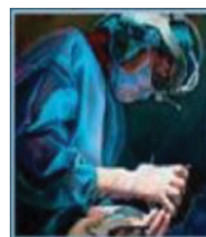
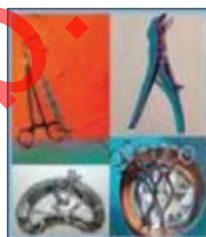
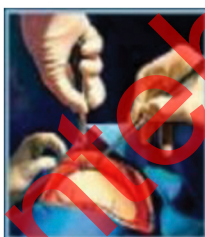
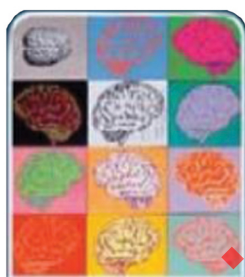


(ویراست هشتم - ۲۰۲۲)

ترجمه و تلخیص

یومنز و وین

انکولوژی



مترجم

دکتر میثم برزگر بفروئی

دستیار ارشد جراحی مغز و اعصاب دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

تحت نظارت

دکتر بهرام امین منصور

استاد جراحی مغز و اعصاب دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

دکتر مهدی شفیعی

استادیار جراحی مغز و اعصاب و فلوشیپ جراحی قاعده جمجمه
دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

هو الشافی

نوروسرجری در دهه‌های اخیر، بیش از هر زمان دیگر، مرهون گسترش دانش آناتومیک، پیشرفت در تصویربرداری و شناخت هر چه بیشتر تکنیک‌های جراحی بوده است. از سویی دیگر دانش مولکولی و درک عمیق‌تر از رفتار بیولوژیک تومورهای سیستم عصبی مرکزی نقش بسزایی در پیشبرد این هدف داشته است. در این میان، کتاب یومنز به‌عنوان یکی از ارکان اصلی دانش نوروسرجری، مرجعی بی‌بدیل و الهام‌بخش برای جراحان و پژوهشگران بوده است. بخش انکولوژی این اثر ارزشمند، با نگاهی جامع و مبتنی بر شواهد علمی تمامی جنبه‌های نوروانکولوژی را — از مبانی سلولی و مولکولی تا اصول درمانی و جراحی‌های پیشرفته — در بر می‌گیرد. نظر به اهمیت فراوان این مباحث و لزوم دسترسی آسان‌تر به محتوای به‌روز برای جامعه علمی کشور، اینجانب بر آن شدم تا این بخش را با رویکردی ترجمه و تلخیص‌شده و متناسب با نیازهای آموزشی و بالینی براساس فصول اعلام شده از سوی سازمان سنجش آموزش پزشکی کشور گردآوری نمایم. فرآیند ترجمه و تدوین این مجموعه، تحت نظارت علمی اساتید گرانقدر، جناب آقای دکتر بهرام امین‌منصور و جناب آقای دکتر مهدی شفیعی صورت پذیرفت؛ بزرگوارانی که رهنمودهای علمی و نکته‌سنجی‌های ارزشمندشان، چراغ راه این مسیر دشوار ولی پربار بود. بی‌تردید حضور نام این اساتید بزرگوار، بر غنای علمی و اعتبار این اثر افزوده است. در این مجموعه کوشیده‌ام ضمن حفظ امانت علمی در ترجمه، با گزینش دقیق مفاهیم کلیدی، بیانی روان، منسجم و بالینی ارائه گردد تا مطالعه‌ی آن برای دانشجویان، دستیاران و متخصصان نوروسرجری مفید و قابل فهم باشد. امید است این اثر بتواند گامی کوچک در جهت ارتقای سطح دانش نوروسرجری کشور و مرجعی سودمند برای فراگیران رشته‌های تخصصی و فوق تخصصی باشد. در انتها از خوانندگان گرامی دعوت می‌شود نظرات، پیشنهادهای و انتقادات خود را از طریق پست الکترونیکی mdbarzegar777@gmail.com با اینجانب در میان بگذارند.

مترجم و گردآورنده: دکتر میثم برزگر بفروئی

دستیار ارشد جراحی مغز و اعصاب

دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

زمستان 1404

فصل 133:	تومورهای مغزی: مروری بر طبقه‌بندی هیستوپاتولوژیک و ژنتیکی حال حاضر	9
فصل 135:	سلول‌های بنیادی تومورهای مغزی (BTSCs)	24
فصل 139:	شناخت پایه‌ای متاستازهای مغزی	29
فصل 140:	آنژیوژنز و تومورهای مغزی: اصول علمی، درمان‌های فعلی و راهکارهای آتی	36
فصل 142:	اپیدمیولوژی تومورهای مغزی	49
فصل 143:	خصوصیات بالینی: نورولوژی تومورهای مغزی و اختلالات پارانئوپلاستیک	53
فصل 144:	ویژگی‌های رادیولوژیک تومورهای CNS	60
فصل 146:	سندرم‌های ژنتیکی تومورهای مغزی	81
فصل 147:	اصول کموتراپی	89
فصل 151:	اصول اساسی جراحی‌های کرائیال تومورهای مغزی	95
فصل 152:	اصول اساسی جراحی قاعده جمجمه	105
فصل 153:	خطرات جراحی تومورهای مغزی اینترنسیک و جلوگیری از عوارض	115
فصل 155:	اپروچ‌های آندوسکوپی به تومورهای مغزی	123
فصل 157 A:	ام آر آی حین عمل	128
فصل 157 B:	جراحی تومورهای مغزی با گاید فلورسنس	130
فصل 158:	گلیوم‌های low-grade: آستروسیتوم‌ها و الیگودندروگلیوم‌های دیفیوز	134
فصل 159:	گلیوماهای بدخیم: آستروسیتومای آناپلاستیک، گلیوبلاستوما، گلیوسارکوما و الیگودندروگلیومای آناپلاستیک	141
فصل 160:	معیارهای رادیولوژیک و بالینی پاسخ به درمان	153
فصل 161:	گلیوماهای غیرمعمول	157
فصل 163:	تومورهای جنینی CNS	169
فصل 164:	تومورهای پینه‌آل	177
فصل 165:	مدولوبلاستوما در بالغین	191
فصل 166:	اپاندیموماهای اینتراکرائیال در بالغین	196
فصل 167:	همانژیوما بلاستوما	200
فصل 168:	PCNSL	208
فصل 169:	تومورهای مغزی متاستاتیک	213
فصل 170:	تومورهای بطنی	224
فصل 171:	کیست‌های کلویید بطن 3	252
فصل 172:	مننژیوما	259
فصل 173:	تومورهای مزانشیمی غیر مننژیوتالیال	286
فصل 174:	شوآنوم وستیبولار	293
فصل 175:	تومورهای هیپوفیز: عملکردی و غیر عملکردی	307
فصل 176:	کرائیوفارنژیوما در بالغین	332
فصل 177:	کیست‌های اپی درموئید، درموئید و نوروانتریک	335

