# ١٣

# ساركومة يوينغ في اليد

# Ewing's Sarcoma of the Hand

**Ernest U. Conrad**

### تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء رجل يبلغ من العمر ٢٦ عاما مصابا بكتلة عند قاعدة إبهامه اليمني. حيث إنه كان قد قطعت إبهامه اليمني ببعض الزجاج الذي كان موجودا في بالوعة مطبخه وذلك قبل عدة أشهر، ولم يتقلص الورم الناتج عن هذا الجرح. وتم إجراء الأشعة السينية العادية (الشكل رقم ١٣-١) والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) في وقت لاحق بعد مرور فترة تتراوح من ٤ إلى ٥ أشهر، وأظهر وجود تشوه في العظام السنعية للإبهام مع ترشح للأنسجة الرخوة وكتلة في العضلات الرانفة (العضلتان المثنية والمقربة لإبهام اليد).

### التشخيص التفصيلي

١-التهاب العظم والنقى.

٢-التهاب الزليل الزغابي العقدي المصطبغ (PVNS).

٣-التهاب اللفافة العقيدي.

٤-تمزق وتري/ داء مفصلي تنكسي.

٥-ساركومة النسج الرخوة:

أ) ساركومة ليفية.

ب) ساركومة شبيهة بالظهارية/ ساركومة زليلية.

جـ) تورم غمد العصب المحيطي الخبيث (MPNST)

د) ساركومة يوينغ/ ورم الأديم العصبي الظاهر الابتدائي (PNET)

**المسائل التشريحية والتصويرية**

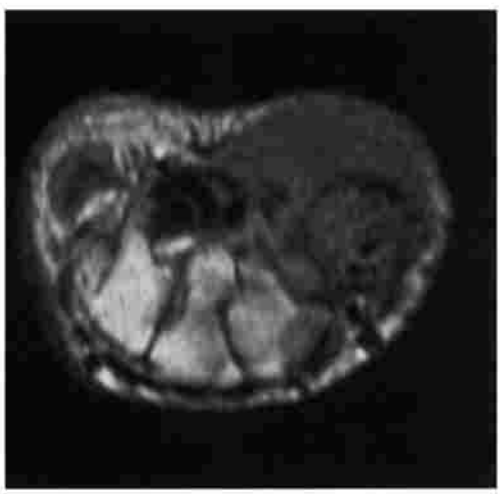
يعتبر الظهور الأكثر نموذجية لساركومة النسج الرخوة هو الظهور المفرد، والكتلة غير المؤلمة. ومع ذلك قد تكون التغييرات التي تطرأ على الجلد مصحوبة بساركومة شبيهة بالظهارية، وساركومة وعائية وغيرها من بعض الأنواع الفرعية العدوانية النادرة. وتصيب الأورام الخبيثة الأطراف العلوية فيما يقرب من ١٥- ٢٠٪ من الحالات مع الميل إلى بعض الأنواع الفرعية (الساركومة الزليلية، الساركومة الشبيهة بالظهارية، وتورم غمد العصب المحيطي الخبيث (MPNST)، والساركومة الليفية) (انظر Baraga et al.; Bickels et al).

كما أن الأورام العظمية وساركومة يوينغ الأولية تصيب أيضا اليدين على الرغم من أن هذا المكان يعتبر غير مألوف (انظر Baraga et al). ويعتبر الغزو الموضعي للعظام من قبل ساركومة النسج الرخوة نادرا، ولكن تصيب بعض الأورام الالتهابية منخفضة الدرجة مثل التهاب الزليل الزغابي العقدي المصطبغ (PVNS) أصابع اليدين والجاءين (أنظر Daecke et al). وتعتبر الأورام الخبيثة المتعلقة بالساركومة التي تصيب الغدد الليمفاوية نادرة، ولكنها ترتبط في المقام الأول بالساركومة الشبيهة بالظهارية.

