الفصل الثالث

السرطان والأورام الحميدة في العين والحجاج
Cancer and Benign Diseases of the Eye and Orbit

أليس وانح - شيسبرو وجين ماري كويفري.

نقاط عامة

- جميع الأورام الخبيثة للعين والحجاج غير شائعة: طبقاً لجمعية الأورام الأمريكية هناك حوالي ٢٢٠٠ حالة جديدة كل عام.
- نسبة الأورام الخبيثة تزيد بزيادة السن بسبب الزيادة في الليمفاوية والإصابات الناتجة عن الانتشار من أماكن أخرى عند كبار السن (في كلٍّ من المشيمية والحجاج)
- أكثر الأورام الخبيثة التي تحدث في العين انتشاراً عند البالغين: الانتشار من المشيمية وعادة السرطانة الغدية وخاصة من الرئة والثدي والبروستاتا.
- أكثر الأورام الخبيثة الأولية انتشاراً بالنسبة للعين عند البالغين: الورم الميلانيني في العنبية Uveal melanomas.
- أكثر الأورام الخبيثة الأولية انتشاراً بالنسبة للعين عند الأطفال: الورم الأرومي الشبكي Retinoblastoma.
- أكثر الأورام الخبيثة الأولية انتشاراً بالنسبة للحجاج عند البالغين: الليمفومة.
- أكثر الأورام الخبيثة الأولية انتشاراً بالنسبة للحجاج عند الأطفال: الساركومة العضلية المخططة Rhabdomyosarcoma.
- هذا الفصل سوف يناقش الورم الميلانيني في العنبية وليمفومة الحجاج والليمفومة داخل العين واعتلال العين بسبب هرمون الغدة الدرقية والتضخم الليمفي للحجاج.

الورم الميلانيني في العنبية
Uveal Melanomas

• عوامل الخطورة: العيون فاتحة اللون - كثرة الخلايا الميلانينية - الالتحام – التاريخ المرضي بحروق الشمس أو التعرض للثلج.

• الشكوى: حوالي ١/ ٣ الحالات لا توجد بها أعراض وتكتشف أثناء الفحص الطبي. والأعراض المحتملة هي: رؤية مشوهة – فقد في مجال الرؤية – عوائم بصرية – عتمات – حدوث أضواء – كاتاراكت (المياه البيضاء) في إحدى العينين – ألم.

• أنماط الانتشار: الانتشار داخل العين متضمنا الانتشار خلال السائل الزجاجي – الامتداد خارج الصلبة sclera (١٥٪ من المرضى) – الانتشار عن طريق الدم وقد يحدث بعد فترة طويلة خالية من المرض أولا إلى الكبد (حوالي ٩٠٪) وأيضاً إلى الجلد والرئة. والانتشار إلى المخ يكون نادراً.

• العوامل التي تؤدي إلى زيادة الانتشار: النوع المختلط والنوع الظهاري الشكل – الورم ذو الحجم الكبير – الامتداد إلى الجسم الهدبي ciliary body – الكروموسوم رقم ٣ الأحادي– اختراق الصلبة – زيادة معدل الانقسام الميتوزي – الأنوية متعددة الأشكال – زيادة مؤشر Mib-1 – الامتداد إلى العصب البصري – الشبكات الوعائية للفصوص الوعائية المغلقة.

إجراءات التشخيص Work up

• التاريخ المرضي والفحص الطبي يتضمن قياس قطر وسمك الورم وموقعه وقياساته ولونه.

• الأبحاث المعملية : صورة دم – وظائف كبد – إنزيم لاكتات ديهيدروجينيز.

• الأشعة: تصوير قاع العين – فحص موجات فوق صوتية للعين – أشعة رنين مغناطيسي حسب امتداد الورم – أشعة مقطعية على الصدر والبطن إذا كانت إنزيمات الكبد مرتفعة.

تصنيف المراحل Staging

الورم الأولي Primary tumor

جميع الأورام الميلانينية في العنبية Uvea:

TX: الورم الأولي لا يمكن تقييمه.

TO: لا يوجد دليل على وجود ورم أولي.

Tis: ورم موضعي.

القزحية Iris:

T1: الورم في القزحية فقط.

T1a: الورم في القزحية فقط ولا يزيد عن الساعة ٣ في الحجم.

T1b: الورم في القزحية فقط ويزيد عن الساعة ٣ في الحجم.

T1c: الورم في القزحية فقط مع وجود جلوكوما (المياه الزرقاء).

T2: الورم يمتد إلى الجسم الهدبي و/ أو المشيمية.

T2a: الورم يمتد إلى الجسم الهدبي و/ أو المشيمية مع وجود جلوكوما (المياه الزرقاء).

T3: الورم يمتد إلى الجسم الهدبي و/ أو المشيمية مع الامتداد إلى الصلبة.

T3a: الورم يمتد إلى الجسم الهدبي و/ أو المشيمية مع الامتداد إلى الصلبة مع وجود جلوكوما (المياه الزرقاء).

T4: الورم يمتد إلى خارج العين.