فصل 178:	جراحی آندوسکوپی اندونازال در تومورهای قاعده جمجمه	343
فصل 179:	مروری بر تومورهای قاعده جمجمه	351
فصل 180:	کوردوما و کندروسارکوما	374
فصل 181:	پاراگانگلیوماهای سر و گردن	388
فصل 183:	استزیونوروبلاستوما	404
فصل 184:	شوآنوم تری ژمینال	410
فصل 186:	تومورهای اوربیت	416
فصل 187:	تومورهای اسکال (جمجمه)	429
فصل 188:	تومورهای اسکالپ	455
فصل 189:	سودوتومور سربری	465
فصل 190:	سارکوئیدوز، توپرکلوز و بیماری دملینیزان	476

artinteb.com

تومورهای مغزی: مروری بر طبقه‌بندی هیستوپاتولوژیک و ژنتیکی حال حاضر

جدیدی در طبقه‌بندی مولکولی تومورهای مغزی شروع شد. در سال‌های اخیر، هیستولوژی بواسطه ویژگی‌های ژنتیکی تکمیل و گاهاً خصوصیات ژنتیکی جایگزین ویژگی‌های بافت‌شناسی شده‌اند.

آستروسیتوماها:

تومورهای مغزی که بطور خالص تمایز آستروسیتیک از خود نشان می‌دهند شامل 2 دسته دیفیوز (یا اینفیلتراتیو) و با حاشیه مشخص (circumscribed) هستند. رزکسیون کامل جراحی به ندرت در آستروسیتوماهای دیفیوز قابل دستیابی است چرا که ماهیت اینفیلتراتیو بیماری باعث گسترش سلول‌های سرطانی فراتر از گروس مارژین توموری می‌شود.

Diffuse Astrocytomas

آستروسیتوما دیفیوز (گرید II WHO) یک نئوپلاسم اینفیلتراتیو با هایپرسلولاریتی خفیف متشکل از آستروسیت‌های تمایز یافته دوکی تا ستاره‌ای شکل با آتیپی هسته‌ای اندک که توسط زمینه فیبریلاری سست (و گاهاً میکروکیستیک) از یکدیگر جدا شده‌اند می‌باشد. هسته‌های این سلول‌ها نامنظم، زاویه‌دار و هایپوکروماتیک است. اشکال میتوزی به ندرت یا اصلاً وجود ندارند همچنین فاقد نکروز و پرولیفراسیون عروقی هستند. پروتئین اسیدی فیبریلاری گلیال (GFAP) ممکن است بطور گسترده یا کم بیان شود، دو ساب تایپ مورفولوژیک برای این دسته شناسایی شده است: 1- پرتوپلاسمیک 2- میستوسیتیک. آستروسیتوماهای پرتوپلاسمیک شامل سلول‌های توموری کوچک با بیان کم GFAP بوده که غالباً در زمینه میگزوئید یا میکروکیستیک قرار دارند. آستروسیتوماهای میستوسیتیک شامل دستجات فراوانی از سلول‌های نئوپلاستیک گرد و بزرگ حاوی مقادیر فراوانی از سیتوپلاسم

در بزرگسالان، شایع‌ترین تومور مغزی خوش‌خیم مننژیوما بوده و شایع‌ترین تومور مغزی بدخیم گلیوبلاستوماست. مهم‌ترین فاکتور پروگنوستیک در بیماران با گلیوم‌های اینفیلتراتیو (آستروسیتوما، الیگودندروگلیوما و گلیوبلاستوما) حضور یا فقدان موتاسیون IDH1 یا IDH2 است.

ترکیب موتاسیون‌های IDH1/2 و ATRX، TP53 ویژگی مولکولی آستروسیتوماهای با گرید پایین است. تغییرات مولکولی کارکتریستیک گلیوبلاستوماها شامل موتاسیون EGFR amplification، TERT Promoter complete gain کروموزومی 7 همراه با EGFR amplification، TERT Promoter complete loss کروموزومی 10 (+7/-10) است. circumscribed glioma (نظیر آستروسیتوم پیلوسیتیک، گانگلیوگلیوما و پلئومورفیک زانتوآستروسیتوما یا PXA) پس از رزکسیون کامل ریسک عود پایین دارند. در صورتیکه گلیوم‌های اینفیلتراتیو (نظیر آستروسیتوماهای دیفیوز، الیگودندروگلیوما و گلیوبلاستوما) با جراحی علاج نمی‌یابند. شایع‌ترین تومور خوش‌خیم اطفال پیلوسیتیک آستروسیتوما (گرید I) و شایع‌ترین تومور بدخیم در اطفال مدولوبلاستوما (گرید IV) است. مدولوبلاستوما براساس بافت‌شناسی به انواع کلاسیک، دسموپلاستیک/ندولار، مدولوبلاستوما با ندولاریتی گسترده و آناپلاستیک/ Large Cell تقسیم می‌شود در حالیکه به لحاظ ژنتیک به انواع WNT-activated، SHH-activated و non-WNT/ non-SHH تقسیم می‌شود. طبقه‌بندی جدید WHO برای تومورهای مغزی در سال 2016 شامل بیش از 120 نوع تومور مغزی است. در گذشته اساس طبقه‌بندی براساس شناسایی الگوهای مورفولوژیک و شناسایی آنتی‌ژن‌های اختصاصی بود. به دنبال کشف حذف کروموزومی 1p/19q در الیگودندروگلیوماها، عصر

مخاط پوشاننده سطح سینوس اسفنوئید، دیواره سینوس نمایان می‌شود. سپس با استفاده از high-speed drill سینوس باز و به طرفین گسترش می‌یابد (شکل 152,5). برای برداشتن ضایعات هیپوفیز، وسعت اکسپوژر باید در ساژیتال از planum recess قدم تا clival recess در خلف و در کروئال از سینوس کاورنوس تا سینوس کاورنوس مقابل شامل هر دو رسس اپتیکوکاروتید باشد. پس از شناسایی این لندمارک‌ها، می‌توان جهت رزکشن تومور، کف سلا را باز کرد. بازسازی دفتک با انواع مواد آلوگرافت و مصنوعی (اعم از glue یا sealant) انجام می‌شود. حفره بینی را می‌توان برای مدت کوتاهی پس از عمل پک کرد.