وينبغي أن يتضمن التصوير الإشعاعي على الأفلام العادية (الشكل رقم ١٣-١) للمنطقة المصابة؛ وذلك لتقييم الضرر العظمي الموضعي، ويجب إجراء تصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)؛ وذلك لتحديد الورم والنسج الرخوة (الشكل رقم ١٣-

٢)، وتصوير بالأشعة المقطعية (CT) لمنطقة الصدر وذلك لتقييم نقائل الرئة، وفحص للعظام وذلك لتقييم المرض العظمي الموضعي والبعيد. وسوف تكشف الأفلام العادية التغيرات العظمية للأورام العظمية الأولية التي عادة ما تكون منتشرة، وذات مظهر معثوث بالإضافة لوجود تفاعل"للجلد الذي يشبه حراشف البصل" السمحاقي الالتهابي. وتعتبر جميع هذه التغيرات نموذجية بالنسبة للخلية المدورة. ويعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) بمثابة أسلوب التصوير الأمثل وذلك؛ لأنه يوفر التصوير الأكثر حساسية بمستويات مختلفة (محوري، إكليلي، سهمي). وعادة ما يظهر الورم في حد ذاته في الإشارة T2 عالية الكثافة بما في ذلك التركيز على المناطق TI منخفضة الكثافة. ويتم تكثيف هذا التجانس المعتدل المعني بتعزيز الإشارة عن طريق استخدام عوامل التباين.

الشكل رقم (١٣-١). غزو ورم الخلية المدورة العدواني للإبهام السنعية.



الشكل رقم (١٣-٢). التصوير المحوري بالرنين المغناطيسي (MRI) مع ارتشاح الرائفة.

### تقنية الخزعة

بالنسبة للأورام التي تعتبر أكبر من ٣ سم، يتم إجراء إما خزعة عن طريق الجلد وإما خزعة مفتوحة، وذلك استنادا إلى مكان الورم وعلاقته بالهياكل الأخرى على النحو الذي يحدده التصوير. وتعتبر خزعة الإبرة الأساسية مناسبة بشكل عام؛ نظرا لأنها عادة ما توفر معلومات كافية فيما يتعلق بتنظيم العلاج النهائي. ومع ذلك، فإن الخزعة المفتوحة توفر المزيد من النسج وعلى الأقل تعمل من الناحية النظرية على زيادة المصداقية المرضية. ويعد التشخيص المرضي الصحيح أمرا ذا أهمية بالغة بالنسبة لتحديد درجة الورم ونوعه الفرعي، فضلا عن اتخاذ القرارات المتعلقة باستخدام العلاج الكيميائي المساعد أو العلاج الإشعاعي. ويجب إجراء الخزعة المفتوحة (جراحيا) عن طريق عمل شق بعناية في الخط المتعلق باستئصال الورم النهائي. وعادة ما تكون الخزعة التي يتراوح حجمها من ٢ إلى ٣ سم بمثابة مؤشر لخزعة الاستئصال بدلا من الخزعة الجراحية؛ نظرا لأن نسبة التلوث تعادل كل الإجراءات.

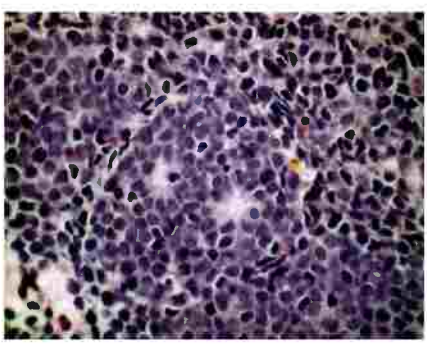
## الوصف المرضي

### النتائج المجهرية

عادة ما يكون الورم عبارة عن كتلة منفردة من النسج الرمادية والنزفية (الشكل رقم ١٣-٣). وعادة ما يكون ثابتاً ومقيدا بشكل جيد بالإضافة لوجود منطقة محيطة للالتهاب. وتميل الساركومة التي تصيب اليد والساعد إلى أن تكون أصغر من تلك التي تصيب الأماكن الأخرى وأكثر صعوبة من حيث تقييمها. وبصفة أساسية، تم وصف هيستولوجيا ساركومة يوينغ من قبل Dr. James Ewing عام ١٩٢١ بأنها ورم بطاني منتشر أو "ورم نقوي بطاني". ومن الأنسب تسميتها "الساركومة الشبكية للنخاع العظمي" ومن المعروف الآن أن ورم الأديم العصبي الظاهر الابتدائي (PNET) هو

