و مدور دیده می‌شد (شکل شماره ۴). توده بیمار به همراه تمامی غدد لنفاوی ناحیه‌ای در فضای رتروپریتوئال طی چند مرحله از اطراف آنورت و فاشیای آن جدا شد و در نهایت به آزمایشگاه پاتولوژی ارسال گردید (شکل شماره ۴). وزن تومور در حدود ۱۱kg برآورد شد. در بررسی پاتولوژیک نیز تکثیر سلول‌های اسپایندل با هسته‌هایی با اشکال پلیمورفیسم مشاهده گردید که مؤید سارکوم سلول اسپایندل با درجه بالا همراه با هیستیوسایتمای فیری بدخیم بود. بعد از خروج تومور، درد شکم بیمار از بین رفت و علاوه بر آن فشار خون وی نیز به سطح طبیعی بازگشت.



شکل شماره ۲: جا به جا کردن کلیه چپ به سمت داخل و قدمام شکم و با لفادنوباتی ناحیه‌ای



شکل شماره ۴: تومورهای بهم چسیده و در اندازه‌های مختلف و مدور همراه با مقداری از فاشیای اطراف آنورت به وزن تقریبی ۱۱kg که طی عمل جراحی خارج شدند

در این مدت ۲ سال پرفشاری خون نیز داشته است. در مراجعه اولیه و در معاینه، برآمدگی غیرقیرینه شکم قابل رویت بود. لذا برای وی آندوسکوپی فوقانی انجام شد که هرنی هیاتال و به هم خوردن ساختمان ظاهری معده که به نظر ناشی از فشار خارجی بود، مشاهده گردید. جهت بررسی توده قابل لمس و فضایگیر احتمالی، سی‌تی اسکن شکم درخواست شد. توده‌ای به ابعاد  $130 \times 140$  mm، سالید و هیپودنس و با کانون‌های کوچک کلیسیفیه در سمت چپ فضای رتروپریتوئال گزارش شد که علاوه بر جا به جا کردن کلیه چپ به سمت داخل و قدمام شکم، بیش از دوسوم محیط آنورت را احاطه کرده و با لفادنوباتی ناحیه‌ای همراه بود. علاوه بر آن چند توده ایزودنس نسبتاً بزرگ دیگری نیز در قسمت تحتانی فضای شکم و قسمت میانی فضای رتروپریتوئال رؤیت شد (شکل شماره ۱-۳). در



شکل شماره ۱: توده‌ای به ابعاد  $130 \times 140$  mm، سالید و هیپودنس



شکل شماره ۳: توده‌ای با کانون‌های کوچک کلیسیفیه در سمت چپ فضای رتروپریتوئال

## بحث

سینوس‌های صورت، بینی، دهان، نازوفارنکس و بافت نرم گردن نیز گزارش شده است (۹). شایع‌ترین تظاهر بالینی MFH، وجود یک توده بدون علامت است. شکل نادری از این بیماری می‌تواند اپیزودهای هایپوگلایسمی ایجاد کرده و یا در طی بارداری به سرعت رشد کند. MFH رتروپریتوئال اغلب باعث بروز علائم سرشته از جمله تب، بی‌حالی، و کاهش وزن می‌شود. در اثر بزرگتر شدن اندازه تومور نیز علائمی به علت تحت فشار بودن اعضای مجاور، ایجاد می‌شود. همچنین MFH ممکن است ثانویه به رادیاسیون، آسیب توسط گلوله و یا در پی قرارگیری وسایل فلزی مانند پروتزهای مفصلی نیز به وجود آید (۱۰)، که در این صورت باستی بلا فاصله بعد از تشخیص، با عمل جراحی خارج شود؛ چراکه ماهیت تهاجمی این بیماری نسبتاً زیاد است. متاستازهای این تومور غالباً هماتوژنیک بوده و فقط در ۵٪ موارد متاستازهای لنفاویک دیده شده است. شایع‌ترین محل متاستاز MFH پارانشیم ریه می‌باشد، که جهت تشخیص آن بهترین روش تصویربرداری، MRI است؛ زیرا MRI نسبت به سی‌تی اسکن برای بافت نرم مفید‌تر می‌باشد. هرچند که برای تعیین محل دقیق تومور جهت یاری رساندن به جراح، سی‌تی اسکن هم می‌تواند تقریباً به اندازه MRI مفید واقع شود. در کل، در گزارش‌های موردی ارائه شده، موردی از MFH رتروپریتوئال به این اندازه و وزن گزارش نشده است. به علاوه، در اکثر موارد MFH رتروپریتوئال، علائم سرشته به خصوص تب، بی‌حالی و کاهش وزن نیز ذکر شده است. در این مقاله نکته جالب توجه در بیمار مورد نظر، افزایش وزن ناشی از وزن خود تومور، وسعت تومور در محوطه شکم و لگن بود، به طوری که به صورت ۴ تومور نسبتاً مجرزاً از هم مشاهده گردید (شکل شماره ۴). از طرفی نیز اثر فشار تومور بر اعضای مختلف شکم و لگن باعث بروز علائم مختلفی شده بود که به نظر می‌رسید در روده‌ها یوست، در معده سیری زودرس و در عروق کلیه‌ها افزایش فشار خون را در پی داشته است. به طوری که بعد از برداشت تومور تمامی این علائم برطرف شدند.

