

ساركومة عظمية لعظم العضد الدانية

Osteosarcoma of the Proximal Humerus

Joel L. Mayerson

تاريخ القدوم والأشعة السينية

قدمت فتاة تبلغ من العمر ٦ سنوات تعاني منذ شهرين من آلام في كتفها الأيمن. وأصبح الألم بشكل متزايد شديد، ولم تعد الآن قادرة على استخدام ذراعها بشكل طبيعي. واشتملت الأشعة السينية (الشكل رقم ١-٥) على فيلم بسيط لعظام العضد.



الشكل رقم (١-٥). التصوير الشعاعي الوحشي لعظام العضد.

تشخيصات أخرى

١- ساركومة عظمية

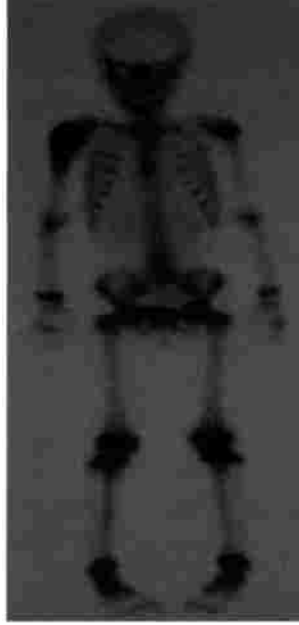
٢- ساركومة إيوينغ

٣- التهاب العظم والنقي

٤- ورم بانيات العظم

المسائل التشريحية والتصويرية

استنادا إلى إجراء الأشعة السينية العادية، يجب إجراء تصوير شعاعي شامل قبل إجراء العملية الجراحية وذلك لتقييم الساركومة العظمية المشتبه بها. ويجب أن يشمل هذا الإجراء على الفحص العظمي لتكنيشيوم "العنصر التاسع والتسعون" الجسم ككل، والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، ودراسة العظام المصابة، التصوير المقطعي بالانبعاث البوزيتروني (PET)، والمسح الضوئي للأطراف، والتصوير المقطعي للصدر (CT) وتقييم النقيلة "عملية انتقال الخلايا السرطانية من عضو إلى آخر" الرئوية. وبالنسبة للغالبية العظمى من المرضى، فإن الصور الشعاعية العادية تعد بمثابة الدعامة الأساسية في التشخيص الأولي للساركومة العظمية. وستعمل الصور الشعاعية العادية على توضيح مدى التخریب النخاعي والقشري، ويشير إلى وجود أورام خبيثة في غالبية المرضى. وتعرف التغيرات المتعلقة بالتصوير الشعاعي الأولي بأنها تغيرات خبيثة حيث إنها تشتمل على الحافة العظمية المحددة بشكل سيئ. وتم وصف نموذج التعظم أو الكثافة النموذجية للساركومة العظمية على أنه "مثل السحابة" أو يشبه نموذج "إشراقه الشمس المفاجئة". وقد تكون الأورام الأكبر حجما مرتبطة بالنقيلة العظمية "المتخطية" في أصول العظام وينبغي فحصها بعناية. ويتم إجراء فحص لعظام الجسم بأكمله (الشكل رقم ٥-٢) وذلك للتأكيد على وجود أورام خبيثة في الأماكن الأولية فضلا عن إمكانية الكشف عن النقائل العظمية لسرطان الهيكل العظمي.



الشكل رقم (٥-٢). يظهر المسح الضوئي لجميع عظام الجسم زيادة النشاط في عظام العضد الأدنى.

ويعمل التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) (الشكل رقم ٥-٣) للأماكن الأولية على تحديد مدى وجود الكتل النسيجية الرخوة وعلاقتها بالهياكل العصبية الوعائية الكبيرة الدانية فضلا عن وصف مدى الإصابة العظمية الأولية بالورم بحيث يمكن الحصول على الحواف الجراحية الكافية عند الاستئصال النهائي. وتمثل كل من النسيج الرخوة والنطاق العظمي للاكتشاف متغيرات مهمة لمدى العلاقة بالورم. ويعتبر التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني قبل الجراحة مفيدا لتحديد النشاط الاستقلابي الكمي للورم قبل الخزعة، والذي يتم التعبير عنه بالقيمة الموحدة للامتصاص (SUV). وسيسمح تكرار عملية التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) قبل الاستئصال بتقييم مدى فاعلية العلاج الكيميائي قبل إجراء العملية الجراحية. ويمكن أيضا

استخدام التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) لاكتشاف النقائل البعيدة التي قد يتم فقدانها عن طريق غيرها من أساليب التصوير.



