٩

ورم حبيبي يوزيني في منتصف جدل العضد

Eosinophilic Granuloma in the Midshaft Humerus

J. Dominic Femino

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاءت فتاة تبلغ من العمر ١٠ سنوات من أجل تقييم كسر مرضي في عظام العضدالأيمن. وكانت بصحة جيدة، وكانت الفتاة تستخدم يدها اليمنى بشكل مستمر عندما تلعب لعبة الكرة المعلقة في المدرسة حيث سقطت على ذراعها. ونفت وجود أي تاريخ سابق للألم في عظام العضد. وحضرت لغرفة الطوارئ المحلية، حيث كشفت صور الأشعة وجود كسر من خلال آفة شفيفة للأشعة في منتصف عظام عضدها (الشكل رقم ٩- ١). وكان تاريخها الطبي السابق سلبياً. ولا تأخذ أدوية عادية.

التشخيص التفريقي

١-كيسة عظمية مفردة الغرفة (UBC)

٢-كيسة عظمية أمدمية الشكل (ABC)

٣-ورم حبيبي يوزيني (EG)

٤-التهاب العظم والنقى

٥-ساركومة يوينغ

المسائل التشريحية والتصويرية:

كان ٨٠٪ من المرضى الذين تم تشخيص حالاتهم بأنها مصابة بورم حبيبي يوزيني (EG) في العقد الأول أو الثاني من العمر. وقد يظهر الورم الحبيبي اليوزيني (EG) في أي من عظام الجسم، ولكن الأماكن الأكثر عرضة للإصابة بالمرض هي الجمجمة، والعمود الفقري، والعظام الطولية الجدلية، والعظام المسطحة. ويعاني ما يقرب من نصف الأطفال المصابين بالورم الحبيبي اليوزيني (EG) في الجمجمة. ويعتبر معظم المرضى مصابين بآفة مفردة، ولكن قد تكون آفات الهيكل العظمي المتعددة أو التي تصيب الأعضاء موجودة.

وقد يكون ظهور الورم الحبيبي اليوزيني (EG) في التصوير الشعاعي متغيرا بصورة كبيرة، ولكن عادة يكون له مجال شعاعي بالنسبة للتفاعل العظمي المجاور في جدائل العظام الطويلة (الشكل رقم ٩-٢). وقد تكون حافة الورم غير واضحة المعالم أو ذات حدود محددة بشكل جيد وذلك استنادا إلى طول عمر أو زمن الورم. وقد يكون التفاعل العظمي وفيرا مع "الجلد الشبيه بحراشف البصل" أو التفاعل العظمي الذي يظهر وكأنه التهاب. وفي أماكن أخرى مثل الجمجمة يظهر الورم الحبيبي اليوزيني(EG) في شكل آفة حال مخرومة. وعادة تقع آفات العمود الفقري داخل الجسم الفقري، وقد تظهر مصحوبة بانهيار فقري يشار إليه بـ(تسطح الفقرة) أو (درهم على الحافة).

الشكل رقم (٩-١). آفة جدلية كيسية في طفلة عمرها ١٠ سنوات.

الشكل رقم (٩-٢). آفة فخذية كيسية في طفلة عمرها ٩ سنوات. ملاحظة: يعد ذلك مثالا جيدا على العظام "التفاعلية" للآفة الحميدة.

وقد تكون عملية تصوير الآفة بالرنين المغناطيسي (MRI) فيما يتعلق بتمييز الورم الحبيبي اليوزيني (EG) عن غيره من الأمراض ؛ نظرا للافتقار للأنسجة الرخوة التي يمكن رؤيتها مع الساركومة. ويتمتع الورم الحبيبي اليوزيني (EG) بإشارة منخفضة على تتابع T1 ، وإشارة مرتفعة على تتابع T2. وعلى الرغم من وجود استجابة التهابية كبيرة خارج العظم واضحة في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) ، نادرا ما تكون كتلة

الأورام المكونة من النسج الرخوة الموجودة خارج العظم ظاهرة في حالة الورم الحبيبي اليوزيني (EG). ويساعد ذلك على التمييز بينه وبين ساركومة يوينغ التي تتكون دائما من كتلة كبيرة من النسج الرخوة.

