١٧

خلل التنسج الليفي في عظام الفخذ الدانية
Fibrous Dysplasia in the Proximal Femur

Timothy B. Rapp

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء شاب يبلغ من العمر ١٦ عاما، يلعب كظهير مباراة لكرة القدم في فريق المدرسة الثانوية، وكان مصابا في ركبته اليسرى . تم إجراء تصوير بالأشعة السينية على ركبته اليمنى التي تخلو من أي أعراض عن طريق الخطأ. وكشفت الأشعة السينية عن وجود آفة كبيرة في عظام الفخذ الدانية اليمنى مع حدود واضحة المعالم وإنتاج لمطرس الزجاج المغشى؛ وكانت نتائج الأشعة السينية على ركبته اليسرى المصابة طبيعية. وطلب إجراء المزيد من الأشعة، وتم تحويل المريض لطبيب الأورام العظمية للفحص.

التشخيص التفصيلي

١- الكيسة العظمية أمدمية الشكل (ABC)

٢- خلل التنسج الليفي

٣- التهاب العظم والنقى

٤- ساركومة عظمية

٥- ورم بانيات العظم

المسائل التشريحية والتصويرية

من الشائع بالنسبة لممارسة عملية جراحة العظام طلب تقييم المرضى المصابين بتشوهات شعاعية. وفي كثير من الأحيان يتم تحديد هذه التشوهات غير المؤلمة بعد إجراء المريض للأشعة السينية وذلك بحثا عن وجود كسور بعد الحادث (الشكل رقم ١٧-١) أو النتائج "العرضية" التي ظهرت على الأشعة السينية التي تم إجراؤها لأسباب أخرى غير العظام (على سبيل المثال ؛ تكشف الأشعة السينية على الصدر عن وجود خلل في عظام العضد الدانية). ومثل هذه العروض تعتبر غير نمطية بالنسبة للأورام الخبيثة التي تصيب العظام.

خلل التنسج الليفي هو عبارة عن خلل في تنسج العظام الناتج عن إنتاج عظام تربقية غير منتظمة داخل خلفية النسيج الليفي. وأي من العظام قد يكون مصابا. وقد يأتي المريض شاكيا من تشوهات زاوية كبيرة ثانوية فيما يتعلق بالتئام الكسور المتعددة، والتي تظهر بصفة خاصة في عظام الفخذ الدانية. ويعتبر التشوه الكلاسيكي الظاهر في خلل التنسج الليفي إصابة واسعة لعظام الفخذ الدانية بالإضافة لوجود تشوه ناتج عن التقوس والذي يقال إنه يظهر مشابها "لخطاف الراعي" (الشكل رقم ١٧-٢). ويعتبر المظهر الإشعاعي لخلل التنسج الليفي متغيراً، وينبغي النظر في الفروق المتعلقة بأي عملية غير معروفة في العظام. ويتمثل المظهر الشعاعي الكلاسيكي لخلل التنسج الليفي في وجود آفة جديلية بقطر جديلي واسع النطاق، ومظهر ضبابي أو "زجاج مغشى" (الشكل رقم ١٧-٣). ومع ذلك، فإنه قد تظهر كآفة متصلبة كما يتضح في الشكل رقم (١٧-١).

وقد يؤكد استخدام مسح العظام بالتكنيتيوم في حالة الإصابة بخلل التنسج الليفي التشخيص، ويساعد في فحص نطاق الهيكل العظمي المصاب بورم العظام المتعدد. ويمكن أن يكون التصوير المقطعي (CT) مفيدا في تحديد نطاق الإصابة القشرية

(الشكل رقم ١٧-٤)، وتحديد السمك العظمي أو الاستقامة، وتحديد المرضى المعرضين لخطر الإصابة بكسور مرضية الذين قد يستفيدون من عملية التثبيت الجراحي الوقائي.

الشكل رقم (١٧-١). آفة عظام الفخذ الدانية المتصلبة، التي تم اكتشافها من خلال الأشعة السينية.

الشكل رقم (١٧-٢). تشوه "خطاف الراعي" الشديد مع محاولة للتثبيت داخل النقي.

الشكل رقم (١٧-٣). الكيسة الفخذية الفخذ الدانية ذات كثافة "الزجاج المغشي".

الشكل رقم (١٧-٤). الآفة "الكيسية" لعظام الفخذ الدانية ذات التوسع القشري.