الشكل رقم (٥-٣). يظهر التصوير بالرنين المغناطيسي نطاق الورم الموجود داخل وخارج العظام في أورام عظام العضد الأدنى.

وتحدث حوالي ١٥٪ من حالات الإصابة بالأورام اللحمية للعظام في عظام العضد الأدنى (تعتبر عظام الفخذ القاصية وعظام الساق الدانية بمثابة مواضع الإصابة الأكثر شيوعاً). وعندما تكون الساركومة العظمية عدوانية أو "وبائية"، فإن المظهر الشعاعي لساركومة إيوينغ يمكن أن يكون مماثلاً للتصوير الشعاعي للساركومة العظمية. ولا ينتج عنها تكون كبير للعظام ويمكن الخلط بينها وبين ساركومة إيوينغ العظمية. وتظهر ساركومة إيوينغ العظمية بمصاحبة آفة العظام الوبائية مع كتلة من

النسج الرخوة المترابطة الموجودة في أجidal العظام الطويلة، في حين أنه عادة ما توجد الساركومة العظمية في الكراديس "كل عظمين الثقيا في مفصل، كل عظم تكردس اللحم عليه، المنطقة من العظام الطويلة التي تتصل بنهاية المشاشة وبداية الجلد". ويشار إلى النموذج النمطي لرد الفعل السمحاقى في حالة الساركومة العظمية أو ساركومة إيوينغ العظمية بـ"مثلث كودمان". ويمكن لالتهاب العظم والنقى محاكاة الصورة الوبائية إما المتعلقة بالساركومة العظمية أو ساركومة إيوينغ العظمية. وتعتبر الخزعة "أخذ العينة" هي الأسلوب الوحيد والنهائى لتحديد التشخيص الدقيق.

تقنية الخزعة

يمكن إجراء نوعين من الخزعة، خزعة عن طريق الجلد والخزعة المفتوحة، وذلك للتأكد من التشخيص. ففي حالة ما إذا كان هناك كتلة كبيرة من النسج الرخوة فإن أخذ الخزعة بالإبرة من النسج الرخوة قد يكون الأسلوب المناسب لأخذ الخزعة. وإذا لم تكن هناك كتلة كبيرة من النسج الرخوة، يمكن استخدام إبرة كريج "Craig" أو منقب صغير للحصول على عينة مناسبة (الشكل رقم ٥-٤).



الشكل رقم (٥-٤). خزعة بالمنقب للساركومة العظمية العضدية الدانية.

تعمل الخزعة المفتوحة على توفير المزيد من النسيج لاستخدامها في الدراسات البيولوجية، تسهل عملية أخذ الخزعة من النسيج الرخوة والعظام على حد سواء. ويجب إجراء شق الخزعة بما يتماشى مع شق الاستئصال النهائي؛ نظراً لأنه سيكون هناك حاجة لاستئصاله عندما يتم إجراء المعالجة النهائية.

الوصف المرضي

النتائج المجهرية

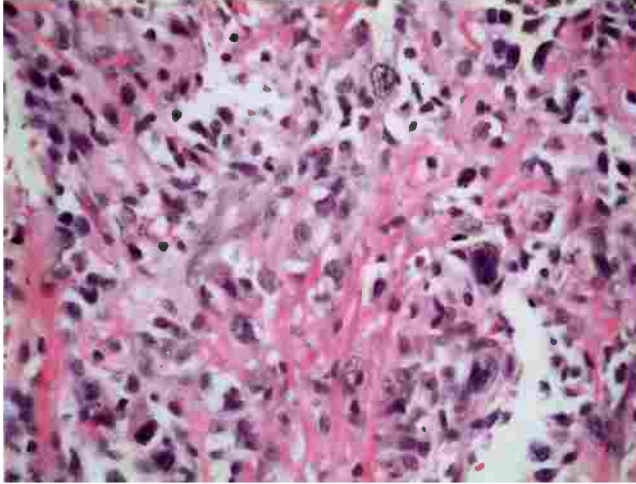
عادة ما تظهر الساركومة العظمية في شكل كتل صفراء - بيضاء، كثيفة، متصلبة ومتكلسة مع تخرب العظام واسع النطاق (الشكل رقم ٥-٥). ومن الممكن أن تظهر ثلاثة مكونات: ليفية (تظهر بلون رمادي أبيض)، غضروفية (تظهر بلون أزرق رمادي)، وعظمية (تظهر في صورة عظام غير منتظمة). وكذلك يعتبر النخر الممتد والنزف من النتائج الشائعة.