الجسم الهدبي والمشيمية Choroid and ciliary body:

T1: الورم ١٠ مم أو أقل في قطره الأكبر و ٥ , ٢ مم أو أقل في سمكه.

T1a: الورم ١٠ مم أو أقل في قطره الأكبر و ٥ , ٢ مم أو أقل في سمكه بدون امتداد خارج العين.

T1b: الورم ١٠ مم أو أقل في قطره الأكبر و ٥ , ٢ مم أو أقل في سمكه مع وجود امتداد ميكروسكوبي خارج العين.

T1c: الورم ١٠ مم أو أقل في قطره الأكبر و ٥ , ٢ مم أو أقل في سمكه مع وجود امتداد مرئي خارج العين.

T2: الورم أكبر من ١٠ مم في قطره الأكبر ومن ٥ , ٢ – ١٠ مم في سمكه.

T2a: الورم أكبر من ١٠ مم في قطره الأكبر ومن ٥ , ٢ – ١٠ مم في سمكه بدون امتداد خارج العين.

T2b: الورم من ١٠ – ١٦ مم في قطره الأكبر ومن ٥ , ٢ – ١٠ مم في سمكه مع وجود امتداد ميكروسكوبي خارج العين.

T2c: الورم من ١٠ – ١٦ مم في قطره الأكبر ومن ٥ , ٢ – ١٠ مم في سمكه مع وجود امتداد مرئي خارج العين.

T3: الورم أكبر من ١٦ مم في قطره الأكبر و/ أو أكبر من ١٠ مم في سمكه بدون امتداد خارج العين.

T4: الورم أكبر من ١٦ مم في قطره الأكبر و/ أو أكبر من ١٠ مم في سمكه مع وجود امتداد خارج العين.

ملاحظة: عندما لا يتلاءم البعد القاعدي والارتفاع القمي مع هذا التقسيم يجب استخدام أكبر قطر للورم من أجل التقسيم.

العقد الليمفاوية في المنطقة Regional lymph nodes:

NX: لا يوجد انتشار إلى العقد الليمفاوية في المنطقة يمكن تقييمه.

NO: لا يوجد انتشار إلى العقد الليمفاوية في المنطقة.

N1: الانتشار العقد الليمفاوية.

الانتشار البعيد:

MX: الانتشار البعيد لا يمكن تقييمه.

MO: لا يوجد انتشار بعيد.

M1: وجود انتشار بعيد.

مجموعات المراحل Stage grouping:

I: T1NOMO و T1a-1cNOMO

II: T2nomo و T2a-2cNOMO

III: T3NOMO و T4NOMO

IV: TN1MO و NM1

البقاء الكلي الأكثر من ١٠ سنوات طبقاً للمرحلة:

I: ٨٠٪

II: ٦٠٪

III: ٣٠ – ٤٠٪

IV: أقل من ٧ شهور (سرطان ١٩٩٣).

هذه التقسيمات مستخدمة بإذن من اللجنة الأمريكية للسرطان (AJCC) – شيكاغو. والمصدر الأصلي لهذه المادة هو دليل تصنيف مراحل السرطان للجنة الأمريكية للسرطان – الطبعة السادسة المنشورة بواسطة سبرنجر فيرياج بنيويورك www.springeronline.com.

توصيات العلاج Treatment recommendations

المرحلة	العلاج الموصى به
إصابة صغيرة أو متوسطة زائدة الاصطباغ.	تحت الملاحظة: لا يوجد اختلاف في المقاومة مع العلاج المبكر والبصر يبقى فترة أطول مع الملاحظة.
إصابات متوسطة الحجم (T2).	الخيارات: (لا فرق في المقاومة) - الجراحة: قلع العين ١ – ١٢٥ معالجة كثبية مع لويحة فوق الصلبة إلى قمة من ٧٠ – ٨٥ جراي. - علاج إشعاعي بالبروتونات.
إصابات كبيرة الحجم (T3-4).	قلع العين.

الدراسات Studies

• دراسة عشوائية للويحات مقابل الأجزاء: جامعة كاليفورنيا سان فرانسيسكو/ بركلي (١٩٩٣): ١٨ مريضًا في المرحلة T3 /T2 تمت علاجهم بعلاج إشعاعي ٧٠ جراي مع الهيليوم (٥ أجزاء في ٥–٧ أيام ، أقل من ٢ دقيقة للجزء) مقابل ١ – ١٢٥ لويحة (٠,٧ – ٠,٧٥ جراي لكل ساعة عند القمة) – التحكم الموضعي كان ١٠٠٪ هيليوم مقابل ٨٣٪ ١–١٢٥ قلع العين بعد الهيليوم ٩,٣٪ مقابل ١٧,٣ بالنسبة لـ ١–١٢٥. ولا توجد فروق في المقاومة. تسمم مختلفة: عين أكثر جفافا – إدماع – جلوكوما (المياه الزرقاء) مع الهيليوم مقابل حول مؤقت مع المعالجة الكثبية.