وإذا كان التشخيص القائل بوجود ورم حبيبي يوزيني (EG) متعدد العظام محتملا ، ينبغي على المرء فحص المريض للتعرف على الأماكن الهيكلية المتعددة التي يتم التعرف عليها بشكل أفضل عن طريق الفحص الكلي للجسم أو مسح الهيكل العظمي. ويجب على جميع المرضى الذين يعانون من تشخيص للورم الحبيبي اليوزيني (EG) إجراء أشعة سينية جانبية للجمجمة ، وتحليل لعمل الدم الذي بدوره يعمل على تقييم إصابة المريض بفقر الدم "الأنيميا" (CBC) ، كثرة اليوزينيات أو الصفائح الدموية التالفة وإجراء تقييم لوظائف الكبد الطبيعية (إنزيمات الكبد).

تقنية الخزعة

تتطلب الإصابة بالآفة العضدية المتوسطة إجراء خزعة للحصول على التشخيص النهائي ، ويتم إجراؤها بشكل أفضل عن طريق استخدام تقنية الإبرة عن طريق الجلد. ويجب أن تقترن الخزعة باحتمال إجراء عملية كشط أيضا. وغالبا ما يؤكد قسم التجميد الإصابة بالورم الحبيبي اليوزيني (EG). تعتبر عملية تمييز الورم الحبيبي اليوزيني (EG) عن التهاب العظم والنقى مشكلة دائما ، ولكن عادة لا تكون هناك إصابة بالتهاب العظم والنقى للجدائل.

الوصف المرضي

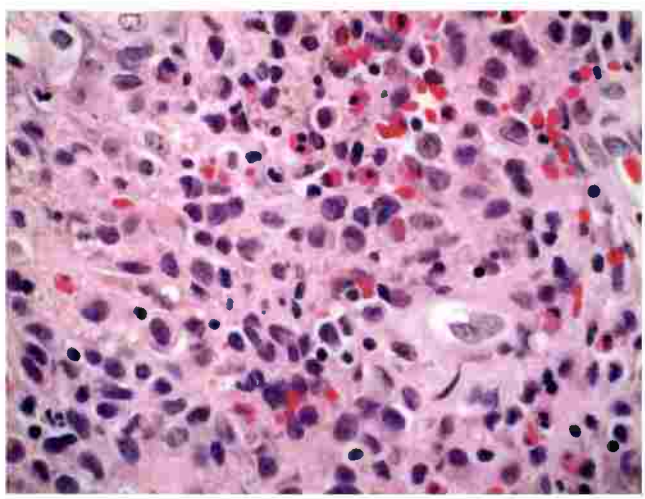
النتائج المجهرية

يتم ملء المكون المركزي للآفة بنسيج رخو بني أو مصفر اللون ، والذي بدوره يتسرب للفضاء الموجود بالنخاع. وتبدو أنسجة الآفة نزفية إلى حد ما. وقد يكون

السمحاق"غشاء من النسيج الضام" سميكا بصورة ملحوظة، وفي بعض الأماكن الأخرى يكون هناك تخرب صريح للعظام القشرية.

علم النسج المجهرية والتقنيات الخاصة

وتعتبر خلية لانغرهانس خلية مميزة من خلايا الورم الحبيبي اليوزيني (EG)، وتعتبر جميع الأعراض السريرية مشمولة في كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH). وتعتبر خلية لانغرهانس خلية منسجة كبيرة ذات سيتوبلازم شاحب أو حمضي. وغالبا ما يتم العثور على فجوات سيتوبلازمية. وتكون النواة بيضاوية الشكل مع وجود انقسام، وتفرض أو الطية التي تعطيها مظهر "حبة البن". وفيما يتعلق المجهر الإلكتروني نجد أن خلية لانغرهانس تتضمن عضية سيتوبلازمية مميزة تسمى حبيبات بيربك. وتكون عصوية الشكل أو في شكل مضرب. وبالإضافة إلى وجود خلية لانغرهانس يوجد توزيعات للمنسجات النموذجية والخلايا الليمفاوية وخلايا البلازما والعدلات والنخر (شكل ٩-٣). وغالبا ما تكون الحمضيات وفيرة، ولكن نادرا ما تكون شحيحة أو غير موجودة.



الشكل رقم (٩-٣). المنسجات والحمضيات النموذجية لكثرة المنسجات.

التفسيرات المرضية

قد يكون من الصعب تمييز الورم الحبيبي اليوزيني (EG) عن الورم الأرومي الغضروفي، الذي به خلايا تتضمن تلم نووي وS-100 إيجابية. ويكون الورم الأرومي الغضروفي سلبيا بالنسبة لـCD1، ويفتقر إلى حبيبات بيربك. وتعتبر إيجابية CD1 ووجود حبيبات بيربك تأكيدا على التشخيص المتعلق بكثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH).

التشخيص

ورم الحبيبي اليوزيني (EG).