تقنية الخزعة

ينبغي إجراء خزعة لخلل التنسج الليفي باستخدام خزعة إبرة المنقب المفتوحة. ولا يوصى بإجراء عملية كشط أو تطعيم؛ نظرا لمعدلات التنكس المرتفعة للغأي، وتشكل الكسور والخزعة خطرا؛ نظرا لضعف العظام المزمن.

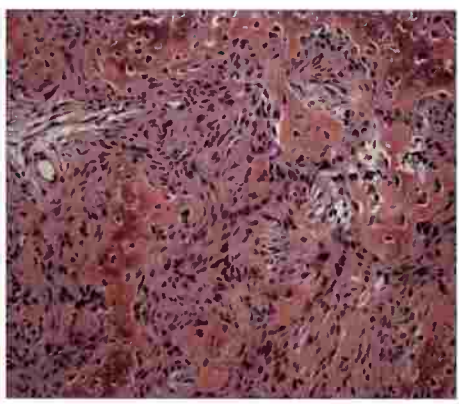
الوصف المرضي

النتائج المجهرية

يبدو خلل التنسج الليفي وكأنه جدائل قاسية من النسج ذات اللون الأبيض-الأصفر التي ترتبط بشكل وثيق مع العظام الإسفنجية والقشرية المحيطة؛ مما يجعل من عملية الاستئصال العياني الكامل داخل الآفة عملية صعبة.

علم النسج المجهرية

من الناحية المجهرية يوصف خلل التنسج الليفي بالطريقة التقليدية بأنه "حساء الأبجدية الصينية" (الشكل رقم ١٧-٥). فداخل الحساء يجد المرء أجزاء عظمية صغيرة غير ناضجة مرتبة في العظام التربقية غير المنظمة في بحر من السدى الليفية التي تحل محل النخاع العادي (الشكل رقم ١٧-٦). ولا تصطف شويكات العام التربقية التي تعاني من خلل التنسج بواسطة بانيات العظم التي ترتبط مع التشخيص المتعلق بورم بانيات العظم. وعلى عكس العظام التربقية العادية، فإن خلل التنسج الليفي العظماي يكون غير منتظم الشكل، ولا يحتوي على خطوط من الإسمنت، ولا يتبع التنظيم الطبيعي للعظام التربقية الموجودة على طول خط الضغط القصوي (قانون وولف).



الشكل رقم (١٧-٥). العظام التربقية المخترقة من قبل السدى الحميدة لخلل التنسج الليفي.

الشكل رقم (١٧-٦). خلل تنسج العظام التربقية النمطي المتعلق بخلل التنسج الليفي.

خيارات العلاج والمناقشة

عادة ما يؤثر خلل التنسج الليفي على العظام الطويلة للبالغين من الشباب، وكثيرا ما يتم التعرف على الأورام بين المراهقين إما عن طريق نتائج عرضية وإما بعد

شكاوى خفيفة من الألم المزمن. وعلى الرغم من أن الأورام حميدة، فإنه يمكن لخلل التنسج الليفي أن يؤثر بشدة على الخواص الميكانيكية للعظام. ويعد تفاوت طول الساق، والاضطرابات الزاوية، والكسر المرضي والألم العظمي من التحديات التي تواجه جراح العظام. بطبيعة الحال، فإن المرضى الذين يعانون من خلل التنسج الليفي أحادي العظم يكون لديهم تراخٍ للمرض الذي يعانون منه، ولديهم وظيفة أفضل من المرضى المصابين بالمرض متعدد العظام. والمرضى الذين يعانون من كسور عرضية مصاحبة لخلل التنسج الليفي متعدد العظام عادة ما يعانون من الأمراض الأكثر شدة، والتي تم تشخيصها في سن مبكرة. وقد يكون الشكل متعدد العظام للمرض انفرادياً أو واسع الانتشار، ويشار إليه على أنه متلازمة أولبرايت عندما يتم تشخيصه بين المراهقين المصابين بخلل التنسج الليفي وبقع القهوة بالحليب، والبلوغ المبكر. ويشكل هذا الارتباط أهمية؛ نظرا لخطر التحول الخبيث في هذه المجموعة الفرعية الصغيرة من المرضى التي قد تكون أكبر من المرض أحادى العظم. ويكون هؤلاء المرضى بحاجة لمزيد من المتابعة اليقظة في سنوات نضجهم؛ وذلك لتجنب فقد التمايز المحتمل للعظام المختلة نسيجيا إلى الساركومة الغضروفية أو العظمية الثانوية.