• جامعة كاليفورنيا سان فرانسيسكو (١٩٩٣): ٤٤٩ مريض تمت معالجتهم باستخدام ١– ١٢٥: حوالي ١٣٪ شفوا موضعيا – زيادة الفشل الموضعي مع سمك الورم الصغير والقرب من النقرة البصرية والقرص البصري والعب البصري والقطر الأكبر وجرعة الإشعاع المنخفضة.

• COMS: (١٩٩٨ –٢٠٠١): دراسة عشوائية متعددة المراكز علي ثلاثة أجزاء.

– الأورام الصغيرة: ٢٠٤ مرضى يعانون من المرحلة T1 والورم صغير وغير متطور كانوا ضمن دراسة بالملاحظة مع العلاج فقط إذا تمت ملاحظة تطور – مقاومة كلية ٥ سنوات ٩٤٪ – مقاومة كلية

٨ سنوات ٨٥٪ – المقاومة المختصة بالمرض ٥ سنوات ٩٦٪ – لا يوجد فقد ظاهر في المقاومة واحتفاظ جيد بالبصر مع المتابعة عن قرب للإصابات الصغيرة.

- الأورام المتوسطة T2: ١٣١٧ مريضًا بأورام في المرحلة T2 (غير منتشرة إلى القرص البصري) معالجة كثبية (n=657) مقابل إزالة العين (n=666) – ٦ لا يوجد فرق في المقاومة الكلية لمدة ٥ سنوات (٨١–٨٢٪) وحوالي ٦٠٪ من المرض ماتوا وكان عندهم انتشار بعيد عند الوفاة – وحدة البصر انخفضت مع الوقت مع المعالجة الكثبية – مرض اللويحات من الفشل الموضعي ٥ سنوات ١٠٪ واحتباس العين ٥ سنوات ٨٥٪.
- الأورام الكبيرة: ١٠٠٣ مرضى يعانون من أورام كبيرة الحجم تم علاجهم بإزالة العين في مقابل ٢٠ جراي من العلاج الإشعاعي خارجي الحزمة قبل الجراحة مع إزالة العين. لا يوجد تحسن في المقاومة بالنسبة للمرضي الذين تم إشعاعهم قبل الجراحة (المقاومة الكلية لمدة ٥ سنوات ٦٠٪ – المقاومة المختصة بالمرض لمدة ٥ سنوات ٧٣٪).

- فحص الانتشار البعيد = COMS 23 (Leo2004)

- تقييم دراسة COMS لوظائف كبد غير طبيعية واحدة علي الأقل بالنسبة لفحص الانتشار البعيد في المتابعة.

حساسية منخفضة (٧ , ١٤٪) وقيمة تنبوئية إيجابية (٤٥٪) تدعم استخدام الموجات فوق الصوتية للكبد (كما في أوربا) أو الأشعة المقطعية للصدر والبطن.

تقنيات العلاج الإشعاعي RT Techniques

Episcleral plaque

- التمثيل وتصميم المجال Simulation and field design: الورم + هامش لتضمين سمك الصلبة (١مم) + ٢ , ١ مم حول قطر الورم كما تم تعريفها بواسطة أطباء العيون.
- فاصل ١ مم (أو عدسات لاصقة) تستخدم لتقليل النقاط الساخنة خلال البزور المفردة.
- وضع جراحي مع تخدير كلي أو موضعي. جرح محيط بالحوف ٣٦٠ درجة يتم عمله ويتم عزل العضلات المستقيمة البطنية بغرز. ويتم تحديد موضع الورم الميلانيني ويتم عمل غرز للويحة الدمية في مكانها والتأكد من الموضع وبعد ذلك تثبيت اللويحة المشعة بالغرز الجراحية ثم تنظيف العين بمحلول مضاد حيوي وغلق الملتحمة ووضع واقٍ رصاصي للعين.

• وصفات الجرعة Dose prescriptions: ٧٠-٨٥ جراي إلي قمة الورم – معدل الجرعة: ٠,٧-١,٠ جراي/ ساعة.

• يتم خروج المريض من المستشفي عادة خلال ٢٤ ساعة ويعود من أجل إزالة اللويحة في خلال ٤-٧ أيام.

العلاج بالبروتونات / الجزيئات المشحونة:

• الجرعة القياسية ٥٦ جراي في ٤ أجزاء ويكون التحكم الموضعي في أغلب الأحيان ٩٦-٩٨٪.

المضاعفات Complications

• اللويحة حول الصلبة: اعتلال الشبكية يصل إلي ٤٨٪ (طبقاً لفترة المتابعة) – ضمور القرص البصري – ارتشاح كيسي الشكل في macula – كاتاراكت (المياه البيضاء) – نزيف داخل العين – جلوكوما (المياه الزرقاء) ثانوية – انسداد في الوريد الشبكي المركزي – موت الصلبة – حول ثانوي (٥٪).

• البروتونات / الهيليوم: زيادة المضاعفات بسبب حزمة الأشعة متضمنة: إدماع – فقد الرموش – جلوكوما (المياه الزرقاء) – اعتلال macula (٧٥٪ إذا كان الورم أقل من ١ قطر القرص للنقرة و ٤٠٪ أكبر من قطر القرص من النقرة).