الشكل رقم (٥-٥). رأس عضدي مصابة بالساركومة العظمية.

علم النسيج المجهرية والتقنيات الخاصة

يتم تشخيص الساركومة العظمية تشريحياً من خلال وجود إنتاج عظماني داخل اللُحمة التي تتكون من الخلايا المغزلية متعددة الأشكال التي تتمتع بمعدل مرتفع للانقسام التفتلي والنوى مفرطة الانصباع مع النويات البارزة (الشكل رقم ٥-٦). غالباً ما يظهر النسيج العظماني في شكل صحيفة تشبه الشبكة "متعددة الفجوات". وعادة ما يتم تصنيف هذه الأورام إلى ثلاثة أنواع نسيجية معيارية: بانية للعظم، وليفية وغضروفية. وليس لهذه الأنواع الثلاثة أي مدلول تشخيصي مؤكد، ولكنها من الممكن أن تصعب عملية التشخيص. وتم إجراء الدراسات الكيميائية الهستولوجية المناعية الحديثة باستخدام بروتينات أوستيونكتن والبروتينات المخلقة للعظم. وأصبحت التقنيات الجزيئية والكيمياء الهستولوجية المناعية أكثر أهمية، شأنها في ذلك شأن الاختبارات المؤكدة.



الشكل رقم (٥-٦).

التفسيرات المرضية

هناك العديد من الأنواع النسيجية "الهستولوجية" الفرعية المتعلقة بالساركومة العظمية. ويعتبر النوع الأكثر شيوعاً هو النوع الكلاسيكي من الدرجة العالية الموجود داخل النقى. وعادة ما يتم إجراء التحليل النسيجي لاستجابة العينة بأكملها للعلاج الكيميائي ؛ وذلك للتكهن بتوقعات سير المرض. ونجد أن إيضاح النخر النسيجي الذي يزيد عن ٩٥٪ يمثل أفضل توقعات سير المرض.

التشخيص

ساركومة عظمية

خيارات العلاج والمناقشة:

تعتبر الساركومة العظمية بمثابة الساركومة الخبيثة الأولية الأكثر شيوعاً التي يصيب العظام، وتكون الثانية مع ساركومة إيوبنغ العظمية، والثالثة في حالة الساركومة الغضروفية. وتحدث الإصابة بأكثر من نصف هذه الأورام خلال العقد الثاني من العمر، وتحدث بصورة متكررة في الذكور بنسبة تقدر بـ ١,٥ : ١ : ٢. وتحدث ٢٪ من حالات الإصابة بالساركومة العظمية في صغار البالغين الذين هم في العقد الثالث من العمر. ويقدر معدل بقاء الساركومة العظمية غير المتقلة بـ ٥ سنوات مع العلاج المكثف، والذي يصل الآن إلى ٦٥ - ٧٥٪ بالنسبة للأطفال وصغار البالغين.

ويشتمل العلاج الناجح للساركومة العظمية على التصنيف الجراحي المناسب قبل إجراء العملية الجراحية، والخزعة الصحيحة، والعلاج الكيميائي قبل إجراء الجراحة، والاستئصال الجراحي بالإضافة للعلاج الإنقاذي للأطراف كلما أمكن، والعلاج الكيميائي المساعد، وفحص ما بعد العلاج.

وذكر بالتفصيل مجموعة من أساليب التصوير وأهميتها بالنسبة لتصنيف ما قبل الجراحة. ويجب على الجراح الذي سيقوم بإجراء عملية الاستئصال النهائية أن يقوم

بأخذ خزعة. وبمجرد إجراء التشخيص النهائي يمكن البدء في العلاج الكيميائي. وعادة ما يتم ذلك استناداً إلى البروتوكول الوطني لطب الأطفال، الذي يتضمن أدوية وعقاقير مثل الدوكسوروبيسين، واليفوسفاميد والسيسبلاتين، وغيرها من الأدوية. وتختلف الأدوية الفعالة المستخدمة في علاج الأورام غير المستجيبة للعلاج أو المتقدمة.

