٨

ساركومة يوينغ في منتصف جدل العضد

Ewing's Sarcoma in the Midshaft Humerus

J. Dominic Femino

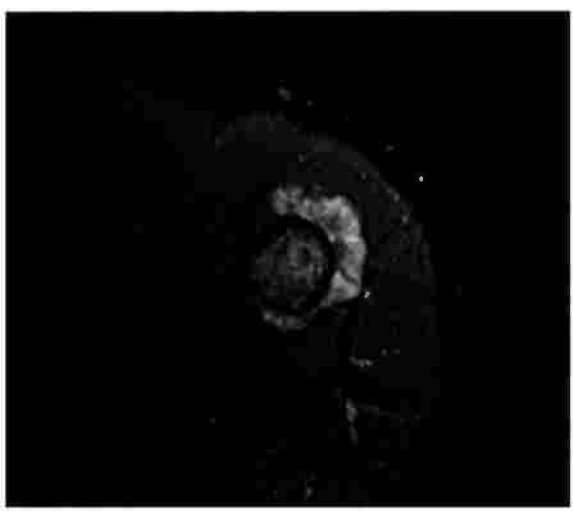
تاريخ القدوم والأشعة السينية

قدم مريض يبلغ من العمر ٢٦ عاما لتقييم آفة عظام العضد الدانية اليسرى. وذكر أنه يعاني من ألم في الكتف الأيسر لمدة تزيد عن عام. وأصبح الألم في الآونة الأخيرة شديدا ويزعجه أثناء الليل. وقال إنه يتعاطى دواء إيبوبروفين كل ٤ ساعات، ويسيطر على الألم نسبيا. والتمس المريض آراء طبيب الرعاية الأولية الخاص به، والذي قام بإعطائه العقاقير اللاستيرويدية والمضادة للالتهاب (NSAID) لمدة ٣ أسابيع. وتم تحويل المريض للعلاج الطبيعي لعلاج متلازمة ما فوق الكتف المفترضة عندما لا تعمل العقاقير اللاستيرويدية والمضادة للالتهاب (NSAID) على تخفيف الألم. ومن ثم تم تحويله لجراح تقويم العظام المحلي الذي حصل على الأشعة السينية (الشكل رقم ٨-١) عند مقابلته الأولى، وأعطاه حقنة ستيرويدية تحت الأخرم. ولم تعمل الحقنة على تخفيف الألم، وتم الحصول على صورة الرنين المغناطيسي (MRI) (الشكل رقم ٨-٢ والشكل رقم ٨-٣) لكتفه الأيسر وذلك لتقييم التشوه الظاهر في الأشعة السينية. وأظهرت هذه الصورة وجود آفة عظمية في عظام العضد الدانية الأيسر بالإضافة إلى

تمدد للأنسجة الرخوة. ومن ثم تم تحويله لطبيب الأورام العظمية لإجراء مزيد من الفحص.

الشكل رقم (٨-١). عظام العضد الدانية.

الشكل رقم (٨-٢). التصوير بالرنين المغناطيسي الإكليلي لعظام العضد الدانية.



الشكل رقم (٨-٣). التصوير بالرنين المغناطيسي المحوري لعظام العضد الدانية.

التشخيص التفريقي

١-ساركومةً يُوِينْغ

٢-ساركومة عظمية

٣-التهاب العظم والنقى

٤-سرطان الغدد الليمفاوية

٥-ورم حبيبي يوزيني (EG)/ تورمات خلايا لانغرهانس (LCH)

المسائل التشريحية والتصويرية

تظهر الصور الشعاعية وجود آفة جدلية فضلا عن وجود نمط وبائي لتخرب العظم. ويعتبر هذا النموذج الوبائي مميزا جدا لأورام الخلية المدورة التي تزحل عظم الورم. وتشتمل أورام الخلية المدورة على الورم حبيبي يوزيني ليُوِينْغ، وسرطان الغدد الليمفاوية، وغيرها من التشخيصات الالتهابية. ويعتبر الموقع الجدلي الموجود في العظام الطويلة هو المكان الأكثر إصابة بساركومةً يُوِينْغ، ولكنه أيضا من أكثر الأماكن إصابة بتورمات خلايا لانغرهانس (LCH). وقد يكون للساركومة العظمية والتهاب العظم والنقى نفس المظهر الشعاعي، ولكنها تعتبر أكثر شيوعا في المناطق الكردوسية أو المناطق الجدلي التالية الموجودة في العظام الطويلة. وهناك ترقق قشري، وتمزق، وإشارة لكتلة من النسج الرخوة في الصور الشعاعية العادية. كما توجد هناك حدود غير واضحة المعالم متعلقة بكل من الكتل العظمية وكتل النسج الرخوة. ويظهر التفاعل السمحاقي نموذجاً "للجلد الشبيه بحراشف البصل" في بعض المناطق ومثَلّث كودمُان في السمحاق الخلفي القاصي الذي يعد إحدى سمات ساركومةًيُوِينْغ.

ويعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) مفيدا بشكل خاص فيما يتعلق بتوضيح الكتل النسيجية الرخوة كبيرة الحجم التي تحيط بعظام العضد. ويعتبر هذا العرض نموذجيا بالنسبة لساركومةً يُوِينْغ، ويبغي للمرء أن يكون حريصا عند تمييز كتلة

النسج الرخوة الحقيقية (الشكل رقم ٨-٢، والشكل رقم ٨-٣) عن الوذمة السمحاقية التي عادة ما تظهر في التصوير بالرنين المغناطيسي مع تورمات خلايا لانغرهانس (LCH) والتهاب العظم والنقى. ويوضح التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) حجم الورم الموجود داخل النخاع، والذي لا يتم تمييزه بسهولة في الصور الشعاعية العادية. ويظهر الانبثاث أو النقائل بشكل أفضل في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، وهو غير موجود في عظام عضد هذا المريض. وبعد مرحلة العلاج الكيميائي يعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) مفيدا جدا في إظهار انخفاض حجم النسج الرخوة المكونة للورم، والتي تعتبر مؤشرا للاستجابة الفعالة للعلاج الكيميائي قبل العملية الجراحية.

ويعتبر التصوير المقطعي لانبعاث البوزيترون (PET) للجلوكوز المفلور منزوع الأوكسجين (FDG) مفيدا أيضا في تقييم مدى انتشار المرض. ويظهر معدل النشاط الاستقلابي للورم بشكل ملحوظ في ساركومة يُوِينْغ. وتعتبر المعالجة باستخدام التصوير المقطعي لانبعاث البوزيترون (PET) للجلوكوز المفلور منزوع الأوكسجين (FDG) بمثابة الأساس بالنسبة لتقييم عملية الاستجابة للعلاج. وقد يشير الانخفاض الكبير في نسبة امتصاص الجلوكوز المفلور منزوع الأوكسجين (FDG) بعد العلاج المبدئي المساعد للعلاج الكيميائي إلى الاستجابة المحسنة والنتائج. والتصوير المقطعي لانبعاث البوزيترون (PET) للجلوكوز المفلور منزوع الأوكسجين (FDG) للجسم كله يمكنه أيضا تقييم ما تبقى من الجسم، وذلك فيما يتعلق بالأورام والنقائل.

وتعتبر النقائل الرئوية موجودة من البداية فيما يقرب من ٢٠ إلى ٣٠٪ من المرضى المصابين بساركومةً يُوِينْغ أو الساركومة العظمية. ويجب الحصول على تصوير مقطعي (CT) وذلك للكشف عن وجود نقائل رئوية. وأظهر فحص العظام قبطاً متزايداً في مكان الآفة، ويعد بمثابة تقنية تصوير أولية مهمة للكشف عن النقائل التي

تصيب الهيكل العظمي ؛ التي تعتبر ذات أهمية خاصة بالنسبة لساركومةً يُوِينْغ ؛ نظرا لوجود نسبة مرتفعة نسبيا تتراوح من (١٠- ١٥٪) فضلا عن المضاعفات السلبية الخطيرة.

