٣٢

الورم الحبيبي اليوزيني في العمود الفقري العنقي

Eosinophilic Granuloma of the Cervical Spine

R. Lor Randall

تقديم التاريخ المرضي والأشعة السينية

جاء صبي يبلغ من العمر اثني عشر عاما، ويعاني من ألم متطور في الرقبة استمر لعدة أسابيع. وهو ينكر وجود أي إصابة أو أعراض مرضية. وإن مراجعته للأعراض جاءت سلبية. وكشف التصوير الإشعاعي عن وجود إصابة انحلالية في C2 (انظر الشكل رقم ٣٢-١ والشكل رقم ٣٢-٢). ولقد أظهرت أشعة الرنين المغناطيسي (انظر الشكل رقم ٣٢-٣ والشكل رقم ٣٢-٤)، وأشعة التصوير المقطعي بالحاسب (انظر الشكل رقم ٣٢-٥) وجود إصابة تدميرية تنشأ من سن المحور مع وجود كتلة كبيرة ملتهبة من النسج الرخوة.

التشخيص التفصيلي

١- كثرة المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH

٢- التهاب العظم والنقي

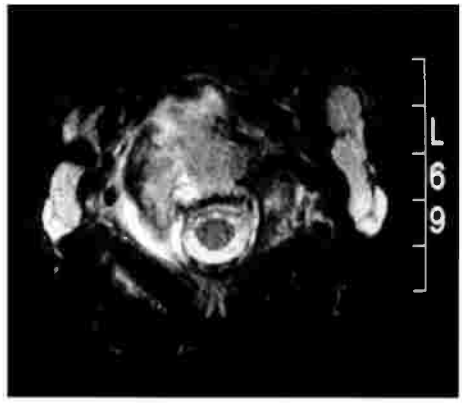
٣- ورم ساركومةEwing

٤- الورم الأرومي العظمي

٥- الورم الأرومي العصبي المتنقل

الشكل رقم (٣٢-١). إصابة كيسية في الجسم C2 في طفل يبلغ اثني عشر عاما.

الشكل رقم (٣٢-٢). رؤية سنية للفم المفتوح لكتلة كيسية C2



الشكل رقم (٣٢-٣). تصوير بالرنين المغناطيسي التاجي لآفة عظمية لا مركزية C2.

الشكل رقم (٣٢-٤). أشعة الرنين المغناطيسي السهمي للإصابة التآكلية الملتهبة C2 لدى طفل يبلغ اثني عشر عاماً.

المسائل المتعلقة بالتصوير والتشريح

عند التصوير، يمكن لكثرة منسجات خلايا لانجرهانس LCH أن تكون مخترقة ومسببة للالتهاب، وبالأخص في الفقرات والعظام الطويلة، ومن ثم فهي عملية أكثر خطورة مثل ساركومة ERWING، أو الورم الأرومي العصبي المتنقل، أو الورم العظمي المتنقل. وعلى نحو بديل، بعض الحالات يتم تحديدها بشكل أفضل بتقليد الورم الحميد. ويمكن أيضا أن تنتج التهاب السمحاق "قشرة البصلة" مثل النوع الذي نراه في ورم ساركومة Ewing. وللإصابة نمط أكثر حدة في الأطفال الصغار، ويمكن أن تكون بؤرية أكثر بعد ذلك ويمكن تحديدها جيدا، وتأتي العملية بشكل عام من القناة النخاعية، ونادرا ما تكون داخل القشرة. وعادة ما تكون الإصابة صغيرة (أصغر من ٢سم)، ولكن ليس دائما ما تكون كذلك، وعندما تكون هذه الإصابات أكبر من ذلك، عادة ما يكون هناك كتلة نسيج رخو مصاحبة لها.