نفس الورم. وتتميز ساركومة يوينغ بوجود ورم نمطي بالخلية المدورة، والذي عادة ما يظهر تشريحيا كخلايا مدورة موحدة مع نواة مستديرة (الشكل رقم ١٣-٤). وتتجمع الخلايا المدورة في شكل مجموعات أو زهيرات أو زهيرات كاذبة. وتكون النواة بارزة، وعادة ما يكون السيتوبلازم اليوزيني ضئيلا جدا ويحتوي على الجليكوجين إيجابي التلون عن طريق تفاعل شيف للحمض البيريودي (PAS). ويكون التلون المناعي إيجابيا، ولكنه غامض فيما يتعلق بـCD99، والفيمنتين وإينولاز الخلايا العصبية المحددة. وتتميز ساركومة يوينج عن سرطان الغدد الليمفاوية في أن العظام ما تزال تشكل تحديا تشخيصيا وتتميز بالكيمياء سيتولوجية مناعية والجزئية (١١؛ ٢٢) وتعتبر تأكيدا كروموسوميا لأورام يوينغ. وتمثل ساركومة يوينغ عائلة من الأورام الخبيثة المتعلقة بالعصب البطاني. وتتميز بإزفاء كروموسوم معين (١١ : ٢٢) (٩٢٤ : ٩١٢)، والتي تظهر في ٩٠٪ من الحالات. وتعتبر التغيرات الثانوية الأخرى التي تطرأ على الكروموسوم أقل شيوعا.

**الشكل رقم (١٣-٣). عينة لاستئصال الرائفة السنعية والزورقية.**



**الشكل رقم (١٣-٤). ساركومة مستديرة الخلايا الموحدة الرتيبة النمطية.**

وتعبر غالبية أورام يوينغ (٨٥٪) عن جينات الاندماج أو الإزفاء المتصل بها.

**التفسيرات المرضية**

وتعتبر الأنواع الفرعية الأخرى للساركومة أكثر شيوعا في الطرف العلوي. وعادة ما تكون الساركومة الشبيهة بالظهارية متعددة العقيدات، وملتصقة بالهياكل المحيطة وثابتة. وبالنسبة لمكان القطع، فإنه يدل على مظهر مبقع رمادي- أبيض أو أسمر بالإضافة إلى منطقة مركزية للنزف والنخر. وقد يظهر الفحص المجهري مجموعة متنوعة من الأشكال الخلوية بما في ذلك الشكل المغزلي، ومتعدد الأضلاع والشكل البيضاوي ولكنها عادة ما تكون، أقل بكثير من الخلايا الموحدة لساركومة يوينغ، ويكون السيتوبلازم ذا كثافة يوزينية كبيرة. ويوجد سدى مُهَلَّنَة كثيفة، كما قد يحدث تكلس وتمايز عظمي، ويعتبر التجمع الالتهابي شائعا في الأطراف. وتتضمن بعض الأماكن المصابة بتورم غمد العصب المحيطي الخبيث (MPNST) ورم اللحمة المتوسطة بالإضافة للخلايا المتموجة والخلايا مغزلية الشكل. وقد يظهر تورم غمد العصب المحيطي الخبيث (MPNST) أيضا تمايز شبه غضروفي، ويعتبر إيجابيا فيما يتعلق ببروتين S-100 الذي يشكل غالبية صغيرة في ذلك الوقت. ويمكن أن يكون للساركومة الزليلية، خاصة المجموعة الليفية وحيدة الطور، مظهراً نسيجياً مماثلاً للساركومة الليفية، ولكن عادة ما تكون الخلايا أكثر بيضاوية بالإضافة للسيتوبلازم الأكثر يوزينية والذي يتم ترتيبه في حزمة موحدة أقل. وكثيرا ما تكون الساركومة الزليلية إيجابية بالنسبة للمؤشرات الظهارية، ويظهر تحديد (X؛ ١٨) في ٨٠- ٩٠٪ من الساركومة الزليلية.

**التشخيص**

ساركومة يوينغ.

**خيارات العلاج والمناقشة**

يتمثل العلاج المعياري لساركومة يوينغ في الاستئصال الجراحي بعد العلاج الكيميائي المساعد الذي يتبعه علاج كيميائي بعد العملية الجراحية والعلاج الإشعاعي.