وعند الانتهاء من البرنامج المقرر للعلاج الكيميائي قبل إجراء العملية الجراحية، ويتم تكرار التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) للتعرف على تأثير العلاج الكيميائي على الورم. ويتم التخطيط للعلاج الجراحي استناداً إلى هذه الأشعة التي تم تكرارها. ويتمثل الأسلوبان الرئيسيان للعلاج الجراحي في العلاج الإنقاذي للأطراف وبتتر الأطراف. والآن نجد أن هناك ما يقرب من ٩٠٪ من الحالات مرشحون لإجراء علاج إنقاذي لأطرافهم. وليس هناك أي فروق موثقة لمعدلات البقاء بين هاتين المجموعتين، ويتم اتخاذ القرار المتعلق بإجراء أي الأنواع وفقاً لكل حالة على حدة. ويجب أن يتمثل الهدف الجراحي في العلاج الإنقاذي للأطراف، على الرغم من أن الحواف الجراحية الموجودة في الوحدة الوعائية العصبية غالباً ما تكون مهمشية. لذلك؛ فإن عملية العلاج الإنقاذي للأطراف لا ينبغي أن تحول دون إنقاذ الحافة، فضلاً عن توثيق الاستجابة الجيدة للعلاج الكيميائي في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، والتصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) قبل إجراء العملية الجراحية.

وتعتبر تقنية روتايشن بلاستي بمثابة أسلوب من أساليب بتتر الأطراف التي تنطوي عملية استئصال واسعة، كما أنها تستخدم مفصلاً للكاحل لإعادة إنشاء مفصل الرقبة. وتسمح هذه التقنية بإتاحة القدرة الوظيفية للأشخاص الذين يعانون من بتتر في منطقة تحت الركبة، حيث إنهم لولا هذه التقنية سيكونون بحاجة لبتتر في منطقة فوق الركبة. وتستخدم تقنية روتايشن بلاستي في المقام الأول لكل المرضى الشباب الذين يعانون من أورام في عظام الفخذ القاصية، والمرضى الكبار الذين يرغبون في

الاستمرار في ممارسة الأنشطة الرياضية ، وتعد بمثابة العلاج الجراحي المفضل في العديد من البلدان الأوروبية.

وجعل التقدم الذي تم تحقيقه في مجال التقنيات الترميمية "الاستنباتية" وزيادة الثقة التي اكتسبتها هذه التقنيات عن طريق أسلوب التصوير الإشعاعي الجديدة من عمليات العلاج الإنفاذي للأطراف الإجراء الأكثر شيوعا في الولايات المتحدة الأمريكية ، وذلك فيما يتعلق بالساركومة العظمية. وبصفة عامة ، نجد أن عملية العلاج الإنفاذي للأطراف تنطوي على خطر انتكاس موضعي يتراوح من ٥٠٪ إلى ١٠٪ من الحالات. وتعتبر التقنية الترميمية المستخدمة بشكل متكرر ترميم "استنبات" الطعم الخيفي والأطراف الصناعية الداخلية بالإضافة إلى عملية رأب المفصل الترميمي. وتمت الإشارة لعملية إعادة بناء الطعم الخيفي بشكل أفضل فيما يتعلق بعملية إعادة بناء للقطع الجذلية المقحمة. ويمكن أيضا استخدام عملية طعم خيفي كبير؛ وذلك لإجراء عملية تثبيت مفصلي للمفصل المصاب ، على الرغم من أن هذا الإجراء يشكل تحديا لعملية تثبيت مفصل الكتف. وتسمح عملية زرع المفاصل المعيارية بإجراء عملية إعادة البناء التي تعتبر أكثر استدامة وأسرع من حيث التأهيل في حين يخضع المريض لعلاج تكميلي بعد إجراء العملية الجراحية. ويعتبر جهاز استبدال المفاصل المخصص متاحا بما يسمح بتوسيع نطاق العمليات المتعلقة بالأطراف ، والتي بدورها تسمح بزيادة طول العلاج غير الجراحي لفترات منتظمة تقدر بعام. وتعد هذه العملية بمثابة عملية زرع المفاصل الجديدة التي تستحق تقييما دقيقا فيما يتعلق بقوة التحمل والوظيفة.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية والقطع "الاستئصال"

عندما يتم إجراء عملية العلاج الإنقاذي للأطراف أثناء علاج الساركومة العظمية، فإن الطريقة المستخدمة تعتبر طريقة فريدة فيما يتعلق بتوقعات و رغبات المريض ووالديه. وتعتبر عملية الطعم الخيفي أكثر صعوبة من حيث استخدامها في حالات الأطفال الصغار؛ نظرا لمسائل متعلقة بطول الأطراف، وبالتالي فإن بعض الممارسين يبحثون عن عمليات إعادة بناء باستخدام وصلات صناعية قابلة للتوسع على المدى الطويل.