تقنية الخزعة

يشكل الاختيار الدقيق للمنهج أو التقنية الجراحية تحديا خاصة بالنسبة لهؤلاء المرضى المصابين بساركومةً يُوِينْغ. وينبغي تجنب الأعصاب والأوعية الرئيسية بحيث لا تتلوث عن طريق الخزعة التي يتم أخذها من الخلايا السرطانية. وبالنسبة لعظام العضد الجدلي، فإن ذلك يعد أفضل إنجاز متعلق بالمنهج الأمامي الوحشي الذي يعد الأقرب إلى العصب الكعبري، فضلا عن دورانه حول عظام العضد القاصية. وينبغي استخدام الشقوق الطولانية، والإرقاق الدقيق، والتشريح المباشر عن طريق العضلات مع الحد الأدنى من الألواح. وإذا كانت هناك كتلة كبيرة من النسج الرخوة، كما هو الحال عادة مع ساركومةً يُوِينْغ، وينبغي الحصول على النسج التشخيصية دون خلق عيب عظمي في العظام. ويمكن أن يحدث ذلك باستخدام خزعة الإبرة الأساسية أو الخزعة الجراحية. وإذا كان العظم الجدلي الذي يجب إدخاله للخزعة صغيرا، يجب عمل ثقب قشري دائري لتقليل خطر الإصابة بكسور. ويعتبر خطر الإصابة بكسور مرتفعا في العظام الجدلية، بالإضافة إلى تشخيص ساركومةً يُوِينْغ. وينبغي حماية المريض باستخدام دعامة للكسر أو جبيرة بعد إجراء العملية الجراحية.

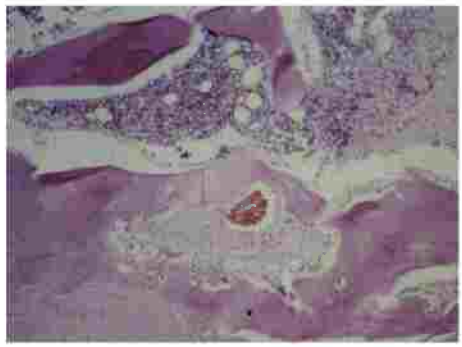
الوصف المرضي

النتائج المجهرية

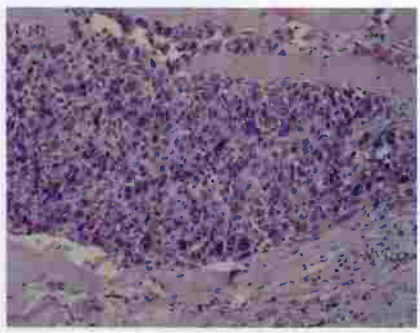
كان النسيج رمادياً أو أبيض اللون، وكانت رخوا وسهل التفتت. وكان هناك أماكن للنخر والنزف. وهناك تخرب للعظام التربيقية.

علم النسج المجهرية والتقنيات الخاصة

ويعتبر النموذج النموذجي لساركومةً يُوِينْغ عبارة عن صفائح واسعة من الخلايا المدورة الصغيرة بالإضافة إلى الخلايا السدوية الضئيلة أو المنعدمة بين الخلايا. وتعتبر الخلايا موحدة، ١٢ إلى ١٤ أوماً بالنسبة لمتوسط الحجم، بالإضافة إلى نواة مستديرة وسيتوبلازم ضئيل، والانتشار النهائي للكروماتين، ونواة أو نواتين. وبدلا من ذلك يمكن ملاحظة النمط المفصص مع مجموعات من الخلايا المنفصلة عن طريق السدى الليفية الوعائية. ويعتبر النشاط الانقسامي متغيرا. وقد يشكل ترتيب الخلايا البلاستيكيةحول الوعاء الدموي، ولكن عادة تعتبر بمثابة سمة من سمات أورام الأدمة الظاهرة العصبية الأولية أو الأورام الظهارية العصبية الحسية. وتبدو الخلايا الداكنة أكثر كثافة وأكثر استطالة، ونوى وتميل إلى أن تكون شاملة. وقد يعطي الخليط المكون من الخلايا الدائرية والخلايا الداكنة مظهر النمط ثنائي الطور الذي يعتبر مميزا جدا، ولكنه ليس مقتصرا على ساركومةً يُوِينْغ. ويعتبر استخدام الأجسام المضادة الكيميائية الهيستولوجية المناعية لاكتشاف المنتج الجيني MIC2 متاحا ولكنه غير محدد. ويظهر التحليل الوراثي الجيني الإزفاء الكروموسومي المتبادل المتسق (١١؛ ٢٢) (q٢٤؛ q١٢)، الذي يؤدي إلى منتج الجين عن طريق ازدواجية جينات يوينغ الموجودة على الكروموسوم ٢٢ وجين FLI-1 الموجود على الكرموسوم ١١. وعلى الرغم من أنه تم التعرف على العديد من التنسخات الوهمية، وتم التعرف على تنسخ EWS-FLI-1 في ٨٥ إلى ٩٥٪ من ساركومةً يُوِينْغ.