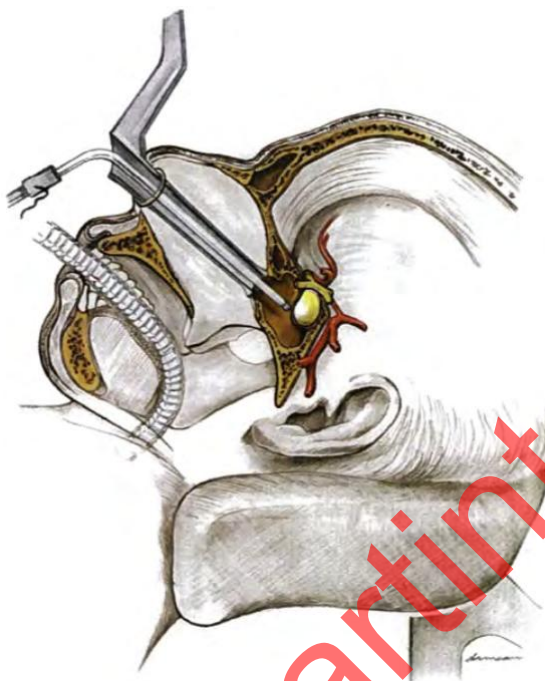


Figure 152.5. Endonasal transsphenoidal approach. The endonasal transsphenoidal approach allows for exposure of the anterior skull base spanning the cribriform plate to the anterior arch of C2. For a typical approach to the sella turcica, the head is positioned on a horseshoe head holder with the nares oriented parallel to the ground and the head tilted as much as possible (or up to 45 degrees) from the long axis of the body toward the surgeon. (Copyright Michael Gallagher, Department of Neurological Surgery, Northwestern Memorial Hospital. Based on an illustration from Meyer FB. Atlas of Neurosurgery: Basic Approaches to Cranial and Vascular Procedures. Churchill Livingstone; 1998.)

ملاحظات بیهوشی

یک متخصص بیهوشی آگاه جهت حفظ شرایط مطلوب تیم جراحی در رابطه با همودینامیک، پیشگیری از کوآگولوپاتی، پوزیشن ایمن و نورومانیتورینگ ضروری است. وجود پرسنل جراحی و بیهوشی آگاه نسبت به تمام جنبه‌های عمل، از جمله پوزیشن و میزان خونریزی پیش‌بینی شده، نه تنها سبب کاهش عوارض جراحی شده بلکه outcome بیماران را بهبود می‌بخشد.

این اپروچ را می‌توان در پوزیشن سوپاین با چرخاندن سر یا پوزیشن نیمه نشسته، با برش linear یا curvilinear پشت گوش انجام داد (شکل 152,4). بافت نرم، ترجیحاً به صورت لایه به لایه هنگام نمایان شدن عضلات گردن دایسکت می‌شود. پس از نمایان شدن آناتومی مربوط به قاعده جمجمه، از جمله بیس ماستوئید، تیپ ماستوئید، شیار دیگاستریک و در صورت نیاز، فورامن م‌گنوم، کرانیوتومی انجام می‌شود. بسته به پاتولوژی زمینه‌ای آسیب‌شناسی، استخوان مجاور به سینوس‌های وریدی در صورت لزوم برداشته می‌شود. دورا با یک برش C شکل باز شده و به مدیال یا لترال برگردانده می‌شود. در صورت انجام کرانیکتومی، کرانیوپلاستی اکیداً توصیه می‌شود چرا که بروز سردرد پس از عمل و لیک CSF را کاهش می‌دهد.

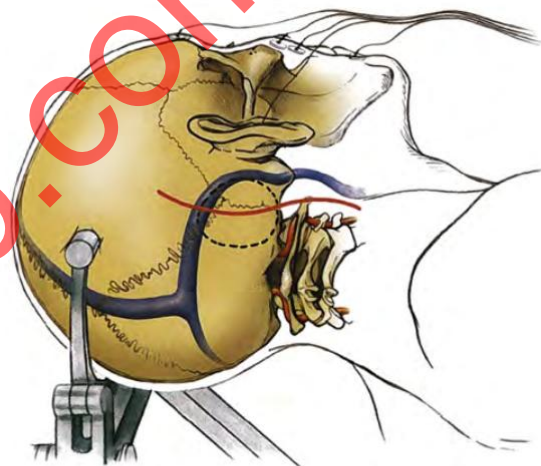


Figure 152.4. Retrosigmoid approach. The retrosigmoid approach affords an excellent view of the cerebellopontine angle. With the patient supine, the head is turned 15 to 30 degrees toward the side contralateral to the lesion of interest, mildly flexed and with the apex dropped 10 degrees toward the ground. This opens the space between the lateral suboccipital region and the shoulder. (Copyright Michael Gallagher, Department of Neurological Surgery, Northwestern Memorial Hospital. Based on an illustration from Meyer FB. Atlas of Neurosurgery: Basic Approaches to Cranial and Vascular Procedures. Churchill Livingstone; 1998.)

Transsphenoidal Endoscopic Approach

اگرچه این اپروچ جهت دسترسی به ناحیه سلا معرفی شد، ولیکن از طریق آن می‌توان به ساختارهای صفحه ساژیتال از سینوس فرونتال تا صفحه کریبریفرم، پلانوم اسفنوئیدال، توبرکولوم سلا، سلا، کلایووس، ادونتوئید و CVJ و در صفحه کروئال به ضایعات داخل اوربیت، سینوس کاورنوس، فضای پارافارنژال، مدیال فورامن ژوگولار، و همچنین پتروس آپکس و اینفراتمپورال فوسا دسترسی داشت.

جهت شروع اپروچ ترانس‌اسفنوئیدال اندونازال، ابتدا یک فلپ نازوسپتال با اندازه متغیر برداشته شده و پس از آن با برداشتن

ویژگی‌های تصویربرداری:

میانگین قطر کیست‌های کلوییدی 15mm است این کیست‌ها توده‌هایی نرم، کروی تا بیضوی با حدود کاملاً مشخص‌اند و بواسطه مایعی ژلاتینی موسینی در نتیجه ترشح اپی‌تلیوم داخلی و شکسته شدن سر اپی‌تلیومی و نیز محتوی CSF، محصولات خونی، کلسترول و لیپید هستند، اکثر کیست‌ها در CT اسکن هایدردنس بوده و این هایدردنسی را به عکس با جزء آب داخل کیست دارد به عبارتی هر چه محتویات کیست غلیظ‌تر باشد کیست نیز هایدردنس‌تر است، کیست‌هایی که محتوی آب بیشتری هستند ممکن است هایدردنس یا ایزودنس در مقایسه با پارانشیم اطراف باشد، گاهی در اثر تجویز کنتراست یددار کپسول کیست اینهانس شده و کیست واجد rim enhancement خواهد شد، کلسیفیکاسیون یا خونریزی داخل کیست به ندرت مشاهده می‌شود، مشخصات سکناس‌های MRI متغیر است، تقریباً 2/3 کیست‌ها در سکناس T_1 هایدراپاینتنس بوده اما ممکن است ایزو یا حتی هایدراپاینتنس نیز باشند، اکثر کیست‌ها در سکناس T_2 و FLAIR ایزو یا هایدراپاینتنس هستند (کیست‌هایی که در T_2 هستند در تصاویر FLAIR چالش برانگیزند)، کیست‌های محتوی مایع غلیظ (viscous fluid) در سکناس T_1 هایدرو و در در تصاویر T_2 FLAIR/ هایدرو هستند، لذا کیست‌های مملو از کلسترول در CT اسکن هایدرو و در سکناس T_1 هایدرو و در سکناس‌های T_2 /FLAIR هایدرو خواهند بود و برای کیست‌های مملو از آب عکس این موضوع صادق است.