القراءات المقترحة

ناقش الكتاب مجموعة مكونة من ٣٢ مريضا غير ناضج هيكليا ويعاني من وجود أمراض خبيثة في العظام، وخضع لعملية إعادة بناء باستخدام وصلات صناعية قابلة للتوسع. وخلصوا إلى أن الأطفال الأصغر سنا الذين تتراوح أعمارهم من (٥ إلى ٨ سنوات) هم أفضل المرشحين لإجراء عمليات الأطراف الصناعية القابلة للتوسع، ويبغي إجراء عمليات إعادة البناء الخاصة بالمراهقين الأكبر سنا وفقا لنظم معيارية.

استئصال الحواف والمواد المساعدة:

يمكن محاولة استخدام الحواف واسعة النطاق في عملية استئصال الساركومة العظمية ويمكن تحقيق ذلك إما عن طريق العلاج الإنقاذي للأطراف وإما عن طريق البتر. وعادة ما تكون الحواف الحقيقية الموجودة في الأوعية الفخذية الخلفية القاصية مهمشية وتتطلب استجابة كيميائية جيدة.

مضاعفات العلاج

يمكن ربط عدد لا يحصى من المضاعفات بالعلاج الإنقاذي للأطراف. ويشتمل أكثر هذه المضاعفات شيوعاً على العدوى، والإصابة الوعائية العصبية، والمشاكل المتعلقة بالجرح، وفساد أو فشل الأطراف الصناعية. ويمكن أيضاً أن تكون هناك مضاعفات لعملية بتر الأطراف بما في ذلك الآلام الشبحية وعدم القدرة على استخدام الأطراف الصناعية. وتعتبر نسبة المضاعفات أقل بصفة عامة فيما يتعلق بعملية بتر الأطراف، كما هو الحال بالنسبة لخطر عودة الورم.

العلاج المفضل، والمخاطر، والآلي

تعتبر الخزعة المناسبة في الوقت المحدد بمثابة السبيل الأساسي للعلاج الناجح. ويعتبر العلاج الكيميائي قبل إجراء الجراحة والتصوير الشعاعي الذي يتم إجراؤه بعد العملية الجراحية المتعلقة بتقييم مدى النطاق العظمي للبر من المحددات بالغة الأهمية المتعلقة بالجراحة الناجحة؛ مما يؤكد على مدى ملاءمة عملية البتر التي تعتبر خطوة مهمة أيضاً. وأخيراً فإن تقنيات إعادة البناء الدقيقة تعتبر في غاية الأهمية؛ نظراً لأنها عادة ما تقتصر بفشل لمدة ١٠ سنوات يقدر بـ ٥٠٪. وحالياً، نجد أن معدل نجاح عملية الغرس أقل من معدل بقاء المريض على قيد الحياة. وتتضمن التقنيات الجديدة المتعلقة بالقيمة التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) فيما يتعلق بالاستجابة للعلاج الكيميائي، وعمليات الغرس بالنسبة للأطفال، وذلك فيما يتعلق بتقنيات الإطالة غير الباضعة التي تعتبر بمثابة أكبر احتياجاتنا.

ووصف معدو الدراسة مجموعة كبيرة تتكون من ٢٦٨ مريضاً من المرضى الذي تلقوا جميعاً نفس نظام العلاج الكيميائي قبل إجراء العملية الجراحية. وتم تقسيم المرضى إلى مجموعتين، إما مستجيبين جيدين وإما سيئين من الناحية الهيستولوجية، وتستند عملية إعطاء العلاج الكيميائي المصمم خصيصاً على استجابتهم الأولية

للعلاج الكيميائي. وكما هو متوقع فإن الاستجابة النسيجية "الهستولوجية" الجيدة تعتبر أفضل بشكل كبير من معدل الباقين على قيد الحياة بعد العملية أو معدلات البقاء بشكل عام.

وتتناول هذه الدراسة سابقة الذكر نوعين من أنواع من الساركومة العظمية بدءاً من ظهور الأعراض الأولية إلى التشخيص. ويعتبر وجود كتلة سريرية بمثابة السمة السريرية الأكثر أهمية التي لوحظت في أكثر من ثلث المرضى عند زيارتهم الأولى.