المتابعة Follow up

التاريخ المرضي والفحص الطبي يتضمنا عمل فحص بالموجات فوق الصوتية على العين كل ٣ شهور لمدة عام واحد – وكل ٤ شهور لمدة عامين – وكل ٦ شهور في السنة الثالثة والرابعة ثم سنويا – وأشعة سينية سنويا لمدة ٥ سنوات.

ليمفومة الحجاج

Orbital Lymphoma

• تتضمن الأورام الليمفاوية الخبيثة في الملتحمة والجهاز الدمعي وجفون العين والعنبية و في المناطق خارج وداخل كرة العين.

• علي عكس ليمفومة داخل العين فإن ليمفومة الحجاج هي مرض قليل الإيلام في العموم.

• معظم الإصابات تكون ليمفومة خلايا B منخفضة الدرجة.

• الشكاوي الشائعة: ورم في الحجاج – بروز العين – تورم العين – احمرار في العين – زيادة الإدماع.

• معظم المرضي يأتون في العقد السابع من العمر.

إجراءات التشخيص Work up

- التاريخ المرضي والفحص الطبي يتضمن منظار قاع العين وقياس الورم متضمنا قياس بروز العين إذا كان هناك بروز للعين.
- الأبحاث المعملية: صورة دم – وظائف كبد.
- الأشعة: أشعة مقطعية للحجاج – أشعة رنين مغناطيسي – أشعة مقطعية على الصدر والبطن والحوض لاستبعاد الليمفومة الجهازية.
- تشخيص النسيج: عينة من الإصابة وتحليلها وعينة من نخاع العظام.

تصنيف المراحل Staging

- نظام "آن آربر" للتصنيف (انظر الفصل الثالث والثلاثون)
- صيغة العمل وتقسيم REAL لليمفومة غير هودجكن استخدم لتمييز إصابات الدرجة المنخفضة في مقابل الدرجة المتوسطة والعالية من أجل قرارات العلاج.

توصيات العلاج Treatment recommendations

امتداد المرض	اختيارات العلاج
مرض منخفض الدرجة – محدود	أفضل النتائج تمت رؤيتها مع العلاج الإشعاعي وحده. الجرعة: ٣٠-٣٦ , ٣٠ جراي في ٥ , ١-١٨ , ١ جراي
الدرجة المتوسطة والعالية أو مرض جهازي مع تضمين لحجاج العين.	- علاج كيماوي مع علاج إشعاعي (٤٠ جراي). - من أجل CD٢٠ أضف ريفوكسيماب.
إصابات كبيرة الحجم (T3-4).	قلع العين.

الدراسات Studies

- **ايسك (١٩٩٦)**: ٣٧ مريضًا يعانون من ليمفومة الحجاج تم علاجهم بواسطة العلاج الإشعاعي بعد أخذ عينة للتحليل (١٧ مريض) أو الجراحة فقط (١٣ مريض) أو العلاج الكيماوي (٧ مرضى). وكانت الجرعة المتوسطة للعلاج الإشعاعي ٣٤ , ٨ جراي. كانت المقاومة الخالية من المرض ١٠٠٪ مع العلاج الإشعاعي وصفر٪ مع العلاج الجراحي وصفر٪ مع العلاج الكيماوي.

• **ستانفورد (٢٠٠٢)**: سلسلة من ٣١ مريضًا يعانون من ليمفومة النسيج الليمفاوي المصاحب للغشاء المخاطي تم علاجهم بواسطة ٣٠ – ٤٠ جراي (متوسط ٣٤ جراي) باستخدام ٩ – ٢٠ مللي فولت إلكترون بالنسبة لإصابات الملتحمة و ٦ مللي فولت فوتون بالنسبة لخلف العين.الانتكاس في ١٠ سنوات كان ٧١٪ وكان معظم الفشل في الغشاء المخاطي خارج العقد. ولا يوجد اختلاف في الجرعة التي أقل من أو يساوي ٣٤ جراي مقابل جرعة أكبر من ٣٤ جراي. وحدث تلف للشبكية عند اثنين من المرضى عند جرعة أكبر من ٣٤ جراي.

• بوليك (١٩٩٩): سلسلة من ٣٨ مريض و٢٠ من ذوي المرض المحدود، عولجوا علاجاً جذرياً، ١٨ من ذوي المرض الممتد. ومتوسط الجرعة ٢٥ جراي، عدد الحالات التي تم التحكم بها ٣٨ حالة للمرضى الذين عولجوا جذرياً. ووصلت نسبة الأحياء في ٥ سنوات ٨٩٪ للأورام ذات الدرجات الدنيا، ٣٣٪ للدرجات المتوسطة والعليا.

تقنيات العلاج الإشعاعي RT Techniques

العلاج الإشعاعي خارجي الحزمة EBRT

• ضع المريض في الوضع راقدا علي الظهر مع تثبيت الرأس بواسطة قناع لدين بالحرارة.