الشكل رقم (٨-٤). سرطان الخلية المدورة المخترق للعظام التربيقية.



الشكل رقم (٨-٥). ساركومة الخلية المدورة مرتفعة الدرجة (ساركومة يُوِينْغ).

التفسيرات المرضية

قد يكون من الصعب تمييز ساركومة يُوِينْغ من حيث التشريح المرضي عن غيرها من الأورام الخبيثة الصغيرة ذات الخلايا المدورة مثل سرطان الغدد الليمفاوية والسرطان المتنقل، والساركومة العضلية المخططة الجنينية، وأورام الخلايا البدائية العصبية المتنقلة. على عكس التفاعل السلسلي للتنسخ- بوليميراز الذي يعتبر مصفوفة معيارية تشخيصية للكشف عن تنسخ EWS-FLI-1.

التشخيص

ساركومة يُوِينْغ.

خيارات العلاج والمناقشة

ينبغي أن تتمثل الأهداف العلاجية المتعلقة بساركومة يُوِينْغ في علاج المريض، والحفاظ على الوظيفة دون المخاطرة العلاجية، والحد من العواقب طويلة الأجل. وتتضمن الخيارات المتعلقة بالعلاج استخدام العلاج الكيميائي المجموعي، والجراحة والعلاج الإشعاعي. على الرغم من أن المرضى ليس لديهم أي أعراض للنقائل البعيدة، حيث إنه ينبغي فحص جميع المرضى الذين يعانون من ساركومة يُوِينْغلمعرفة

ما إذا كانوا يعانون من أمراض جهازية مجهرية. لذلك؛ فإن العلاج الكيميائي يعتبر أمرا حيويا فيما يتعلق بالعلاج والبقاء على قيد الحياة بشكل عام. وتستخدم بروتوكولات العلاج الأكثر حداثة مثل العلاج الكيميائي المساعد الذي يعد بمثابة بداية عملية العلاج الأكثر أهمية فيما يتعلق بالأمراض الجهازية. وعادة ما يعمل العلاج الكيميائي على تقليص حجم الورم، ويسهل عملية الاستئصال الجراحي، كما أنه يحسن من عملية المكافحة الموضعية. ويعتبر العلاج الإشعاعي من المواد المساعدة المهمة التي تتعلق بالمكافحة الموضعية. وقبل استخدام بروتوكولات العلاج الكيميائي متعددة العوامل الحديثة كان هناك ٩٠٪ من المرضى المصابين بساركومة يُوِينْغ يموتون في نهاية المطاف من جراء الإصابة بهذا المرض. ومع استخدام العلاجات المساعدة متعددة العوامل والعلاج الكيميائي المساعد بالإضافة إلى إجراء الجراحة أو التعرض للإشعاع؛ فإن معدل البقاء على قيد الحياة استمر لمدة ٥ سنوات بالنسبة للمرضى المصابين بساركومة يُوِينْغ يتراوح من ٦٥ إلى ٧٠٪ تقريبا.

وتتضمن الخيارات المتعلقة بالمكافحة الموضعية الاستئصال الجراحي والعلاج الإشعاعي أو مزيجاً من هذه المناهج. وتشير العديد من الدراسات الاسترجاعية إلى أن الاستئصال الجراحي بالإضافة إلى العلاج الكيميائي يؤدي إلى مكافحة موضعية أفضل، ومعدلات بقاء أعلى من الإشعاع من العلاج الكيميائي. ومع ذلك لا توجد دراسات عشوائية مرتقبة تعمل على المقارنة المباشرة بين الجراحة مقابل الإشعاع بالنسبة لمجموعة من المرضى المتجانسين. ويعتبر الإشعاع علاجا فعالا بالنسبة للمكافحة الموضعية، ولكنه يرتبط بزيادة نسبة الإصابة بالأورام الخبيثة الثانوية أو الكسور. وبالنسبة للجدائل العضدية فكسر صفيحة نمو العظام المعرضة للإشعاع يعمل على توقف نمو التليف الكبدي المجاور، والتهاب الأعصاب، وتعتبر الفرصة التي تتراوح من ٥ إلى ١٠٪ المتعلقة بتطور الأورام الخبيثة الثانوية خطرا حقيقيا على حياة المريض.