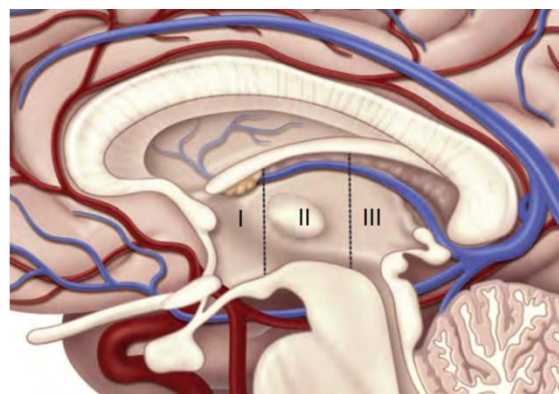


Figure 171.1. Anatomic risk zones for colloid cysts of the third ventricle. The third ventricle was divided into three zones along the sagittal axis. Zone I—from lamina terminalis to a vertical line drawn from the mammillary body and tangential to the massa intermedia; zone II—from the posterior boundary of zone I to the rostral apex of the midbrain tegmentum at the inlet of the cerebral aqueduct; zone III—from the posterior boundary of zone II to the posterior limit of the third ventricle. Zones I and III are referred to collectively as “risk zones.” Lesions in zone II can be large and are rarely symptomatic.

موقعیت کیست‌های کلویید:

شاید مشخص‌ترین مشخصه کیست‌های کلوییدی در بیش از 99 درصد بیماران نزدیکی به فورامن مونرو و اغلب در داخل آن است، این کیست‌ها عمدتاً به بخش قدامی فوقانی سقف بطن 3 اتصال داشته و سبب می‌شوند تا بخش‌های خلفی شاخ‌های فرونتال بطن جانبی به لترال هل داده نشوند، این کیست‌ها از هر طرف بواسطه ستون‌های فورنیکس (pillars of fornix) احاطه شده و همانطور که گفته شده ممکن است واسطه یک پدیكل متحرک به بطن 3 متصل باشند، این تومورها به ندرت در دیگر نواحی مغز نظیر بطن‌های جانبی و مخچه قرار دارند.

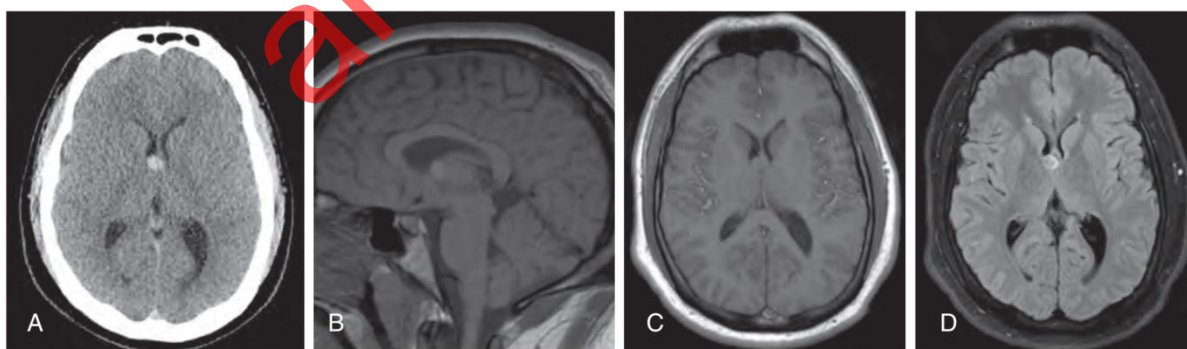


Figure 171.2. Neuroimaging of colloid cyst of the third ventricle. Most colloid cysts are hyperdense on CT (A) and isointense to hyperintense on T1-weighted MRI (B) and exhibit minimal or no peripheral enhancement on postcontrast sequences (C). More than half of colloid cysts demonstrate fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) hyperintensity, and this is significantly correlated with symptomatic lesions and with the development of hydrocephalus (D).²

است rim enhancement خفیف داشته باشند ولیکن اینهانسمنت هموژن (یکدست) و شدید مطرح‌کننده تشخیص دیگری است، کیست‌ها معمولاً فاقد restriction در DWI بوده و گاهی واجد ندول اینتراکیستیک در T_1 که بصورت

به عبارتی هر چه کیست در تصاویر CT و T_1 روشن‌تر (bright) باشد ولیکن در T_2 /FLAIR تیره (dark) باشد، مایع غلیظ‌تر داشته و لذا آسپیره کردن آن دشوارتر بوده چرا که ممکن است firm و keratin-like باشد کیست‌ها در MRI با تزریق ممکن

این توده ممکن است موجب بزرگی ناحیه سلا و اروزبون استخوانی شود. جزء کیستیک ممکن است براساس محتوای کیست سیگنال متغیری داشته باشد. مثلاً کیست با مایع پروتئینی در سکانس T₁ بصورت هایپراینتنس دیده می‌شود. اینهناسمنت جزء سالیید در هر دو نوع شدید است. ممکن است دیواره کیست نیز اینهناس شود. تشخیص‌های افتراقی شامل ماکروآدنوم هیپوفیز، کیست کلفت راتکه، گلیوم هیپوتالامیک، مننژیوما و تراتوماست و بطور کمتر شایع متاستاز و آنوریسم ترومبوزه است. شکل 176,2 و شکل 176,3 در صفحه بعد توجه نمایید.

اهداف درمان:

هدف از درمان کنترل تومورال با حفظ عملکرد شناختی، بینایی و اندوکراین و کاهش موربیدیتی است. کنترالورسی کمتری در درمان کرانیوفارنژیوم‌های اطفال وجود دارد. بطور کلی، 2 استراتژی درمان وجود دارد: یکی جراحی aggressive با هدف GTR ضایعه و احتمالاً آسیب به ساقه هیپوفیز و دیگری رزکشن محدود تومور با رادیوتراپی ادجوان. کنترل بهتر بیماری ممکن است با افزایش موربیدیتی همراه باشد. انجام GTR نسبت به رزکشن ساب توتال یا بدتر شدن عملکرد اندوکراین همراهی دارد. به گونه‌ای که 52% بیماران پس از GTR دچار اندوکرینوپاتی جدید شده و تقریباً 10 درصد دچار پان‌هیپوپیتاریسم پس از جراحی می‌شوند.