• ضع علامات غير منفذة للإشعاع عند الموق الخارجي للعين أو عدسات لاصقة غير منفذة للأشعة للمساعدة في التعرف على المجال.

• بالنسبة للإصابات الأمامية التي تتضمن جفن العين أو الملتحمة استخدم حزمة إلكترونات ٦ – ٩ مللي فولت مع ٠,٥ – ١,٠٠ سم كجرعة بدائية.

• استخدم قناع للعدسة إذا كان لا يؤثر على تغطية الورم.

• يمكن وضع مادة واقية للعدسات على القرنية مباشرة بعد وضع مخدر موضعي. ويجب وضع المادة الواقية يوميا بعناية خلال حوف العين.

• الإصابات التي في الجهاز الدمعي والإصابات التي تتضمن انتشارًا داخليًّا وخارجيًّا تستفيد من التخطيط الأكثر تعقيداً.

• وصف الجرعة: ٣٠ جراي في ١,٨ – ٢ جراي للجزء مع تخطيط الأشعة المقطعية / أشعة الرنين المغناطيسي.

المضاعفات Complications

• حادة: احمرار بسيط في الجلد.

• متأخرة: تعتمد على التقنية والوقاية وتتضمن: كاتاراكت (المياه البيضاء) – نزيف داخل العين – اعتلال في الشبكية – أورام ثانوية في مجال الإشعاع – جفاف العين – جلوكوما (المياه الزرقاء).

المتابعة Follow up

• التاريخ المرضي والفحص الطبي كل ٣ شهور في العام الأول وكل ٤ شهور في العام الثاني وكل ٦ شهور للعام الثالث والرابع ثم سنوياً.

الليمفومة داخل العين

نقاط هامة

• ورم نادر جدا: نوعٌ من الليمفومات الأولية للجهاز العصبي المركزي والتي تمثل ١-٢٪ من الليمفومات التي خارج العقد الليمفاوية.

• تتكون من تركيبات عصبية: تختلف عن ليمفومة الحجاج في أنها تتضمن عنبية العين وزوائد العين والغدة الدمعية والملتحمة.

• الهستولوجي: عادة ليمفومة منتشرة – خلايا B كبيرة – غير هودجكن.

• العمر المتوسط لحدوثها في أواخر الخمسينيات أو الستينيات من العمر.

• ٦٠ -٨٠٪ من المرضى الذين يحدث عندهم ليمفومة داخل العين يحدث عندهم مرض في الجهاز العصبي المركزي خلال ٣ سنوات.

• الشكاوى الشائعة: رؤية مشوهة – عوائم. وأقل شيوعا: احمرار العين – الخوف من الضوء – ألم العين – التهاب عنبية العين.

• تحدث انتكاسة عند ٥٠٪ من الحالات.

• العلاج المثالي مازال غير واضح.

إجراءات التشخيص Work up

• التاريخ المرضي والفحص الطبي ويتضمن منظار قاع العين والفحص بالمصباح الشقي وقياس الورم وتقييم الجهاز العصبي المركزي.

• الأبحاث المعملية: صورة دم – وظائف كبد – سرعة ترسيب – عينة من السائل المخي الشوكي – تحاليل كيمياء الدم – تحليل سيتوكينات – تحليل كيماوي مناعي – فحص خلايا الليمفومة في السائل الشوكي – استئصال السائل الزجاجي للعين.

• الأشعة: أشعة رنين مغناطيسي على الحجاج / المخ – ضع في الاعتبار أخذ عينة من المخ في حالة إصابات المخ – تصوير الأوعية الدموية الفلوريسيني – فحص موجات فوق صوتية على العين.

• إجراءات التشخيص الجهازية: (أشعة مقطعية على الصدر والبطن والحوض وعينة من نخاع العظام).

• تشخيص النسيج : استئصال للسائل الزجاجي – شفط السائل الزجاجي في حالة المرضى المتوقع عندهم ليمفومة داخل العين غير ظاهرة في الأشعة.

• إذا كان استئصال السائل الزجاجي غير مفيد في التشخيص ضع في الاعتبار عينة مشيمية شبكية أو استئصال العين.

توصيات العلاج Treatment recommendations

امتداد المرض	خيارات العلاج
في العين فقط	علاج إشعاعي وكيماوي معا: استخدم جرعة عالية من العلاج الكيماوي+/- علاج كيماوي داخل القراب + علاج إشعاعي (للعين + المخ) أو علاج كيماوي فقط.
مرض بالعين مع ليمفومة أولية في الجهاز العصبي المركزي	- علاج إشعاعي وكيماوي معا: علاج إشعاعي للعين +/- المخ كله أو علاج كيماوي فقط. - العلاج الإشعاعي: من ٢٠ – ٤٥ جراي في ١,٨ – ٢ جراي للجزء.
ورم منتكس	علاج كيماوي فقط أو علاج كيماوي عالي الجرعة أو خلايا جذعية