وستظهر ساركومة يوينغ النمطية استجابة رائعة وجيدة للعلاج الكيميائي قبل الجراحية بالإضافة للتقلص الهائل في حجم كتلة النسج الرخوة. وتعتبر الاستجابة الجيدة (٩٠٪ نخر) أكثر شيوعا في المرضى الذين هم تحت سن الـ٣٠ بالإضافة للمرضى كبار السن. وكثيرا ما يشكل التأكيد على ملاءمة هوامش النسج العظمية والنسج الرخوة تحديا نظرا للتعقيد التشريحي لليد. وكثيرا ما تتطلب الأورام التي تكون أكبر من ٥ سم إجراء عملية استئصال.

## التفاصيل الجراحية

### الاستئصال الجراحي

ستتطلب عملية استئصال سنعية الإبهام إما استئصال الأطراف وإما استئصال السنعية وإعادة البناء بالدمج. وتتم الإشارة للاستئصال إذا كان من غير الممكن تحقيق هامش مناسب من النسج الرخوة أو مشاركة عظمية تتجاوز ٢ من المفاصل. وفي حالة ما إذا كانت النسج الرخوة والهوامش العظمية غير ملوثة سيتم إجراء عملية إعادة بناء الإبهام باستخدام الطعم الذاتي أو الطعم الخيفي، وسيكون دمج السنعية وتثبيت شريحة أمرا ممكنا. وإذا كان الورم كبيرا ويتضمن امتداداً يتجاوز المفاصل المجاورة (عظام سنعية/ مربعة)، ومن ثم يجب أخذ عملية الاستئصال في الاعتبار.

### هوامش الاستئصال

تحتاج هوامش الاستئصال المتعلقة بساركومة يوينغ إلى تقييم دقيق قبل إجراء العملية الجراحية، وذلك باستخدام التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، والتصوير المقطعي بالانبعاث البوزيتروني (PET). كما يجب ملاحظة تقلص التورم باستخدام التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) التسلسلي وذلك أثناء فترة العلاج الكيميائي قبل إجراء العملية الجراحية. ويجب الحصول على هوامش أثناء إجراء العملية الجراحية

للتأكيد على هذه الهوامش، وينبغي مراجعة الهوامش النهائية بعناية؛ وذلك للتأكيد على مدى كفايتها. وتتطلب قاعدتنا الأساسية المتعلقة بالهوامش العظمية هامشاً يقدر بـ٢ سم، بالإضافة إلى أن الاستجابة جيدة للعلاج الكيميائي (< ٩٠٪ نخر) وذلك فيما يتعلق بساركومة يوينغ. وكقاعدة عامة تعتبر الهوامش العظمية المتعلقة بساركومة يوينغ أكثر تحديا من الساركومة العظمية؛ وذلك نظرا للطبيعة الالتهابية للورم وما يعقبها من تغيرات التهابية في العظم. ويعد العلاج الإشعاعي علاجاً مساعداً شديد الأهمية.

**مضاعفات العلاج**

تشتمل مضاعفات العلاج على ورم مترقٍ- تنكس موضعي أو نمو سرطاني. وتتضمن المضاعفات الجراحية تنكساً للورم، وحدوث إصابة وعائية عصبية، ومشاكل متعلقة بإغلاق الجرح، وفشل في إعادة بناء العظام مثل حدوث كسر أو عدم انجبار. وسيتم تحديد عملية مكافحة الورم في المقام الأول عن طريق الاستجابة للعلاج الكيميائي التي تظهر من خلال التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) التسلسلي، وذلك فيما يتعلق بالعلاج الكيميائي الأولي قبل إجراء العملية الجراحية. ويتم الحد من المضاعفات المصاحبة للورم عن طريق الانتباه لإجراء تصوير قبل إجراء الجراحة (تصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، وتصوير مقطعي (PET) أو فحص للعظام).

**العلاج المفضل، واللآلئ والمخاطر**

يتمثل علاجنا المفضل لساركومة يوينغ التي تصيب العظام السنعية للإبهام في الاستئصال العظمي بالإضافة لإعادة البناء الشظوي الذاتي للإبهام، وذلك عن طريق العظام السنعية- الاندماج شبه المنحرف. ونوصي باستخدام الطعم الذاتي لتقليل خطر عدم الانجبار وتأخر التئام الكسر في مكان الدمج. ويبغي أن تقوم جميع الإجراءات الجراحية بالتأكيد على هوامشها النهائية من خلال التقرير المرضي النهائي. ويجب التقييم الدقيق لاستجابة جميع المرضى للعلاج الكيميائي.