وذكرت التحديات التي تواجه عملية الإدارة الجراحية سابقا، وتعتبر معقدة نظرا للحقيقة القائلة بأن خلل التنسج الليفي يحظى بمعدل تنسخ مرتفع بصورة استثنائية؛ ولذلك لم تتم الإشارة إلى عملية الكشط البسيط أو تقنيات تطعيم العظام. ونظرا لأن العظام القشرية لديها خصائص ميكانيكية أقوى ومعدل امتصاص أبطأ؛ فإن التطعيم باستخدام الطعم الخيفي القشري أو التثبيت داخل النقى يعتبر بمثابة الأسلوب الأمثل (الشكل رقم ١٧-٢).

وتعد عظام الفخذ الدانية هي الأماكن الأكثر تعرضا للإصابة بخلل التنسخ الليفي، وواحدة من أكثر الأماكن صعوبة في العلاج نظرا للإجهاد الميكانيكي الذي يزداد مع التمشي.

ويعتبر القطع العظمي والنزوح الوسطي للتورم الموجود تحت عظام المدور بالإضافة إلى عملية التثبيت داخل النقى بمثابة الخيار الجراحي الأكثر جاذبية المعني بتصحيح تشوهات عظام الفخذ الدانية.

التفاصيل الجراحية

يشكل ارتفاع معدل التنكس المصاحب لخلل التنسخ الليفي صعوبة فيما يتعلق بتحقيق عملية الاستئصال العلاجي. وفي هذه الحالة يكون الهدف الأساسي لجراح العظام هو تجنب وتصحيح التشوهات عن طريق التثبيت داخل النقى. وبالضبط قد يتم للشيء الذي تم زرعه على أنه شريحة داعمة تشكل تحديا في بعض الأحيان.

وكقاعدة عامة، فإنه لا يوصى بإجراء عملية كشط أو تطعيم؛ نظرا لارتفاع معدل التنكس. ويمكن الإشارة لإجمالي عمليات استبدال مفصل الورك في المرضى الذين يعانون من إصابة في العظام الفخذية الفخذ الدانية وذلك باستخدام تثبيت الساق الطويلة.

العلاج المفضل

نفضل علاج المرضى الذين يعانون من عملية تثبيت داخل النخاع فيما يتعلق بالإصابة العظمية الطويلة. وإذا كان المفصل المجاور بحاجة لاستبدال، فإن العنصر الفخذي للساق الطويلة (٣٨-٤٢ سم) قد يكون نموذجاً بديلاً لعملية التثبيت. وترتبط التشوهات بشكل أفضل في العظام الطويلة عندما تتجاوز ٢٠ درجة، وينبغي أن يكون لهؤلاء المرضى سلسلة من المتابعة العظمية بوتيرة تعتمد على شدة المرض، والعلاج الطبي باستخدام ثنائي الصوديوم والعلاج غير المخرب للعظام. ويعتبر العلاج الطبي

أكثر شعبية، ويتم وصفه إليه لتخفيف الألم. وهناك عقاقير جديدة متعلقة بأخذ الدواء عن طريق الفم (ليس عقار IV pamidronate) من شأنها أن تجعل العلاج غير الجراحي أكثر جاذبية، ويمكن متابعة المرضى الذين يعانون من مؤشرات مصلية telopeptide.

مضاعفات العلاج

يشتهر خلل التنسج الليفي مثل داء باجيت بوجود التشوهات الصعبة التي تصيب عظام الفخذ، والساق، والعضد فضلا عن صعوبة إجراء عمليات تصحيح لتلك التشوهات. وينبغي التخطيط لهذه الإجراءات بعناية عند القيام بالتثبيت داخل النقى إذا كان ذلك ممكنا. وتمثل الكسور بعد إجراء الخزعة خطرا آخر؛ نظرا للطبيعة الهشة للعظام المصابة بخلل التنسج.

اللآلئ والمخاطر

عادة ما يظهر خلل التنسج الليفي مصحوبا بألم وصعوبة في التشخيص بالنسبة للمرضى الأصغر سنا. وعادة ما يكون للمرضى الأكبر سنا تشخيص سبق تحديده. ويتم علاج المرضى الذين يعانون من إصابة فخذية مؤلمة بشكل أفضل باستخدام تقنية التثبيت داخل النقى، حيث إنه قد يكون من الصعب تنفيذها بسبب عدم وجود قناة فخذية، وتقوس شديد في عظام الفخذ الدانية، وغيرها من التشوهات الزاوية الأخرى. وقد تكون عملية تحديد المكان المناسب للتثبيت داخل النقى والحاجة لإجراء قطع عظمي تصحيحي صعبة للغأي. ومن الممكن أن تظهر تحديات مماثلة مصحوبة بتشوهات في مفصل الورك والتقنية المرتبطة بعملية رأب مفصل الورك.