الدراسات Studies

• **هوفمان (٢٠٠٣)**: سلسلة من ١٤ سلبيين الإيدز يعانون من ليمفومة داخل العين ومعظمهم عنده ليمفومة في مكان آخر. و ٦٤٪ عندهم مرض على الناحيتين اليمنى واليسرى و٢٦٪ منهم عندهم ليمفومة جهازية سابقة و٥٧٪ عندهم PCNSL و٢٩٪ عندهم خلايا B. ١٠/ ١٤ (٧١٪) استقبلوا علاجًا إشعاعيًّا وكيماويًّا معًا و١٤/ ١٤ استقبلوا علاجًا كيماويًّا فقط. ٧٩٪ منهم ماتوا من الليمفومة بمتوسط مقاومة ١٦ شهر. والمرضى الذين لم يكن عندهم تضمين للجهاز العصبي المركزي كانت المقاومة عندهم متحسنة (٥٠٪ مقابل ١٠٪). ومضاعفات العلاج الإشعاعي تضمنت: كاتاراكت (المياه البيضاء) (٥٠٪) – جفاف العين (٤٠٪) – اعتلال القرنية المنقط (٢٠٪) – ضمورًا في قرص العصب البصري |(١٠٪).

اعتلال العين بسبب هرمون الغدة الدرقية

نقاط هامة

• عادة يكون مصاحبًا لمرض جريف ولكن يمكن أن ينشأ مع مرض هاشيموتو.

• الهستولوجي والباثولوجي: ارتشاح ليمفاوي من خلايا T لأنسجة حجاج العين وأيضاً جليكوزامين جليكان في الدهون المحيطة بالحجاج والعضلات التي حول العين.

• الشكاوى: بروز العين – إعاقة عضلات العين – رؤية مزدوجة – ارتشاح حول العين – تراجع جفن العين.

إجراءات التشخيص Work up

• التاريخ المرضي والفحص الطبي ويتضمن القياس بمقياس هيرتل لقياس بروز العين.

• الأبحاث المعملية: صورة دم – كيمياء الدم – اختبارات وظائف الغدة الدرقية.

• الأشعة: أشعة مقطعية وأشعة رنين مغناطيسي على حجاج العين.

توصيات العلاج Treatment recommendations

• إذا كانت الحالة مستقرة ولا يوجد خوف من فقد البصر ابدأ بعلاج مرض الغدة الدرقية الموجود أصلاً.

• إذا كانت هناك أعراض متوسطة أو متطورة فالخيارات تتضمن: العلاج الإشعاعي (مفضل – اقل تسمم) +/ – العوامل المثبطة للمناعة (الكورتيكوستيرويدات – السيكلوسبورين – أخرى).

• بالنسبة لفقد البصر غير المستجيب للكورتيكوستيرويدات (عمى الألوان هو العرض المفتاحي): جراحة مزيلة للضغط.

• العلاج الإشعاعي خارجي الحزمة: ٢٠ جراي في ١٠ أجزاء – ٥٠–٨٠٪ معدل استجابة.

الدراسات Studies

• **دراسة أوبن** (١٩٩٣): ٥٦ مريضًا يعانون من مرض جريف معتدل الشدة من ناحية اعتلال العين (لا يوجد تضمين للقرنية أو فقد في حدة البصر) تم إعطاؤهم علاجًا عشوائيًّا في صورة بريدنيزون بالفم لمدة ٣ شهور + علاجًا إشعاعيًّا مقابل علاج إشعاعي خلف العين بمقدار ٢٠ جراي + كبسولات بلاسيبو. النتائج: نفس معدل المستجيبين / الذين لا يحدث عندهم تغيير / الذين حدث عندهم فشل (العلاج الإشعاعي ٤٦ / ٤٠ / ١٤٪ – بريدنيزون ٥٠ / ٣٦ / ١٤٪). ولكن العلاج بالإستيرويدات كان له معدل مضاعفات أعلى بكثير. ولاحظ أن ٧٥٪ من المرضى (٧١٪ علاج إشعاعي و ٧٩٪ بريدنيزون) احتاجوا إلى جراحة إزالة ضغط / حول / إعادة تأهيل بغض النظر عن العلاج.

• **سلسلة ستانفورد** (١٩٩٠): ٣١١ مريضًا تم علاجهم من ١٩٦٨ – ١٩٨٨. معظمهم باستخدام ٢٠ جراي. وبعض المرضى تم علاجهم من ١٩٧٠ – ١٩٨٣ واستقبلوا ٣٠ جراي. ولكن لم تتم ملاحظة وجود أية فوائد من زيادة الجرعة. النتائج: تحسن أو شفاء تام لتغيرات الأنسجة ٨٠٪ – ارتخاء جفن العين العلوي ٥١٪ – إعاقة عضلات العين ٦١٪ – تأثر حدة البصر ٦١٪ – ومن ١/ ٣ المرضى الذين كانوا يعالجون بالإستيرويدات عند بدء العلاج الإشعاعي: ٧٦٪ كانوا قادرين على التوقف عن استخدامه – العلاج تم تحمله بشكل جيد مع ١٠٪ تسمم حاد.