بروز DI (دیابت بی‌مزه) به دنبال GTR 56.3% و برای STR و رادیوتراپی حدوداً 31.3% است. GTR در ضایعاتی که گسترش زیادی به فضای سوپراسلار دارند، به علت رزکشن aggressive کپسول چسبنده تومور به ساختارهای مجاور با موربیدیتی و مورتالیتی بالاتری همراه است. در مقابل، توده‌های کوچک و محدود به ناحیه سلا در صورت GTR شدن با موربیدیتی کمتری همراهند. فقدان بینایی و اندوکرینوپاتی طولانی مدت پیش از جراحی به ندرت با جراحی بهبود می‌یابد. در این موارد به سبب موربیدیتی که از پیش وجود دارد می‌توان رزکشن اگرسیوتری انجام داد. تکنیک‌های رادیوتراپی متعددی در درمان کرانیوفارنژیوما استفاده شده است. تکنیک مطلوب به سناریوی بالینی بستگی دارد، اما به طور کلی این موارد شامل اشکال مختلف رادیوتراپی conformal است (نظیر پروتون تراپی). حتی پس از رزکشن کامل تومور، میزان عود کماکان وجود دارد و از صفر تا 62% در 10 سال متغیر است (بطور میانگین میزان عود تقریباً 4.5% پس از رزکشن کامل تومور و تقریباً 32.4% پس از رزکشن پارشیل تومور). گزینه درمانی که کمتر به آن توجه شده است، نقش مهارکننده‌های BRAF در درمان کرانیوفارنژیومای پاپیلاری است (مترجم؛ نظیر dabrafenib و vemurafenib).

می‌گردند. در صورت درگیری بطن 3 هیدروسفالی شایع است. اختلالات نوروسایکولوژیک ممکن است به سبب نزدیکی به ساختارهای basal forebrain نظیر مزیا لوب تمپورال دیده شود. بطور کلی بالغین بیشتر با علائم اختلالات بینایی و کودکان با سردرد و هیدروسفالی مراجعه می‌کنند. اندوکرینوپاتی در کودکان نسبت به بالغین بیشتر دیده می‌شود. تفاوت‌های پاتولوژیک موجب ظاهر رادیولوژیک متفاوت نیز می‌شود. APC عمدتاً کیستیک و واجد کلسیفیکاسیون بوده که در CT بصورت یک توده سوپراسلار هتروژن همراه با کلسیفیکاسیون (هایپردنسیتی) دیده می‌شود.



Figure 176.1. Adamantinomatous craniopharyngioma in a 33-year-old male patient. Coronal (A) and sagittal (B) T1-weighted contrast-enhanced MRI demonstrating a sellar cystic mass with peripheral enhancement. Sagittal CT (C) demonstrating intrasellar calcification (white arrow).

کردن ساک به داخل حفره انجام تا از اشکریزش (epiphora) جلوگیری شود. اخیراً، درمان ترکیبی از جراحی آندوسکوپیک سینوس و SRS با نتایج موفقیت‌آمیزی همراه بوده است.

عوارض

عوارض در درمان ENB معمولاً به دلیل رادیوتراپی و مداخله جراحی است. تاکنون نابینایی ناشی از اپتیک نوروپاتی و رتینوپاتی یا کراتوکونژکتیویت ناشی از رادیوتراپی گزارش نشده است. با این حال، افت بینایی تأخیری و نیز بهبود دشوار زخم در بیماران تحت رادیوتراپی ممکن هستند. بطور کلی عوارض جراحی نادر بوده و شامل ایسکمی و کانتوژن مغزی، لیک CSF، آبسه اپیدورال، مننژیت، عفونت فلپ استخوانی که نیاز به برداشتن فلپ دارد و عوارض بینایی مانند نابینایی، کاهش حدت بینایی، دوبینی و اگزوفتالمی است. عوارض کموتراپی شامل سرکوب مغز استخوان، فلج تارهای صوتی، نوروپاتی محیطی و عفونت هرپس زوستر است.

پنوموسفالی علامتدار بیشتر در بیمارانی رخ می‌دهد که لومبار درناژ در آنها پس از عمل ادامه می‌یابد. پنوموسفالوس علامتدار در غیاب لیک CSF عموماً به آسیب‌رسانی مایع از طریق برهول یا لبه فلپ و قرار دادن بیمار در وضعیت ترندلبرگ به خوبی پاسخ می‌دهد. تجویز اکسیژن 100% از طریق ماسک صورت نیز ممکن است در افزایش جذب هوای داخل جمجمه مفید باشد. اغلب لیک مداوم CSF نیازمند ترمیم مستقیم فیستول CSF است.

نتایج

وجود مناسب‌تاز، سن بالاتر در زمان تشخیص، گریدینگ و استیجینگ بالاتر بیماری به عنوان عوامل پروگنوستیک منفی شناخته می‌شوند. بقای کلی (OS) در 5 و 10 سال به ترتیب 62,1% و 45,6% است. وضعیت غدد لنفاوی و روش درمان نیز جزو عوامل پروگنوستیک برای بقا هستند. بیمارانی که بیماری آنها فراتر از غدد لنفاوی گردنی باشد، به ندرت بیش از 1 سال زنده می‌مانند. در یک مطالعه، گریدینگ هیستولوژیک عامل پروگنوستیک مهم‌تری از استیج بیماری در نظر گرفته شد. اگرچه میانگین زمان عود 2 تا 6 سال است، اما برخی موارد عود تا 19 سال پس از درمان اولیه گزارش شده‌اند که نشان‌دهنده نقش فالوآپ طولانی‌مدت در این بیماران است. به نظر می‌رسد درمان تومورهای ریکارنت به اندازه بیماری اولیه مؤثر است.

می‌شود. این برش با نتایج زیبایی بسیار خوبی همراه است. سیستم اشکی با دقت از نظر درگیری تومورال بررسی شده و در صورت لزوم، برداشته می‌شود. medial canthal tendon شناسایی و جهت دوخت مجدد در هنگام بسته علامت‌گذاری می‌شود. استئوتومی لترال انجام شده تا امکان رترکشن مدیال ساختارهای بینی و دسترسی به سینوس ماگزیلاری فراهم آید. پس از برش مجرای اشکی (lacrimal duct)، پری‌اوربیتا بالا برده می‌شود. میزان رترکشن استخوان اوربیت و پری‌اوربیتا توسط میزان تومور تعیین می‌شود. به منظور مدیال ماگزیلکتومی می‌توان استئوتومی را گسترش داد. معمولاً جهت تأیید حاشیه‌های عاری از تومور (tumor-free margins) نیاز به بررسی چندین فروزن سکشن توسط پاتولوژیست حین جراحی است.