## القراءات المقترحة

BaragajJ, Amrami ICC, Swee RG, Wold L, Unni ICC. سمات التصوير الإشعاعي لساركومة يوينغ التي تصيب عظام اليدين والجاءين. التصوير الإشعاعي للهيكل العظمي ٢٠٠١؛ ٣٠: ١٢١- ١٢٦.

تعد هذه الدراسة بمثابة دراسة حالة استعادية لـ٤٣ تشخيصاً مرضياً تتعلق بساركومة يوينغ، حيث إن الآفات التي تصيب اليدين والجاءين وجدت في العظام الأنبوبية القصيرة، حيث تم إجراء تصوير إشعاعي كلاسيكي لظهور ساركومة يوينغ برد فعل تحللي، وتدمير وبائي، وسمحاقي، وتآكل قشري، وتمدد للأنسجة الرخوة. ومع ذلك وجد أن الآفات التي تصيب عظام الرسغ يمكن أن تحاكي الآفات الحميدة أو غيرها من التشخيصات الأخرى مثل التهاب العظم والنقي. ويمكن لعروض التصوير الإشعاعي اللانمطية المتعلقة بساركومة يوينغ التي تصيب عظام الرسغ أن تؤدي إلى تأخر في التشخيصات الخاصة بهؤلاء المرضى.

Bickels J, Jelinek J, Shmoolder B, Malawer M. خزعة من الأورام العضلية الهيكلية. Malawer MM and Sugarbaker PH محرران. جراحة سرطان الجهاز العضلي الهيكلي: علاج الساركومة والأمراض المتحالفة، warren, ML: دار نشر Springer: ٢٠٠١: ٣٧- ٤٦.

جاء هذا الفصل كلمحة موجزة عن بيولوجيا الساركومة، وأدوات التشخيص غير العدوانية قبل إعطاء وصف أكثر تفصيلا لتقنية الخزعة المناسبة المتعلقة بالأورام العظمية وأورام النسج الرخوة، بالإضافة إلى التفسيرات المنطقية للأساليب المحددة.

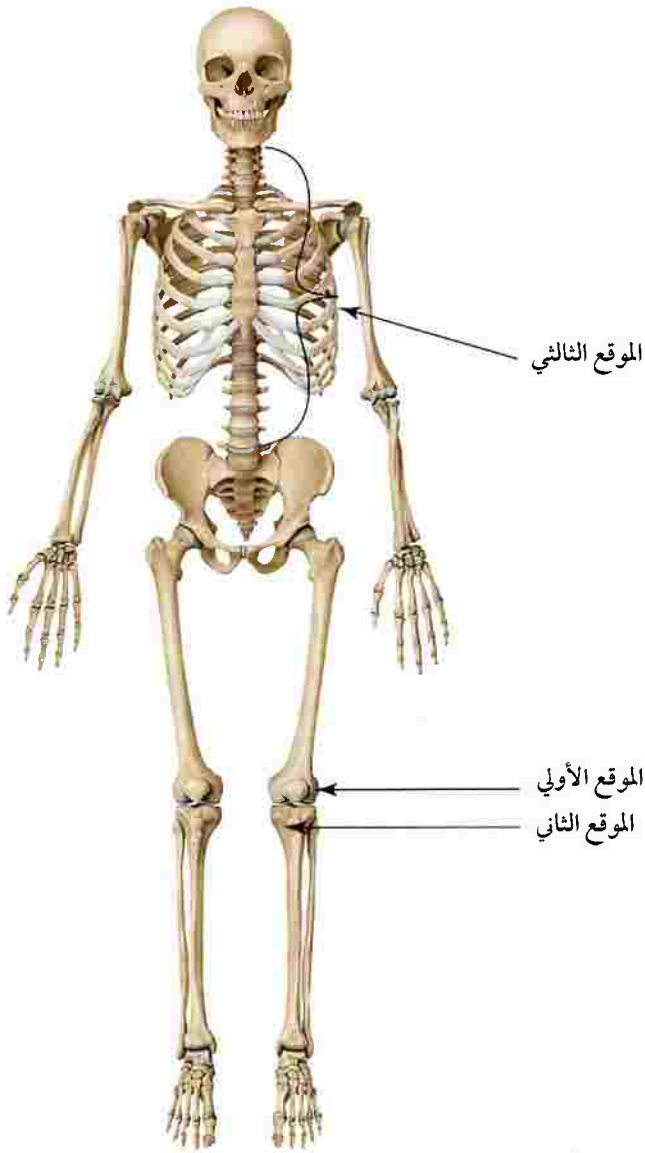
Oaecke W, Ahrens S, Juergens H, et al. ساركومة يوينغ وأورام الأدمة الظاهرة العصبية الأولية التي تصيب اليد والساعد. الخبرة المكتسبة من مجموعة الدراسة التعاونية لساركومة يوينغ. J Cancer Res din Oncol ٢٠٠٥: ١٣١: ٢١٩- ٢٢٥.