وبالإضافة إلى الرؤية الوحشية والخلفية الأمامية للعمود الفقري العنقودي، فتعتبر الرؤية السنية الشكل ملزمة في تلك الحالة (انظر الشكل رقم ٣٢-١ والشكل رقم ٣٢-٢). ولا يعتبر تسطح الفقرة الكلاسيكي أو الانهيار الفقري بالكامل الموجود في المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH عرضا واصما؛ لأن تسطح الفقرة يمكن رؤيته في ساركومة Ewing والعدوى. وتعتبر أشعة الرنين المغناطيسي أمرا ضروريا؛ وذلك لتقييم مدى النسج الرخوة الخاص بالورم، ومدى سلامة العمود الفقري (انظر الشكل رقم ٣٢-٣ والشكل رقم ٣٢-٤). وتساعد أشعة التصوير المقطعي بالحاسب (الشكل رقم ٣٢-٥) في تحديد مكان الورم العظمي وبقية مجموعة العظام. وينصح بعمل مسح بالتيكنيشيوم (انظر الشكل رقم ٣٢-٤) أو مسح هيكلي؛ وذلك لتضمين الجمجمة والحوض، وذلك من أجل تقييم الإصابات العظمية الأخرى. وفي تلك الحالة، لا توجد إصابات أخرى اكتشفت خلف الأسنان الناتئة.

التقنية المتبعة في الخزعة

بسبب المكان والطبيعة المدمرة الكبيرة للورم، فلقد تم عمل الخزعة والتثبيت على نحو متزامن من خلال الطريقة الخلفية المفتوحة. وعلى نحو بديل، يمكن الأخذ في الاعتبار عمل خزعة موجهة بواسطة التصوير المقطعي بالحاسب. وفي حالات معينة، قد تعتبر الكيمياء النسيجية المناعية، والثقافات، والوراثيات الخلوية من الأمور الضرورية. ووفقا لذلك، قد يفضل استخدام تقنية مفتوحة للحصول على نسيج ملائم، حيث يعتمد ذلك على المركز.

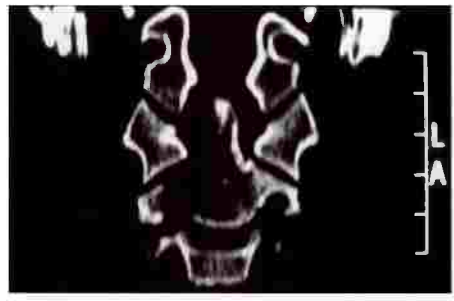
الوصف المرضي (المرضي)

على نحو إجمالي، يعتبر تدمر العظم مع اختراق القشرة أمرا من الأمور الشائعة. ويكون الورم نفسه إما مصبوغا وإما أصفر اللون مع صبغة رمادية، وهي سهلة التفتت تماما.

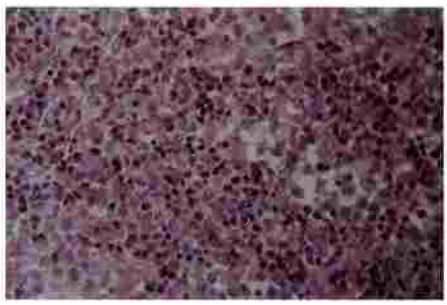
وتتضمن النتائج الميكروسكوبية (المجهرية) بقعاً باهتة كبيرة من منسجات خلال لانجيرهانس LCH متداخلة مع خلايا يوزينية ذات بقع لامعة صغيرة وخلية عملاقة أحيانا (انظر الشكل رقم ٣٢-٦). وعلى الرغم من أن اليوزينات قد تكون واضحة أكثر عند الرؤية الأولى، فإن خلايا لانجرهانس هي التي تعتبر مسببة للمرض. وتتصف خلايا لانجرهانس بأنها ذات تجويف نووي، والذي يمكن أن يكون متغيرا إلى حد ما بسبب الأقسام. وتعتبر اللانمطية النووية غير شائعة، ولكن يمكن أن تكون موجودة. ويكون النشاط التفتيلي منخفضا جدا (أقل من ٥ عن كل عشرة مجالات عالية الطاقة). ويمكن أن يوجد أيضا خلايا ملتهبة ومنسجات عادية.

التشخيص

كثرة المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH.



الشكل رقم (٣٢-٥). C2 تاجي (إكليلي) معاد هيكلته يظهر امتداداً للورم في الجزء سني الشكل.



الشكل رقم (٣٢-٦). المنسجات والورم اليوزيني في الورم الحبيبي اليوزيني أو المنسجات.