ويعتبر استخدام الجراحة للمكافحة الموضعية فعالا أيضا بالنسبة للمرضى المصابين بساركومة يُوِينْغ ، وإلى جانب الهدف الجراحي لاستئصال الورم الذي أصبح ورما "مهمشياً" واسع النطاق مع الحفاظ على الوظيفة القصوى. وعادة ما يكون الاستئصال غير ضروري ما لم يكن هناك ورم ضخم يشمل الأعصاب المتوسطة والأعصاب الزندية أو الكسر المرضي بالإضافة إلى تلوث الأورام المتعلقة بالنسج الرخوة. وعادة ما تكون عملية بتر الاستبقاء الطرفي بالإضافة إلى عملية إعادة بناء الجدائل العضدية ممكنة وفعالة في عملية مكافحة الأورام الموضعية ووظيفة ممتازة. وعادة ما تتضمن عملية الاستئصال الجزئي لساركومة يُوِينْغ عملية الاستئصال الجدلي. وبالإضافة إلى وجود ورم جديلي يمكن للمرضى الذين يعانون من التهاب في مفصل الكتف والكفة المدورة أن يكونوا بمنأى عن عملية البتر، وبالتالي زيادة الحركة والتحمل.

وتمثل تقنيات إعادة البناء المتعلقة بالجدائل العضدية واحدة من أفضل الخيارات المتعلقة بإعادة بناء الطعم الخيفي (باستخدام طعم خيفي مقحم). وتشتمل بدائل إعادة البناء الطعم الخيفي للشظية الوعائية. وتعتبر عملية الطعم الخيفي للشظية الوعائية مفيدة لعيوب كبيرة (< ١٠سم)، ويوفر القدرة على تطعيم التضخم. ويعتبر الطعم الذاتي غير الوعائي مفيداً للأجزاء الأقصر (> ١٠ سم)، ولكن يكون لديهم ميل أكبر للتعرض للكسر، والذي يشكل أيضا خطرا على تطعيم الأوعية الدموية.

وللتطعيم الذاتي المقحم بالتبريد ميزة تتمثل في سهولة الحصول وتفادي الحاجة لحصاد عظام أخرى. وقد تكون مثبتة داخل قضيب موجود داخل النخاع أو الصفيحة المعززة أحيانا باستخدام عظام مصنوعة من الإسمنت والمسامير المتشابكة؛ وذلك للمساعدة على تجنب كسور الطعم الخيفي. ويعتبر حجم وملاءمة أماكن تقاطع عظام

الطعم الخيفي المضيف مهمة بالنسبة لعملية الالتئام؛ نظرا لأن الالتئام العظمي يعتبر عملية بطيئة.

وتعتبر عملية استبدال "زرع" المفاصل المقحمة خيارا آخر مناسباً بالنسبة لعملية إعادة بناء العيوب الجدلية، ولكن يجب تحديد طول وقطر هذا الغرس المصمم خصيصا بعناية قبل إجراء العملية الجراحية، حيث إن التثبيت العظمي يكون ضعيفا مع مرور الوقت.

التفاصيل الجراحية

وتعتبر عملية شق الجلد لاستئصال ورم عضدي جدلي شقا جانبيا أماميا قابلاً للمد ويمكن، أن يمتد هذا الشق بشكل داني عن طريق الاندماج مع المنهج الدالي الصدري المعياري، وبشكل قاصٍ عن طريق الاستمرار في الشق الأمامي عبر مفصل المرفق. وينبغي أن يكون سبيل الخزعة مقطوعا ككتلة واحدة من الورم. وبشكل قريب، يتم تحرير المغرز العضلي من العمود العضدي وترك ١سم من النسيج كحافة. ويستمر التشريح بشكل أقصى وأفقي على الجانب الوحشي للعضلة ذات الرأسين الموجودة بين العضلة ذات الرأسين والعضلة العضدية. ويتم ترك أصل العضلة العضدية الموجودة في الورم كحافة. وبشكل متوسط يمكن تشريح الشريان العضدي والوريد والأعصاب المتوسطة والزندية بعيدا عن الورم، وفصل العضلة الغرابية العضدية والعضلة الصدرية والعضلة الظهرية العريضةوالعضلات المدورة الكبيرة إذا لزم الأمر. ويتم إجراء التشريح الخلفي من خلال العضلة ثلاثية الرؤوس، مع ترك العضلة كمهمش على الورم. ويجب تحديد العصب الكعبري؛ نظرا لأنه يمثل تلم حلزوني ويخترق العضلة العضدية الكعبرية. وفي حالة ما إذا كان العصب محاطا بالورم يجب التخلص منه عن طريق الاستئصال. ويمكن لنقل الوتر أن يستعيد الصورة المرضية للفقدان الوظيفي للعصب الشعاعي. ومن ثم يتم قطع عظام الفخذ استنادا إلى أشعة