بستن دقیق دورا برای جلوگیری از لیک CSF پس از عمل و عفونت ضروری است. سطوح باقی مانده سینوس فرونتال باید با استفاده از diamond bur تراشیده شده تا حفره‌های استخوانی از بقایای مخاطی عاری شود. سپس جهت پوشاندن دفت دورا، از فلپ پری‌کرانیال پایه‌دار به دورا سوچور کرد. جهت پوشاندن نقص استخوانی با پری‌کرانیوم حتماً بایستی پری‌کرانیوم فراتر از لبه دفت امتداد یابد.

از ناحیه ران، می‌توان گرافتی از فاشیای اسکارپا (Scarpa fascia) و از ناحیه شکم، چربی برداشته شده و در زیر گرفت پری‌کرانیال قرار داد تا این اتصال به لبه استخوان اطراف محکم شود. به منظور ترمیم دفت بینی، گرافت split-thickness پوست شکم برداشته شده و در زیر فاشیا و چربی فلپ پوستی قرار داده می‌شود، به طوری که سمت اپیدرمی آن به سمت حفره بینی باشد. یک تکه ژل فوم روی گرافت پوست قرار داده می‌شود و حفره بینی و سینوس ماگزیلاری با گاز آغشته به وازلین (petroleum jelly) و باسیتراکسین پک می‌شوند. همچنین از چربی به مقدار زیاد برای پر کردن فضای مرده در سینوس فرونتال استفاده می‌شود. medial canthal tendon باید با استفاده از نخ غیرقابل جذب نظیر نایلون یا پرولن به استخوان لاکریمال دوخته شود (مترجم: جهت بسته شدن موثر چشم‌ها و باز نماندن چشم پس از عمل). اصلاح بیش از حد تاندون بایستی انجام شود، چرا که اگر موقعیت هر دو تاندون در یک سطح باشد، تاندون سمت عمل شده با گذشت زمان به پایین کشیده خواهد شد. داکریوسیستورینوستومی با وارونه

TABLE 183.4 Recurrence of Disease by Grade and Stage at Presentation

Grade	Stage	Total	Recurrences
1	A	1	0
2	B	6	2
	C	13	5
3	B	1	1
	C	4	2

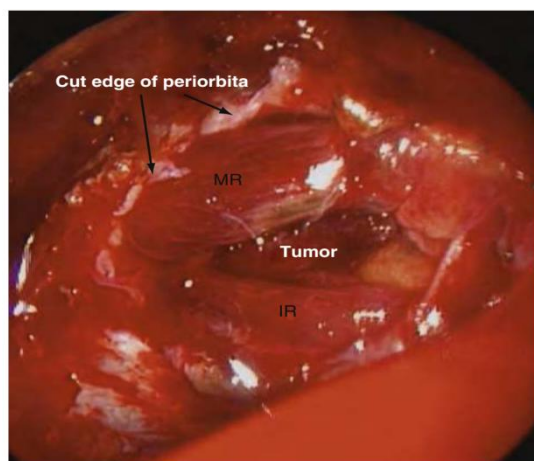


Figure 186.12. Intraoperative endoscopic endonasal view of the left medial rectus (MR) and inferior rectus (IR) muscles after the periorbital fat has been partially resected. A glimpse of the tumor can be seen between the two muscles.

با نزدیک شدن دایسکشن به آپکس، باید مراقبت بود تا آسیبی به شریان‌های افتالمیک و سنترال رتینال، که نسبت به عصب اپتیک مدیال تر قرار دارند وارد نشود، که باعث باز شدن بیشتر راهرو به فضای داخل بینی می‌شود.

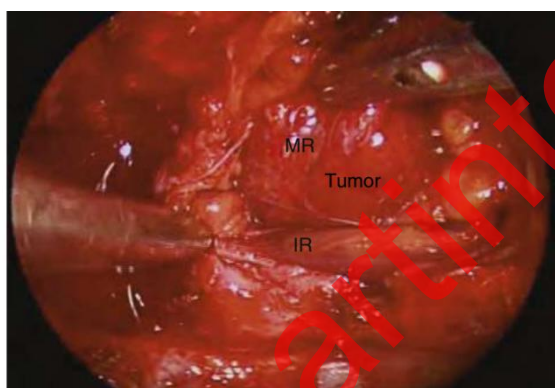


Figure 186.13. Intraoperative endoscopic endonasal view of the left medial orbit. Retraction is applied to the medial rectus (MR) and inferior rectus (IR) muscles via external vessel loops. Spreading the muscles with this retraction provides a medial window for tumor resection.

عوارض و درمان آنها:

هماتوم رترواوربیتال یک عارضه نادر در جراحی‌های مربوط به اوربیت است. با این حال، هنگامی که استخوان‌های اوربیت برداشته شده باشند و یا هنگامی که به پری‌اوربیت آسیب وارد شده باشد، همواره احتمال هماتوم وجود دارد. این عارضه با هموستاز دقیق در طول عمل و کنترل دقیق شریان‌های اتموئیدال به بهترین وجه قابل پیشگیری است. از دست رفتن بینایی به دلیل ترومای جراحی نیز به همان اندازه نادر است و می‌توان با توجه دقیق به سطوح بافتی و درک پاتولوژی از آن جلوگیری کرد. هر زمان که از دریل پرسرعت بر روی استخوان پوشاننده عصب اپتیک استفاده می‌شود، باید شستشوی فراوان با سرم انجام شود تا از آسیب حرارتی به

پتروس و شاخه‌های کاروتید خارجی، مانند شریان اینترنال ماگزیلاری، حائز اهمیت است.

transmaxillary extraconal approach یکی از پیشرفته‌ترین اپروچ‌های اندونزال است و حتماً بایستی توسط تیم جراحی باتجربه و مجرب صورت گیرد. این اپروچ را همچنین می‌توان با اپروچ انتریور ترانس-ماگزیلاری از طریق sub-labial incision و Caldwell-Luc opening ترکیب کرد. اغلب این اپروچ برای تومورهایی استفاده می‌شود که به میدل فوسا یا غار مکل تهاجم کرده و یا مخروط اوربیت را کمپرس کرده باشند، نظیر منژیوماها، نازال آنژیوفیبروماهای جوانان یا شوآنوماهایی که به اینفراتمپورال فوسا، پتریگوپالاتین فوسا یا سینوس ماگزیلاری گسترش یافته‌اند.