تقنيات العلاج الإشعاعي RT Techniques

التمثيل وتصميم المجال Simulation and field design

• ضع المريض في الوضع راقدا علي الظهر مع تثبيت الرأس بواسطة قناع لدين بالحرارة ويوصى بشدة الوقاية حول العين للسماح من التأكد من الوضع الإكلينيكي.

• ضع علامات غير منفذة للأشعة عند الموق الخارجي للعين أو عدسات لاصقة غير منفذة للأشعة للتعرف على المجالات.

• ضع الحافة الأمامية لمقسم حزمة الأشعة ١١ – ١٢ مم خلف القرنية للحفاظ على العدسات.

• المجالات: جانبي معاكس في العموم – يمتد من خلف العدسة مباشرة إلى المشيمية الأمامية والهامش العلوي والسفلي معرفين بواسطة الحجاج: نطاق عام بمقدار ٤ × ٤ سم إلى ٥ , ٥ × ٥،٪ سم مع وقاية مناسبة.

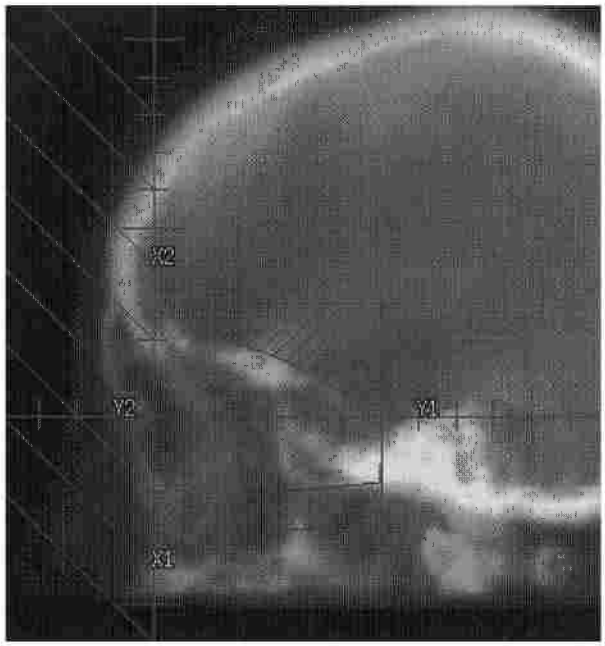
• التقنيات لتقليل التفرق في العدسة المقابلة:

– إيقاف نصف الحزمة الإشعاعية في الحافة الأمامية من المجال.

– وبديلاً لذلك: زاوية المجال الخارجي ٥ درجات للخلف (يمكن استخدام الأشعة المقطعية للتأكد من الزاوية المثالية لحزمة الأشعة)

• وصف الجرعة: ٢٠ جراي في ٢ جراي للجزء.

• حدود الجرعة: العدسة أقل من ١٠ جراي.



الشكل (١ , ٣). صورة جانبية لعلاج تضخم العين في ورم الغدة الدرقية.

الأورام الكاذبة في حجاج العين/ التضخم الليمفاوي/ الليمفومة الكاذبة

Orbital pseudo tumors / Lymphoid hyperplasia / pseudo lymphoma

نقاط هامة

- ورم حميد نادر جدا يتم فيه ملاحظة خلايا ليمفاوية بالغة.
- عادة يوجد مع تورم للنسيج الرخو ألم في الحجاج وسقوط لجفن العين العلوي وتضمين عضلات حول العين وأقل شيوعا انخفاض حدة الرؤية.

إجراءات التشخيص Work up

- تشخيص الاستبعاد: لاستبعاد الليمفومة والأسباب المعدية لالتهاب الحجاج.
- التاريخ المرضي والفحص الطبي يتضمن قياس قطر الورم وموقعه وقياساته.
- الأبحاث المعملية: صورة دم – وظائف كبد – سرعة ترسيب – عينة من السائل المخي الشوكي – كيمياء الدم – تحليل سيتوكينات.
- الأشعة: أشعة مقطعية وأشعة رنين مغناطيسي على الحجاج والمخ.
- تشخيص النسيج: عينة لاستبعاد الأورام الخبيثة – تحليل مناعي كيماوي – هستولوجي.

توصيات العلاج Treatment Recommendations

- الخط الأول: كوتيكوستروييدات: ٥٠٪ من المرضى حدثت عندهم استجابة تامة.
- إذا كان العلاج بالإستروييدات منهي عن استخدامه بالنسبة للمريض أو تسمم الإستروييدات غير مقبول أو حدثت انتكاسة: العلاج الإشعاعي خارجي الحزمة أكثر شيوعا ٢٠ جراي في ١٠ أجزاء.

الدراسات Studies

- لانسيانو (١٩٩٠): سلسلة من ٢٦ حجاج عند ٢٣ مريضًا يعانون من أورام كاذبة في حجاج العين منهم ٨٧٪ تمت تجربة الكورتيكوستروييدات معهم قبل العلاج الإشعاعي ٢٠ جراي في ١٠ أجزاء. النتائج: ٦٦٪ استجابة تامة – ١١٪ انتكاسة موضعية وحصلوا على استجابة تامة مع استمرار العلاج أو تلقائيا – ١١٪ استجابة جزئية – فقط ١١٪ بدون أي استجابة.