الرنين المغناطيسي (MRI) التي تم إجراؤها قبل العملية الجراحية. وينبغي تحديد قطع عظام الفخذ بـ٢ سم كحافة عظمية. ويجب إرسال النخاع العظمي الموجود في كل موقع من مواقع قطع العظم لقسم التجميد؛ وذلك لتحليله للتأكد من أن المهمش العظمي خالٍ من أي أورام. ويكمن الهدف في الحصول على مهمش جراحي واسع. ويتم تنفيذ عملية إعادة البناء بالإضافة إلى الطعم الذاتي الوعائي عن طريق استئصال عظم الشظية بعنيقتها الوعائية من الشريان والوريد الشظوي. وتعتبر عملية تصوير القلب قبل إجراء العملية الجراحية أو تصوير القلب بالرنين المغناطيسي مفيدة بالنسبة لتقييم العنيقة الوعائية قبل الجراحة. وبالنسبة لعملية إعادة البناء العضدية يجب أن يكون الجزء الشظوي على الأقل ٤ سم أطول من العيب بحيث يمكن وضعه في موضع مطعون داخل نهايات عظام العضد. وتكون عملية التثبيت مصحوبة بشرائح ومسامير. ويتم إجراء عملية مفاغرة وعائية للشريان والوريد العضدي العميق وذلك باستخدام المجهر الجراحي. وينبغي أن تكون عملية التثبيت صلبة بما فيه الكفاية لبدء حركة الكتف والكوع في وقت مبكر.

العلاج المفضل، اللآلئ والمخاطر

يفضل المؤلف الاستئصال الجراحي بالنسبة للغالبية العظمى من الحالات المصابة بساركومة يُوِينْغ. ودائما تشكل عملية تحديد حجم الاستئصال تحديا نظرا للتغيرات الالتهابية المرتبطة بأورام يُوِينْغ، خاصة الموجودة داخل التجويف النخاعي. ويعتبر التأكيد على وجود الحواف العظمية أثناء وبعد إجراء عملية البتر جزءا مهما فيما يتعلق بعملية الاستئصال الجراحي.

ويعتمد نجاح عملية إعادة بناء الطعم الخيفي العضدي على مدى طول الاستئصال. ويعتبر الجزء العضدي المتبقي الداني أو الجزء العضدي القاصي الذي يقدر بـ٨ سم مطلوبا للحصول على تثبيت مناسب داخل النقى، وذلك باستخدام عمود

مقفل أو شريحة. ويمثل التثبيت الأقصى في منطقة الكوع تحديا، وقد يتطلب شرائح متوسطة وجانبية. وتتم إعادة بناء الاستئصال العضدي الداني بشكل أفضل باستخدام عملية الغرس العضدي الداني ومسمار النسج الرخوة المرفق مباشرة بعملية الغرس (أي ليس مركبا). والمؤلف لم يعد يستخدم الطعم الخيفي لإعادة بناء العظام الغضروفية.

القراءات المقترحة

Bacci C, Ferrari S. Longhi A, et al. دور الجراحة في العلاج الموضعي لساركومة يُوِينْغ التي تصيب أطراف المرضى الذين يخضعون لعلاج كيميائي بالإضافة للمواد المساعدة. Oncol Rep ٢٠٠٤ : ١١ : ١١١- ١٢٠.