خيارات العلاج والمناقشة

يشير مصطلح الورم الحبيبي اليوزيني (EG) إلى أبسط حالة سريرية في طائفة كثرة المنسجات أو كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH). وعلى الرغم من أن مسبب مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) غير معروف، هناك دليل يشير إلى أن مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) يعتبر نتيجة للتكاثر النسيلي لخلايا لانغرهانس بالإضافة إلى الآثار المناعية المتعلقة بزيادة التنشيط الخلوي. ويظهر المرض بصورة أكثر شيوعا كآفة مفردة تدميرية تصيب الهيكل العظمي في الأطفال، على الرغم من أنها قد تصيب البالغين أيضا. وعلى الرغم من أن مصطلح الورم الحبيبي اليوزيني (EG) يشير إلى أدنى مراحل المرض المصحوبة بآفة فردية أو نظام فردي، فإن الأشكال الأخرى لمرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) قد يشتمل على نظم متعددة واسعة النطاق. ويتضمن ذلك اختراق مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) للأماكن المتعددة الموجودة في الهيكل العظمي والرئة والكبد والجلد والطحال والغدد الليمفاوية ومحور الغدة النخامية وتحت المهاد والأذن والنخاع العظمي. وعندما

يشتمل مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) على أماكن متعددة في الهيكل العظمي بالإضافة إلى النسج الحشوية أو النسج الرخوة، تتم الإشارة إليه على أنه مرض متلازمة هاند شولر كريستشان "كثرة المنسجات المجهولة السبب المزمنة". فبالنسبة للأطفال الصغار، قد يتضمن اكتنافاً نخاعياً عظمي حاداً، ويسمى داء ليتيرر سيو. وكما هو متوقع، فإن المرضى المصابين بآفة العظام الفردية أو النظام الفردي يحققون نتائج أفضل من هؤلاء المرضى المصابين بالأمراض متعددة النظم، حيث توجد أشكال خبيثة من المرض.

وبصفة عامة، نجد أن نطاق ومكان المرض هو ما يفرض العلاج. فبالنسبة للآفات الانفرادية التي تصيب الهيكل العظمي والمتعلقة بالورم الحبيبي اليوزيني (EG)، تتم الإشارة للعديد من الخيارات العلاجية. وتشتمل هذه الخيارات على الملاحظة، والكشط الجراحي، وحقن الاستروويد داخل الآفة، والعلاج الإشعاعي، والعلاج الكيميائي المجموعي. ويتم دعم الملاحظة عن طريق معرفة التاريخ الطبيعي للورم الحبيبي اليوزيني (EG) حيث سيتم في النهاية علاج غالبية الآفات العظمية الانفرادية. وبعد إجراء الخزعة التشخيصية لتأكيد التشخيص، فإن عملية الكشط ستقوم بمعالجة غالبية الآفات التي تصيب العظام. وفي الأماكن الأكثر صعوبة مثل جسم العمود الفقري، فإن جرعات صغيرة من العلاج الإشعاعي (٨٠٠- ١,٢٠٠ سنتيجراي) تكون كفيلة بعلاج معظم الآفات دون أن تؤثر على نمو الهيكل العظمي. وعادة ما يكون العلاج الجراحي للآفات التي تصيب العمود الفقري غير ضروري. كما تعتبر الملاحظة خيارا معقولا بالنسبة للآفات التي توجد في أماكن غير الأماكن مرتفعة الضغط أو مناطق الألم (العمود الفقري).

لعملية كشط الورم الحبيبي اليوزيني (EG) نتائج جيدة فيما يتعلق باستئصال الآفات التي تصيب العظام. وبصفة خاصة، فإن هذا المنهج يعتبر مفيدا في الحالات التي

يكون فيها تمدد خارج العظم والتي من الممكن أن تهدد الهياكل الحيوية. فبالنسبة للأماكن عالية الضغط مثل الأطراف السفلية، قد تخلق آفة الورم الحبيبي اليوزيني (EG) ضعفا هيكليا كبيرا يجعل بدوره المريض أكثر عرضة للكسر. وغالبا ما يعاني المرضى من الألم، وكسور مرضية محتملة أو كسر مرضي مستديم. ففي مثل هذه الحالات، ينبغي للمرء أن ينظر في كشط الآفة مع تطعيم العظم أو النظر في التثبيت الوقائي الداخلي.