القراءات المقترحة

chapurlat RD. Hugueny P. Delmas PD, Meunier PJ. علاج خلل التنسج الليفي باستخدام pamidronate عن طريق الوريد: فاعلية طويلة المدى عملية التنبؤ المتعلقة بالاستجابة للعلاج. العظام ٢٠٠٤؛ ٣٥: ٢٣٥- ٢٤٢.

قام المؤلفون بعلاج ٥٨ من المرضى المصابين بخلل التنسج الليفي (FD) باستخدام الأدوية المسماة «بيفوسفونات" ووجدوا أن الألم ينخفض بشكل ملحوظ في الحالات التي تعاني من ألم في عظام الخط الأساسي، كما انخفضت المؤشرات البيوكيميائية لمعدل دوران العظام بشكل كبير، وأن ما يقرب من ٥٠٪ من المرضى شهدوا تحسنا بالنسبة للآفة العظمية والصور الشعاعية للعظام المتضررة. وازدادت الكثافة المعدنية للعظام زيادة كبيرة في ١٢ من المرضى المصابين بخلل في التنسج الليفي (FD) لمفصل الورك.

GuilleJT, Kumar S] MacEwen CD. خلل التنسج الليفي في الجزء الدانية من عظام الفخذ. النتائج طويلة المدى لعملية الكشط وتطعيم العظام وإعادة التنظيم المياكنيكي. جراحة العظام والمفاصل ١٩٩٨؛ ٨٠: ٦٤٨- ٦٥٨.

قام المؤلفون باستعراض النتائج طويلة المدى المتعلقة بالعلاج الجراحي لـ٢٢ من المرضى المصابين بخلل التنسج الليفي، ووجدوا أن عملية الكشط وتطعيم العظام الإسفنجية أو القشرية لم تظهر أي ميزة مقارنة بعملية القطع العظمي وحدها بعلاج الآفات المصحوبة بأعراض؛ وذلك لأنه يتم امتصاص جميع الطعوم مع استمرار وجود الآفة. ولم يتم القضاء على أي من الآفات أو انخفاض حجم الآفة وفي آخر متابعة. وأظهر ٢٠ مريضا نتائج سريرية مرضية، بينما أظهر اثنان من المصابين بمرض متعدد العظام والاعتلال الصماوي نتائج غير مرضية.

Ippolito E, Bray EW, Corsi A, et al؛ الجمعية الأوروبية لجراحة عظام الأطفال. التاريخ الطبيعي لعلاج خلل التنسج الليفي الذي يصيب العظام: دراسة سريرية إمراضية متعددة المراكز التي تروج لها الجمعية الأوروبية لجراحة عظام الأطفال. J Pediatr Orthop ٢٠٠٣؛ ١٢: ١٥٥- ١٧٧.

قام المؤلفون بجمع البيانات من ٦٤ حالة تم تشخيصها على أنها مصابة بخلل في التنسج الليفي أحادي العظم، وخلل التنسج الليفي متعدد العظام أو متلازمة ماكيون أولبريت، وقاموا بمناقشة ٥ نقاط أساسية في التشخيص، والمضاعفات وعلاج التنسخ الليفي.

Jung ST. ChungJY, Sen FIY, Bae BR, Lim ICY. القطع العظمي المتعدد والتثبيت داخل النقى باستخدام العنق المتصالب المتعلق بتشوه خطاف الراعي في التنسج الليفي متعدد العظام: ٧ حالات مصابة بالأورام الفخذية بحد أدنى سنتين من المتابعة. Acta Orthnp ٢٠٠٦؛ ٧٧: ٤٦٩- ٤٧٣.

تصف هذه الدراسة ٧ إصابات فخذية (٥ مرضى) مصابين بتشوه خطاف الراعي بالنسبة للمرضى الذين عولجوا عن طريق التثبيت داخل النقى، وذلك باستخدام القطع العظمي المتعدد واثنين من المسامير عبر العنق الفخذي. وخلال فترة المتابعة التي استمرت لمدة سنتين لم يكن هناك أي فقدان في زاوية عمود العنق الفخذي، ولم يحدث أي كسر.

Ortiz EJ, Isler MH, Navia JE, Canosa R. الكسور المرضية في الأطفال. din Orthop Relat Res ٢٠٠٥؛ ٤٣٢: ١١٦- ١٢٦.