Medial Intraconal Approach:

اپروچ مدیال اینتراکونال، محدودیت دسترسی خلفی اینتراکونال از طریق anterior medial micro-orbitotomy approach قبل از مورد بحث قرار گرفت را برطرف می‌کند. تفاوت آناتومیک کلیدی بین تومورهای اینترا و اکستراکونال در مرزهای عضلات اکسترا اوکولار است. برای ضایعات اینتراکونال مدیال-اینفریور و پوسترور، کوریدور دایسکشن بین عضلات مدیال و اینفریور رکتوس قرار دارد. پس از برش پری‌اوربیتا، که همواره جهت جلوگیری از آسیب موازی با عضله زده می‌شود، جراح به محتویات اوربیت دسترسی پیدا می‌کند. سپس چربی اکسترا اوکولار با بای‌پولار کوآگوله شده و عضلات رکتوس شناسایی می‌شوند. سپس به کمک تکنیک‌های استاندارد میکروسرجری اقدام به رزکشن توده می‌کنیم.

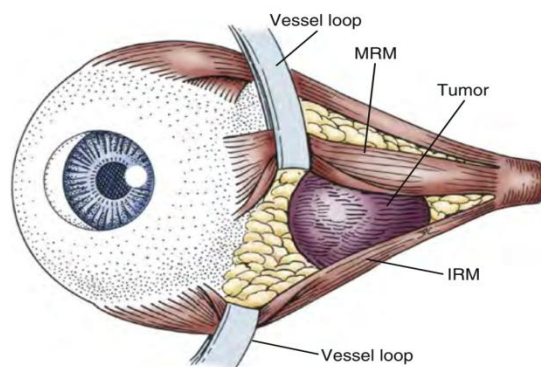


Figure 186.11. Illustration of the technique used to gain endonasal access to medial intraconal tumors. The medial rectus muscle (MRM) and inferior rectus muscle (IRM) are looped externally, and these loops are used to retract the muscles, thereby providing an intraconal window.

ضایعات پوستی، زیرگروه‌هایی از این نوع با ویژگی‌های متفاوت وجود دارد. تبدیل به ملانوما یا خال آبی بدخیم (malignant blue nevus) بسیار نادر است.

خال‌های اسپیتز (Spitz nevi)، خال‌های ملانوسیتی نادری هستند که در کودکان ایجاد می‌شوند و معمولاً در معاینه دارای رنگدانه صورتی مایل به قرمز یا سیاه مایل به قهوه‌ای هستند که سابقه رشد سریع دارند. آنها طبق تعریف خوش‌خیم هستند، ولیکن ممکن است دچار بدخیمی شوند. توصیه‌های مربوط به درمان این نوع خال‌ها از مؤسسه‌ای به مؤسسه دیگر متفاوت است. با این حال، بسیاری از متخصصان توصیه می‌کنند که ضایعات کوچکتر از 1 سانتی‌متر در کودکان کمتر از 12 سال بدون علائم آتیپی را هر 3 تا 6 ماه از نظر تغییرات پیگیری کرد. با نزدیک شدن کودک به سنین نوجوانی و یا ضایعات بزرگتر از 1 سانتی‌متر و یا برای هر ضایعه‌ای که آتیپی نشان می‌دهد، اکثر برداشتن ضایعه توصیه می‌شود، زیرا به نظر می‌رسد خطر تبدیل به ملانوما با افزایش سن به طور چشمگیری افزایش می‌یابد.

dysplastic nevi (Clark nevi) خال‌های ملانوسیتی غیرمعمول هستند و ضایعات پیش‌ساز یا مارکر برای ایجاد ملانوما هستند، اگرچه احتمال اینکه هر خال دیسپلاستیک خاصی به ملانوما تبدیل شود، کم است. از نظر بالینی، این ضایعات مسطح به شکل پاپولار و نازک و نسبتاً پهن هستند. اغلب چنین ضایعاتی ظاهری target-like یا fried-egg appearance با یک ناحیه پاپولار مرکزی و یک ناحیه ماکولار در اطراف با رنگدانه‌های متفاوت دارند. آنها هم در نواحی در معرض آفتاب و هم در نواحی به دور از آفتاب رخ می‌دهند. این ضایعات ممکن است از بدو تولد وجود داشته باشند یا بعداً به مرور ظاهر شوند. الگوهای خانوادگی گاه‌آشناسایی شده‌اند، یک واقعیت بالینی مهم این است که خطر ملانوما در بخش‌هایی از پوست که خال‌های دیسپلاستیک ندارند و همچنین در نواحی مشخص شده توسط چنین خال‌هایی افزایش می‌یابد. بنابراین، معاینه دقیق پوست کل بدن باید به طور منظم در بیمارانی که سابقه خانوادگی قوی ملانوما دارند انجام شود. با توجه به خطر ملانوما، هر ضایعه مشکوک باید تحت بیوپسی قرار گیرد.

ملانوما

ملانومای پوستی (که بیشتر موارد را تشکیل می‌دهد) از ملانوسیت‌های اپیدرمی، سلول‌هایی که از ستیغ عصبی مشتق شده‌اند و رنگدانه ملانین محافظ نور را تولید می‌کنند، ناشی می‌شود. تقریباً 3 تا 6 درصد از ملانوماهای اولیه بر روی اسکالپ ایجاد می‌شوند. اگرچه مکانیسم دقیق ایجاد ملانوما هنوز مشخص نیست، اما احتمالاً شامل یک فرآیند چند

ملانین تولید می‌کنند. معمولاً این ضایعات را می‌توان به صورت (1) اکتسابی (شایع)؛ (2) زیرگروه‌های نادرتر مانند congenital giant (hairy) nevus، خال آبی (blue nevus) و خال اسپیتز (Spitz nevus)؛ یا (3) خال‌های دیسپلاستیک طبقه‌بندی کرد. از نظر هیستولوژیک، خال‌ها به صورت اینترادرمال، جانکشنال (واقع در محل اتصال پوست-اپیدرم در داخل اپیدرم)، کامپاند (در درم همراه با لانه‌های سلولی خال داخل اپیدرمی)، رنگدانه‌دار بزرگ (large pigmented) و دیسپلاستیک تعریف می‌شوند.

common acquired nevi (moles) به رنگ قهوه‌ای روشن تا تیره هستند و ممکن است کمی برجسته یا دارای مو باشند. ویژگی‌های بافت‌شناسی و سیر بالینی آنها بسته به محل بدن متفاوت است؛ خال‌های واقع در کف دست یا پا معمولاً از نوع compound یا junctional هستند. خال‌های صورت و پوست سر بیشتر احتمال دارد که دچار نوروتیراسیون شوند و به ضایعات کم‌رنگ تبدیل شوند یا با تبدیل شدن به خال‌های هاله‌دار (halo nevi) به طور کامل ناپدید شوند.

به طور کلی، خال‌های اکتسابی شایع، ضایعات خوش‌خیمی با قطر کمتر از یک سانتی‌متر هستند، رنگدانه‌های یکنواختی دارند و نیازی به درمان ندارند، اگرچه در برخی موارد ممکن است غیرمعمول شوند و باید برداشته شوند. هر خال که به سرعت از نظر اندازه رشد کند، تغییر رنگ دهد، خونریزی کند یا زخم شود، باید با بیوپسی نمونه‌برداری و درمان شود.