ويشتمل البديل للعملية الجراحية على جرعة صغيرة من الحقن الإشعاعي أو الحقن بالاستروييد. وعادة ما يكون العلاج الإشعاعي الأسلوب المفضل للعلاج. وعادة ما يكون مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) ذا نظام متعدد، ويعالج باستخدام العلاج الكيميائي المجموعي (فينبلاستين= دواء لمعالجة الأورام) والبريدنيزون، بالإضافة إلى العلاج الإشعاعي للأماكن العظمية. وتعتبر معدلات الاستجابة في المجموعة التي تم ذكرها، مع مرض الجهاز المترقي العرضي والموت.

التفاصيل الجراحية

وبالنسبة للمريض الذي تم وضعه في وضع كرسي الشاطئ، فإنه يتم تحضير الطرف العلوي بأكمله وتغطيته على طاولة جراحية شفيفة للأشعة. ويتم استخدام التنظير التالقي أثناء إجراء العملية الجراحية لمعرفة المكان المحدد للآفة. وبعد الحصول على الخزعة لتأكيد التشخيص المتعلق بالورم الحبيبي اليوزيني (EG) يتم تمديد الشق بشكل أدنى وبشكل أقصى؛ وذلك لعمل نافذة للعمود العضدي. وتم تشريح المنطقة الفاصلة بين الضفيرة والرأس الوحشي للعضلة ثلاثية الرؤوس وذلك لكشف عظام العضد. وإذا كانت الورم قد قام بالفعل بخلق خلل قشري، يمكن للتعرض أن يتمدد من خلال الإصابة، فإنه يخلق ترفة في القشرة على طول الآفة. وإذا كنت القشرة سليمة، يجب إزالة النافذة العظمية وذلك لكشف الآفة. ويتم استخدام قراضة أو منقب

عالي السرعة ؛ وذلك لإجراء عملية الكشط. ويتم إجراء عملية الكشط داخل الآفة باستخدام مكحت يدوي والمنقب عالي السرعة. ويتم إرسال جميع النسج التقرحية لمراجعة الأمراض الدائمة. وبالنسبة للآفات الصغيرة أو متوسطة الحجم، عادة ما يكون تطعيم العظام أو التثبيت الداخلي غير ضروري بالنسبة لعظام العضد. وسوف تلتئم العظام بسرعة، خاصة في الأطفال. وبعد إجراء العملية الجراحية يتم حماية المريض في جبيرة عضدية لمدة ٤ أسابيع. وتعتبر المواد العلاجية المساعدة مثل النيتروجين السائل أو الفينول غير ضرورية بالنسبة للورم الحبيبي اليوزيني (EG) ؛ نظرا لأن معدل التنكس الموضعي يكون منخفضاً للغاية بعد إجراء عملية الكشط.

العلاج المفضل، واللآلئ والمخاطر

تعتبر عملية الكشط الجراحي هي العلاج المفضل للورم الحبيبي اليوزيني (EG) الموجود في الساق العضدية. وإذا كان فحص القسم المجمد تشخيصياً، في وقت إجراء الخزعة، يتم إجراء عملية جراحية إضافية عن طريق عملية الكشط. وعادة ما تكون عملية الكشط علاجية، ويكون التئام العظام سريعا مع عودة سريعة نسبيا لوظيفتها. ومن المهم حماية المريض باستخدام جبيرة وأنشطة تعديلية ؛ وذلك لمنع حدوث كسر أثناء فترة النقاهة. وتعتبر الجرعات الصغيرة من العلاج الإشعاعي خيارا علاجيا آخر. وعادة ما يتضمن التحدي الأكبر المتعلق بالعلاج الجراحي صعوبة الحصول على تشخيص دقيق في قسم التجميد أو تشخيص موثوق به بالنسبة للآفات التي تصيب الحوض أو العمود الفقري.

القراءات المقترحة

Arceci RJ, Brenner MK, Pritchard J. الخلافات والمناهج الجديدة لعلاج مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH).Hematol Oncol Clin North Am ١٩٩٨ : ١٢ : ٣٣٩- ٣٥٧.

تصف هذه الدراسة الأدلة المتزايدة على أن مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) يحدث نتيجة للتكاثر النسيلي لخلايا لانغرهانس والآثار المناعية للتنشيط الخلوي الزائد.

BraierJ, Chantada G, Rosso D, et al.كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH): التقييم الاستعادي لـ١٢٣ مريض في مؤسسة واحدة. Pediatr Hematol Oncol ١٩٩٩ ؛ ١٦ : ٣٧٧- ٣٨٥.