اختيارات العلاج ومناقشتها

تمت الإشارة مسبقا إلى كثرة المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH على أنها كثرة المنسجات الإكسية، ويمكن أن توجد في صور مختلفة. وإن الأمراض التي تم اعتبارها مسبقا، والتي تتضمن الورم الحبيبي اليوزيني، ومرض متلازمة هاند – شولر – كريستشان (الجحوظ وسكري وتخرب عظمي)، ومرض ليترر – سيوه (الشباك البطاني اللاشحمي)، كل ذلك يعتبر الآن جزءا من نفس مجال المنسجات. ومن بينها، شكل ورم حبيبي، وهو ما يسمى باسم الورم الحبيبي اليوزيني أو الورم الحبيبي لخلايا لانجرهانس، وهو الذي يقلد شكل الورم في صور الأشعة. ويمكن رؤية الورم الحبيبي اليوزيني بنسبة الضعف في الصبية عن البنات، وهو يظهر عادة ما بين عمر الخامسة والخامسة عشرة. وعادة ما يكون أحادي العظم، ولكن في نسبة ١٠٪ من الحالات يأتي في منطقتين أو ثلاث مناطق مختلفة. وهو يعتبر بمثابة عملية منسجات لنشوء مرض غير معروف، وقد يكون له سبب مرضي فيروسي.

وهو يسبب ألما التهابيا، وقد تنتج عنه حمى منخفضة الدرجة، مع معدل ترسيب متزايد. وعلى الرغم من أن أكثر الأماكن شيوعا للورم الحبيبي اليوزيني هو

الجمجمة، فيمكن رؤيته أيضا في الأضلاع، والحوض، والفك، والجسم الفقرة (تسطح فقري)، وعظم الترقوة، وعظم الكتف، والأطراف. وإلى جانب تأثيره على العظام المسطحة، فيمكن أن ينشأ في الأجزاء الأسطوانية في العظام الطويلة، وتليها الكراديس، وتكون أقل شيوعا في الغدة الصنوبرية.

ويميل الورم الحبيبي اليوزيني إلى الالتفاف بشكل تلقائي دون علاج؛ ولذلك يجب أن يكون العلاج تحفظياً. ولقد أثبتت عمليات الكحت الجراحية وعمليات الحقن بالكورتيكوستيرويد (الستيرويد القشري) فائدتها في بعض الحالات. وفي المناطق الصعبة، مثل العمود الفقري أو الحوض، يمكن اعتبار العلاج بالإشعاع بجرعة منخفضة (١٠ جرامات). ولا تتطلب معظم حالات العمود الفقري التدخل الجراحي. وتعتبر هذه الحالة بمثابة الاستثناء أكثر منها قاعدة بسبب مكان الورم وامتداده. وفي الحالات الأكثر انتشارا التي لا تستجيب مع العلاج البسيط، تعتبر الجرعة المنخفضة من العلاج الكيميائي أمرا ملائما.

ويظهر التداخل في العمود الفقري في نسبة تتراوح ما بين ١٠٪ إلى ١٥٪ تقريبا من الحالات المصابة بكثرة المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH. ويصاب جسم العمود الفقري فضلا عن العناصر الخلفية. ويمكن أن يظهر التدهور العظمي في التجويفات، أو الانهيار الجزئي، أو التسطح الفقري الكلاسيكي. ويمكن للانهيار أن يسبب صغراً (صعوبة الالتفات أو الالتواء) في الإصابات العنقية، وحدباً عند أي مستوى. ولا يعتبر الهتك العصبي شائعا، ويوجد بشكل أكبر في العمود الفقري العنقي.

التفاصيل الجراحية

إن كثرة المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH في العمود الفقري العنقي وحده لا تعتبر دليلا على الجراحة. وبسبب التدمير الممتد لـC2 وإمكانية عدم الثبات في تلك الحالة، فلم يتم اختيار عملية الكحت والطرد. وبعد تحفيز التخدير العام، باستخدام