خال‌های مادرزادی در بدو تولد وجود دارند و میزان بروز آنها 1 تا 2% است. این ضایعات بر اساس surface diameter طبقه‌بندی می‌شوند: small، کوچکتر از 1.5 سانتی‌متر؛ medium، بین 1.5 تا 20 سانتی‌متر؛ و large یا giant، بیش از 20 سانتی‌متر. میزان بروز خال‌های مادرزادی ژانت 1 در 20000 است. در سال 2013 این طبقه‌بندی به گونه‌ای تغییر یافت که به زیرگروه‌های خال‌های متوسط (M1, 1.5–10 cm; M2, >10 to 20 cm)، بزرگ (L1, >20 to 30 cm; L2, >30 cm)، ژانت (G1, >40 to 60 cm; G2, >60 cm) و ژانت (to 40 cm) تقسیم شد. به‌طور کلاسیک، درمان این ضایعات حول محور برداشتن خال متمرکز بوده است، زیرا اعتقاد بر این بود که تبدیل به ملانوما تا 12% موارد محتمل است. با این حال، مطالعات اخیراً نشان می‌دهند که میزان واقعی به 0.7 تا 2.9 درصد نزدیک‌تر است. با توجه به این یافته‌ها، الگوی درمان برای همه خال‌ها به جز خال‌های ژانت، وجود خال در تنه (ترانک) یا مورفولوژی نامنظم، به سمت غیرجراحی تغییر می‌کند، زیرا هنوز مشخص نیست که آیا برداشتن خال، بروز ملانوما را کاهش می‌دهد یا خیر.

خال‌های آبی (Blue nevi)، ضایعات ملانوسیتی خوش‌خیم با ظاهری آبی رنگ از نظر بالینی هستند. همانند بسیاری از



Figure 189.9. Resolution of papilledema after posterior fossa decompression in a patient with a Chiari malformation in the setting of otherwise typical pseudotumor cerebri. Before the decompression, the patient had undergone unsuccessful bilateral subtemporal decompressions and an optic nerve sheath fenestration. (A and B) Bilateral papilledema; (C) Sagittal MRI showing Chiari malformation; (D and E) Appearance of optic discs after decompression of the malformation.

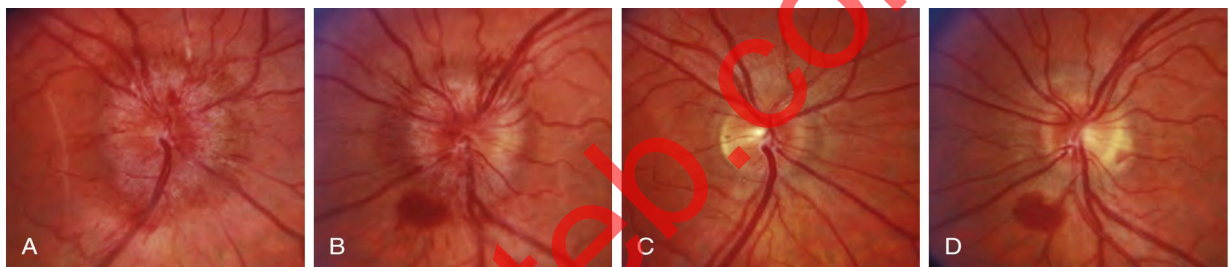


Figure 189.10. Resolution of papilledema after ventriculoatrial shunting. (A and B) Bilateral papilledema. (C and D) Appearance of optic discs 3 months after placement of the shunt.

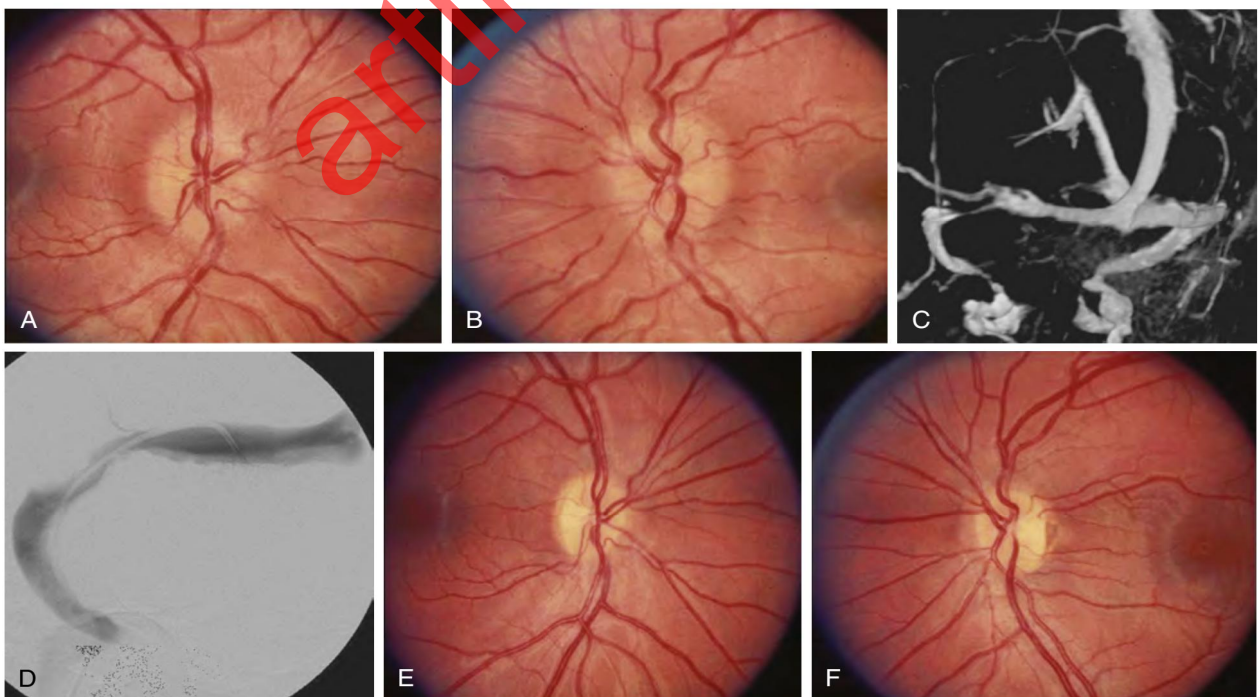


Figure 189.11. Resolution of papilledema after stenting of the lateral sinus in a patient with lateral sinus stenosis in the setting of otherwise typical pseudotumor cerebri. (A and B) Bilateral papilledema. (C) Catheter angiogram showing stenosis of right lateral sinus. (D) Appearance of lateral sinus after stenting. (E and F) Appearance of optic discs after lateral sinus stenting.