هیستیو سایتومای فیری بدخیم یکی از تومورهای بافت نرم با پروگنوza ضعیف است، که در دهه‌های پنجم و ششم زندگی بروز می‌کند و نسبت مرد به زن در این بیماری ۲ به ۱ می‌باشد (۲). در کل میزان بروز سالیانه این تومور، ۳۰ مورد در یک میلیون نفر گزارش شده است. بیشتر این تومورها از بافت نرم نشأت گرفته و تعدادی هم از بافت استخوان مشتق می‌شوند (۳). این تومور غالباً در اندام‌های فوقانی، تحتانی و رتروپریتوئن ایجاد می‌شود و به اسامی دیگری مانند گزان‌نم فیری بدخیم، هیستیو سایتومای فیری پلئومورفیک و گزان‌نم فیری پلئومورفیک نیز خوانده می‌شود (۴،۵). در سال ۲۰۰۲ سازمان بهداشت جهانی (WHO)، نامگذاری نوپلاسم‌های بافت نرم را براساس بدخیمی‌های فیروز و لیوماتوز تعديل نمود (۵-۷). اصولاً نامگذاری MFH به علت بروز تغییرات فیربولاستیک و هیستیو سیتیک می‌باشد، در حالی که ارزیابی‌های اخیر نشان دادند هیچ مدرکی دال بر تغییرات هیستیو سیتیک واقعی MFH وجود ندارد. علاوه بر این، ظاهر مورفو لوژیک پلئومورفیک همانند دیگر نوپلاسم‌های بدخیم تمایز نیافته است. دقیقاً به همین دلایل، WHO لغات جدیدی را برای نامگذاری انواع مختلف MFH پیشنهاد کرد که عبارتند از (۸،۹):

**1. Storiform/Pleomorphic MFH (Current WHO Classification: Undifferentiated High-Grade Pleomorphic Sarcoma)**

**2. Myxoid MFH (Current WHO Classification: Myxofibrosarcoma)**

**3. Giant Cell MFH (Current WHO Classification: Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma with Giant Cells)**

**4. Inflammatory MFH (Current WHO Classification: Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma with Prominent Inflammation)**

MFH به طور شایع در اندام‌ها (۷۰-۷۵٪) و در رده بعدی در رتروپریتوئن بروز می‌کند (۱۰-۲۰٪). تومور معمولاً از فاشیای عمقی یا عضلات اسکلتی منشأ می‌گیرد. همچنین بروز MFH در ریه، کلیه، مثانه، اسکروتوم، وازادفران، قلب، آئورت، معده، روده کوچک، کره چشم، CNS، اطراف ستون فقرات، سخت شامه،

## References:

1. Ardehali S, Rezaei HR, Nadim A. The Leishmania Parasite and Leishmaniosis. 2<sup>nd</sup> ed. Tehran: Tehran University Publishment Center; 1994. [Text in Persian]
2. Mohebali M. A Review of a New Treatment Method of Cutaneous Leishmaniasis in Human. Razi Journal 1995;(12):11-15. [Full Text in Persian]
3. Mohebali A. The Zoonotic Protozoan Diseases. 2<sup>nd</sup> ed. Tehran: Nadi; 1996. p. 34. [Text in Persian]
4. Yaghoobi-Ershadi MR, Javadian E. Epidemiological Study on Sandflies in a Hyperendemic Focus of Zoonotic Cutaneos Leishmaniosis in Iran. Indian J Med Res 1997;105:61-66.
5. Soufizade A. A Study on Vectors and Reservoirs of Cutaneous Leishmanianisis Using Molecular Methods in Kalaleh City Focus in Order to Providing Preventive Programs. Thesis for Master Degree of Health Sciences in Medical Entomology and Vector Controlling, Faculty of Health, Tehran: Tehran University of Medical Sciences; 2007. p. 99-100. [Text in Persian]
6. Rassi Y, et al. Meriones Libycus is the Main Reservoir of Zoonotic Cutaneous Leishmaniasis in South Islamic Republic Iran. Eastern Mediterranean Health Journal 2006;12:3/4,474-7.
7. Nadim A, Javadian A, Mohebali M, Zamen Moemeni A. The Leishmania Parasite and Leishmaniosis. 3<sup>rd</sup> ed. Tehran: Tehran University Publishment Center; 2008. p. 177-208. [Text in Persian]
8. Sharifi I, Fekri M, Aflatonian MR, et al. Cutaneous Leishmaniasis in Primary School Children in the South-Eastern Iranian City of Bam, 1994-95. Bulletin of the World Health Organization 1998;76:289-293.
9. Momeni AZ, Aminjavaheri M. Clinical Picture of Cutaneous Leishmaniasis in Isfahan Iran Int. J Dermatol 1994;33:260-265.
10. Mohammadi-Azani S. The Assessment of Vectors and Reservoirs of Cutaneous Leishmanianisis in Damghan City Focus , Semnan Province. Thesis for Getting MS Degree of Health Sciences in Medical Entomology and Vector Controlling. Faculty of Health, Tehran University of Medical Sciences 2008. [Text in Persian]