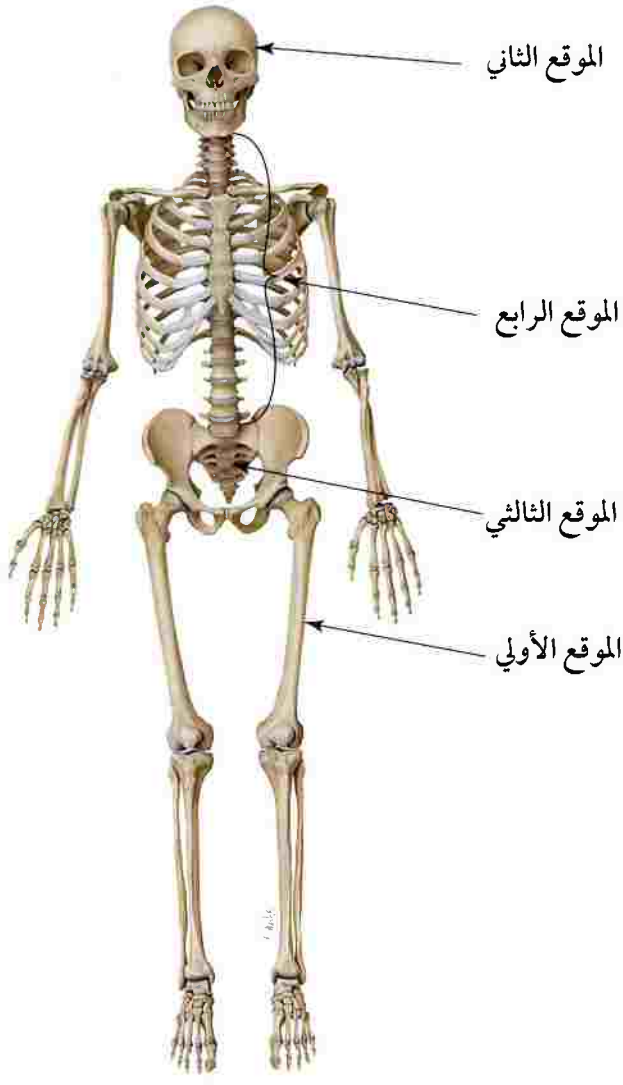
احتياطات لسلامة العمود الفقري العنقي، فتم وضع المريض في وضع مسطح في إطار مايفيلد Mayfield. وتم عمل فحص تنظير تألقي للتأكد من إمكانية الرؤية على نحو ملائم والمحاذاة.

وتم عمل شق من مؤخرة الرأس حتى أعلى منتصف العمود الفقري العنقي. ولقد أتاحت العملية الجراحية الخلفية فرصة للقيام بالكحت وسهولة كشف مكان الورم، وتم الحصول على قسم مبرد مع نتائج تتوافق مع كثرة المنسجات لخلايا لانجرهانس LCH. ولقد تم إزالة أكبر جزء من الورم في الفقرات بطريقة داخل الإصابة باستخدام الكحت.

ولقد تم عمل الطرد بواسطة طريقة مجاورة ثنائية لعنيقة C2. وتحت الإشراف بواسطة التنظير التألقي، تم التنقيب عبر مساحة ديسك C!-C2 داخل الكتل الوحشية لمنطقة C1. ولقد تمت إضافة تثبيت بالبرغي مع ترقيع عظمة العرف الحرقفي وإزالة القشرة المخية عبر C1-C2. وتم عمل أيضا إضافة سلك صفائحي. ولقد تم وضع المريض في دعامات بعد العملية الجراحية، وبدأ العلاج الإشعاعي بجرعات صغيرة بعد فترة تراوحت ما بين أسبوعين إلى ثلاثة أسابيع بعد تماثله للشفاء.

العلاج المفضل، واللآلئ، والمهلكات

إن هذه الحالة بالتحديد التي تدمر فيها C2 وعدم ثبات الفقرة العنقية العلوية، تتطلب دمج C1-C2 الخلفية. ولقد تم استخدام العلاج الإشعاعي بعد العملية الجراحية بجرعات منخفضة؛ وذلك لزيادة التحكم في المرض. وعلى وجه عام، يتم التحكم بشكل جيد في منسجات العمود الفقري بواسطة الجرعات المنخفضة من العلاج الإشعاعي ووضع الدعامات. وتعتبر قرارات الخزعة أمرا يمثل تحدياً، ويمكن التعامل معه بشكل أفضل بواسطة خزعة إبرية موجهة بالتصوير المقطعي بالحاسب للتأكيد من صحتها.


الموقع الثاني
الموقع الرابع
الموقع الثالثي
الموقع الأولي