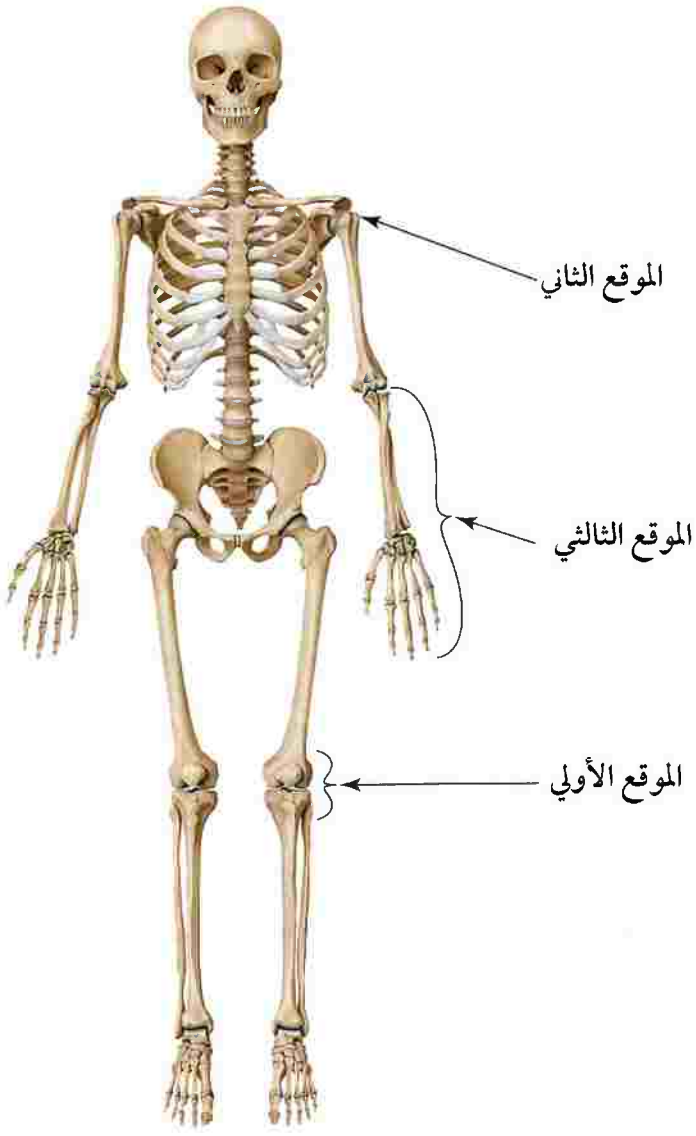
تتعلق هذه الدراسة بمجموعة كبيرة من المرضى في مدينة بوينس آيرس. وتمت معالجة هؤلاء المرضى عن طريق العلاج الكيميائي، والجراحة، والعلاج الإشعاعي أو الملاحظة. وحقق المرضى الذين يعانون من أمراض أحادية النظام نتائج أفضل من أولئك المرضى الذين يعانون من الأمراض متعددة الأجهزة.

Ghanem I, Tolo VT, D'Ambra P. Malogalowkin M.كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH) الذي يصيب عظام الأطفال والبالغين. J Pediatr Orthop. ٢٠٠٣ ؛ ٢٣ : ١٢٤- ١٣٠.

هذه دراسة استعادية متعلقة بـ٥٦ من المرضى المصابين بالورم الحبيبي اليوزيني (EG)، ومراحل أكثر تقدما من مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH). وحقق المرضى المصابون بآفات مفردة أو متعددة بالهيكل العظمي نتائج جيدة عن طريق الملاحظة أو الكشط. وتم علاج المرضى المصابين بآفات في الهيكل العظمي بالإضافة إلى غيره من الأعضاء باستخدام العلاج الكيميائي ؛ وحدث انتكاس لـ١١ من أصل ١٧ مريضاً من المرضى المصابين بأمراض أوسع نطاقا.

Howarth DM, Gischrist GS, Mullan BP, et al. مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH): التشخيصن والتاريخ الطبيعي والمعالجة والنتائج. السرطان ١٩٩ ؛ ٨٥ ؛ ٢٢٧٨- ٢٢٩٠.

قامت هذه الدراسة بتقييم ٣١٤ مريضا من المرضى الذين يعانون من مراحل مختلفة من مرض كثرة المنسجات الموجودة في خلية لانغرهانس (LCH). المرضى المصابون بآفات العظام المعزولة، والذين تم علاجهم عن طريق الجراحة لديهم نسبة اتنكاس يقدر بـ٣٪. ويصاب المرضى الذين يعانون من الأمراض متعددة الأجهزة بأمراض مترقية على الرغم من العلاج الكيميائي.


الموقع الثاني
الموقع الثالثي
الموقع الأولي