تقنيات العلاج الإشعاعي RT Techniques

- التمثيل وتصميم المجال Simulation and field design: كما في اعتلال العين بسبب هرمون الغدة الدرقية.
- وصف الجرعة: ٢٠ جراي في ٢ جراي للجزء.

المضاعفات Complications

- حادة: احمرار بسيط في الجلد.
- متأخرة: تعتمد على التقنية والوقاية وتتضمن: كاتاراكت (المياه البيضاء) – نزيف داخل العين – اعتلال الشبكية – انخفاض إفراز الغدة النخامية – أورام ثانوية في مجال الإشعاع وخاصة مع أكثر من ٦٠ جراي.

المتابعة Follow up

التاريخ المرضي والفحص الطبي كل ٣ شهور في العام الأول ثم كل ٤ شهور في العام الثاني ثم كل ٦ شهور في العام الثالث والعام الرابع ثم سنوياً.

المراجع

Akpek E, et al. Intraocular-central nervous system lymphoma: clinical features, diagnosis, and outcomes. Ophthalmology 1999;106: 1805–1810.

Bell D, et al. Choroidal melanoma: natural history and management options. Cancer Control 2004;11(5):296–303.

Bhatia S, et al. Curative radiotherapy for primary orbital lymphoma. IJROBP 2002;54:818–821.

Bolek T, et al. Radiotherapy in the management of orbital lymphoma. IJROBP 1999;44:31–36.

Chan C, Wallace D. Intraocular lymphoma: update on diagnosis and management. Cancer Control 2004;11(5):285–295.

Char D, Quivey J, et al. Helium ions versus I-125 brachytherapy in management of uveal melanoma. A prospective, dynamically balanced trial. Ophthalmology 1993;100:1547–1554.

Char D, et al. Primary intraocular lymphoma (ocular reticulum cell sarcoma) diagnosis and management. Ophthalmology 1988;95: 625–630.

COMS. The COMS randomized trial of pre-enucleation radiation of large choroidal melanoma II: initial mortality findings: COMS Report No. 10. Am J Ophth 1998;124:779–996.

COMS. The COMS randomized trial of iodine 125 brachytherapy for choroidal melanoma III: initial mortality findings: COMS Report No. 18. Arch Ophthalmol 2001;119:969–982.

Diener-West M, et al. Screening for metastasis from choroidal melanoma: the COMS Group Report 23. JCO 2004;22:2438–2444.

Esik O, et al. Retrospective analysis of different modalities for treatment of primary orbital non-Hodgkin's lymphomas. Radiother Oncol 1996;38:13–18.

Hoffman PM, et al. Intraocular lymphoma: a series of 14 patients with clinicopathological features and treatment outcomes. Eye 2003; 17:513–521.

Kath R, et al. Prognosis and treatment of disseminated uveal melanoma. Cancer 1993;72(7):2219–2223.

Kujala E, et al. Very long term prognosis of patients with malignant uveal melanoma. Investigative Ophthalmol Visual Sci 2003;44: 4651–4659.

Lanciano R, et al. The results of radiotherapy for orbital pseudotumor. IJROBP 1990;18:407.

Le Q, et al. Primary radiotherapy for localized orbital malt lymphoma. IJROBP 2002;52:657–663.

Nguyen LN, Ang K. The orbit. In: Cox J, Ang K, editors. Radiation Oncology. 8th ed. St. Louis: Mosby; 2003. pp 282–292.

Pelloski CE, et al. Clinical stage IEA-IIEA orbital lymphomas: outcomes in the era of modern staging and treatment, Radiother Oncol 2001;59:145–151.

Peterson IA, et al. Prognostic factors in the radiotherapy of Graves' ophthalmopathy. IJROBP 1990;19:259–264.

Peterson K, et al. The clinical spectrum of ocular lymphoma. Cancer 1993;72:843–849.

Prummel M, et al. Randomized double-blind trial of prednisone versus radiotherapy in Graves' ophthalmopathy. Lancet 1993;342: 949–954.

Quivey J, Char D, et al. High intensity 125-iodine (125I) plaque treatment of uveal melanoma. IJROBP 1993;26(4):613–618.

Quivey J, et al. Uveal melanoma. In: Leibel SA, Phillips TL, editors. Textbook of Radiation Oncology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2004. pp. 1443–1461.

Rosenthal S. Benign disease. In: Leibel SA, Phillips TL, editors. Textbook of Radiation Oncology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2004. pp. 1525–1543.

Shields C, Shields J. Diagnosis and management of retinoblastoma. Cancer Control 2004;11(5):317–327.

Shields J, et al. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions. Ophthalmology 2004;111:997–1008.

Stafford SL, et al. Orbital lymphoma: radiotherapy outcome and complications. Radiother Oncol 2001;59:139–144.