قام المؤلفون بدراسة الحالات المكونة من ١٠٥ مريض الذين تقل أعمارهم عن ١٤ عاماً، والذين يعانون من كسر حدث من خلال الكيسة العظمية الانفرادية، والورم الليفي غير العظمي، وخلل التنسخ الليفي، والكيسة العظمية أمدمية الشكل،

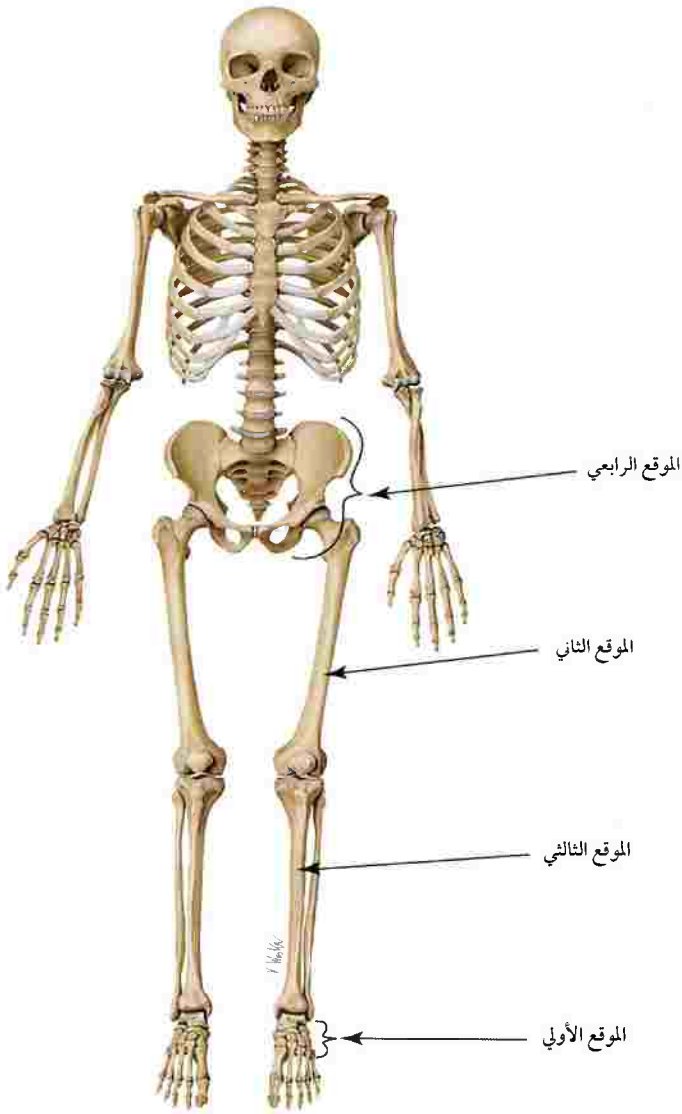
والساركومة العظمية. وتم وصف العلاج المتعلق بهذه الأورام الحميدة المختلفة والأورام الخبيثة.

ShihHN, Cheo YJ, HuangTJ, Hsu ICY, HsuRW. علاج خلل التنسج الليفي الذي يصيب عظام الفخذ الدانية. Orthopedics ١٩٩٨ ؛ ٢١ : ١٢٦٣- ١٢٦٦.

وتم مراجعة ٢٢ من المرضى المصابين بخلل في التنسج الليفي في العنق الفخذي أو منطقة العظم المدور وعملية الكشط وتطعيم العظام باستخدام مسمار وشريحة لتثبيت مفصل الورك. وبعد متابعة استمرت ٤ سنوات، حقق المرضى معدلات التئام جيدة وشفاء تام فيما يتعلق بالطعم الذي تم زراعته ولم يحدث أي تنكس أو مضاعفات.

Volki TM, Oorr HG. متلازمة ماكيون أولبريت: الصورة السريرية والتاريخ الطبيعي في الأطفال والبالغين. J Pediatr Endocrinol Metab ٢٠٠٦ : ١٩ (ملحق ٢): ٥٥١- ٥٥٩.

ووصف المؤلفون الصورة السريرية في متلازمة ماكيون أولبريت (MAS) التي ترتبط بطبيعة الفسيفساء التي تصف الخلايا، والنسج والأعضاء الموجودة في أي مكان في الجسم التي تتعرض للإصابة بدرجات متفاوتة، تتراوح من واحدة إلى اثنتين من العلامات السريرية الخفيفة مع تشخيص ممتاز على المدى الطويل، والأمراض متعددة الأعضاء التي تهدد الحياة.


الموقع الرابعي
الموقع الثاني
الموقع الثالثي
الموقع الأولي