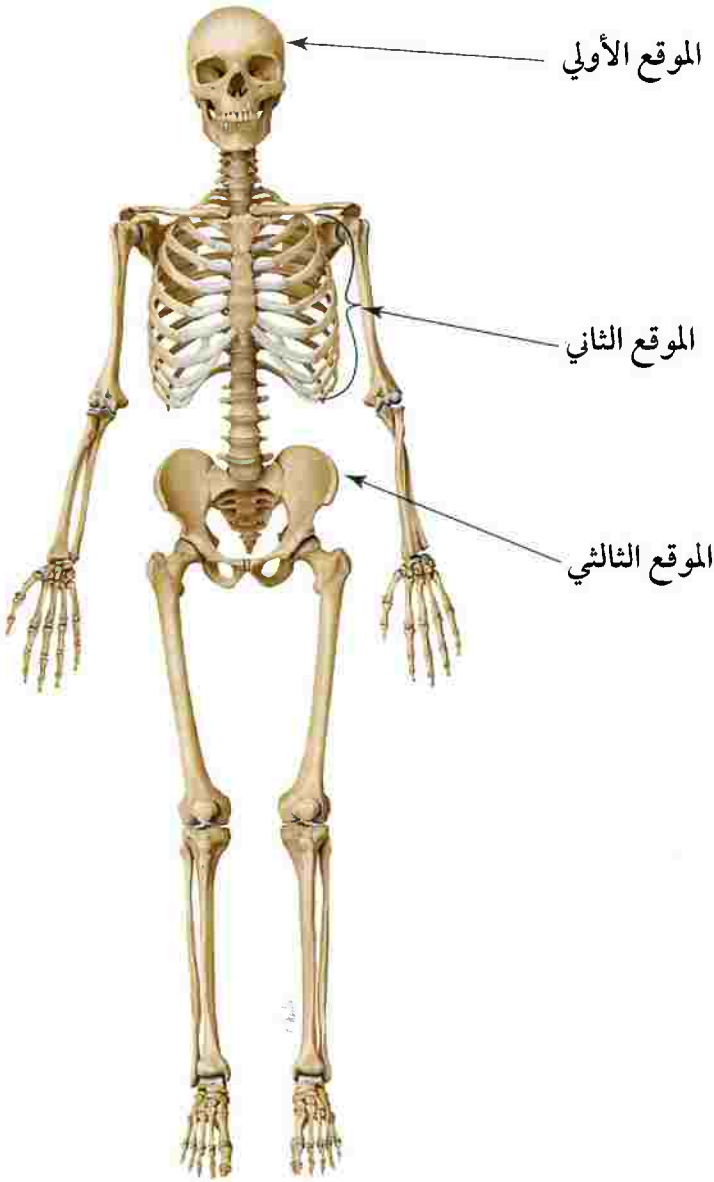
قام المؤلفون بتقييم ٢٦٨ مريضا بأثر رجعي. ووجدوا أنه كانت هناك ٥ سنوات للبقاء على قيد الحياة، ومكافحة موضعية أفضل بكثير في المرضى الذين تم علاجهم باستخدام الجراحة أو الجراحة بالإضافة إلى العلاج الإشعاعي مقارنة بالعلاج الإشعاعي.

Ortiz-Cruz E. Gebhardt Mc, Jennings EC, Springfield DS, Mankin HJ.نتائج زرع الطعم الخيفي المقحم بعد استئصال الأورام. J BoneJoint Surg Am. ١٩٩٧ ؛ ٧٩ : ٩٧- ١٠٦.

وللاترابية الكبيرة المتعلقة بالطعم الخيفي المقحم بالنسبة لعملية إعادة البناء الورم معدل للاحتفاظ والعودة للوظيفة التي تقدر بـ٨٤٪ في ٥,٤ سنة ؛ وفشلت ٣١ عملية من أصل ١٠٤ عملية تطعيم في التوحد ؛ مما تطلب ٨١ إجراءاً جراحياً إضافياً.

Yajima H, Tamai S, Ono H, et al. التطعيم الشظوي الوعائي الحر في الجراحة المتعلقة بالطرف العلوي. J Reconstr Microsurg ١٩٩٩ ؛ ١٥ : ٥١٥- ٥٢١.

ووصف المؤلفون تقنيتهم المستخدمة في إعادة بناء العيوب المتعلقة بالطرف العلوي باستخدام التطعيم الشظوي الوعائي. وكان متوسط الفترة المقررة للاتحاد الشعاعي تقدر بـ٤,٤ شهراً.


الموقع الأولي
الموقع الثاني
الموقع الثالثي