وتم إدراج ٣٣ مريضا من المرضى المصابين بساركومة يوينغ التي تصيب الساعد أو اليدين في الدراسات التعاونية الأوروبية. وتلقى جميع المرضى الـ٣٣ العلاج الكيميائي متعدد العامل، وذلك وفقا لبروتوكول الدراسة بالإضافة للعملية الجراحية فقط (ن= ٧)، أو العلاج الإشعاعي (ن ٧)، أو مزيج من الجراحة والعلاج الإشعاعي (ن= ١٩). وكان معدل البقاء على قيد الحياة الشامل يقدر بـ٨٤,١٪ (٩٥٪، ٧١,٢- ٩٦,٩) في ٥ سنوات و٧٤,١٪ (٩٥٪، ٥٦,٨- ٨٧,١) في ١٠ سنوات. وكان معدل البقاء على قيد الحياة الذي استمر ٥ سنوات نتيجة للعلاج الكيميائي+ الجراحة يقدر بـ٧١,٤٪، والعلاج الكيميائي+ العلاج الإشعاعي ٨٥,٧٪، والعلاج الكيميائي+ الجراحة+ العلاج الإشعاعي ٨٨,٥٥٪. وتؤكد هذه الدراسة على مزايا منهج العلاج المتعدد المختص بعلاج ساركومة يوينغ التي تصيب اليدين والساعد مع الحفاظ على وظيفة الطرف العلوي.

Kawai A, Hasizume H, Sugihara 5, Morimoto Y, lnoue H. علاج الساركومة العظمية وساركومة النسج الرخوة التي تصيب اليدين والمعصم. int Orthop ٢٠٠٢: ٢٦: ٢٦- ٣٠.

في الماضي كان الاستئصال هو العلاج للأورام العظمية وأورام النسج الرخوة التي تصيب اليد والمعصم؛ وذلك نظرا لضرورة الاستئصال الواسع، ولعدم توافر حجم النسج الطبيعية في هذا المكان. والآن مع وجود العلاج متعدد الأساليب، فإنه يتم علاج غالبية المرضى المصابين بأورام الطرف العلوي عن طريق إجراءات الحفاظ على الطرف. وتم استعراض ١٣ من الأورام (٣ أورام غضروفية، ١ ورم عظمي، ٢ ساركومة يوينغ، ١ ورم المنسجات الليفية الخبيث، ٣ ساركومة زليلية، ٢ ساركومة شبيهة بالظهارية، ١ ساركومة ليفية جلدية حدبية) التي تصيب اليد والرسغ من قبل جامعة أوكاياما الموجودة في اليابان، وأظهرت ما يلي: خضعت جميع الحالات الـ١٣

للجراحة، وتلقت ٤ حالات العلاج الكيميائي بالإضافة للعلاج الإشعاعي، كما تلقت ٥ حالات العلاج الإشعاعي. وكان هناك هوامش جراحية واسعة لتسعة من المرضى، والأربع حالات المتبقية كان لها هامش جراحي هامشي. وكان البقاء على قيد الحياة على مدار السنوات الخمس في هذه الدراسة الاستعادية يقدر بـ٦٦٪ بالنسبة للساركومة العظمية وساركومة النسج الرخوة التي تصيب اليد والرسغ.


الموقع الثالثي
الموقع الأولي
الموقع الثاني