٤٢

ورم المنسجات الليفي الخبيث للكتف

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Shoulder

Phillip Z. Wirganowicz

تاريخ القدوم والأشعة السينية

لاحظت أنثى تبلغ من العمر ٥٦ عاما نمو كتلة بسرعة في كتفها اليسرى. بألم بسيط زاد في الشهر الماضي. ونفت إصابتها بأي رضوض أو أعراض عادية. وحصل طبيب الأسرة على الأشعة السينية العادية، وأشعة على الثدي خلفية وأمامية، وتصوير للجانب.

التشخيص التفصيلي

١- تورم غمد عصبي خبيث.

٢- ساركومة خلوية زليلية.

٣- وَرَمٌ المْنسِجاتِ اللِّيفِيّ الخَبِيث للكتف (MHF)/ ساركومة عضلية ملساء.

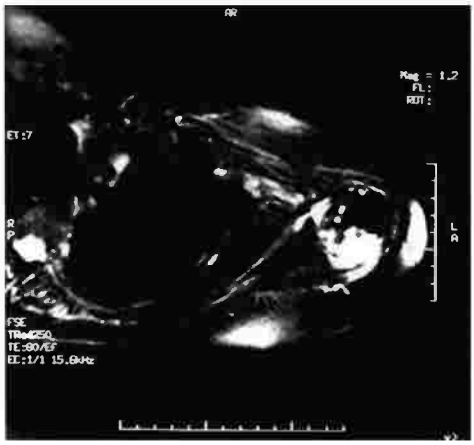
٤- ورم وعائي.

المسائل التشريحية والتصويرية

بالنسبة لوَرم المْنسِجاتِ اللِّيفِيّ الخَبِيث للكتف (MHF والدراسة التصويرية للخيار هي التصوير بالرنين المغناطيسي (الشكل رقم ٤٢-١ والشكل رقم ٤٢-٢).

وهي تحدد حدود الورم تشريحياً. وتسهل تلك المعلومات التخطيط قبل العملية للهوامش الجراحية (بما في ذلك العظم). كما يوصى بإجراء تصوير بالرنين المغناطيسي قبل العملية لفحص إصابة الوعاء العصبي الذي يمكن أن يمنع من إجراء جراحة الأطراف.

الشكل رقم (٤٢-١). آفة النسج الرخوة في العضلة اليسرى في التصوير بالرنين المغناطيسي في الأنثى التي تبلغ ٥٦ عاما.



الشكل رقم (٤٢-٢). ورم نسيج خلول كتفي من الخلف في أنثى تبلغ من العمر ٦٥ عاما بمحتوى سائل مرتفع في التصوير بالرنين المغناطيسي المقطع ٢.

وفي بعض الأحيان، هناك وذمة نسيج رخوي كبير يحيط بالورم، ويتسبب في جعل أبعاد الورم الدقيقة صعبة الفحص. وبمجرد المعالجة بالعلاج الكيماوي غير الإشعاعي، قد تتم معالجة الوزمة. وبالإضافة إلى ذلك، بالاستجابة للعلاج الكيماوي غير الإشعاعي، فقد لا يقل حجم الورم بالضرورة؛ وفي بعض الحالات قد زاد نصف قطر الورم بسبب نخر الورم وتسييل الورم. وتوفر الأشعة معلومات قليلة بشأن درجة الورم وقرب هياكل الوعاء العصبي.

تقنية الخزعة

يجب إجراء الخزعة وفقا لمبادئ جراحة الأورام. ويمكن إجراؤها من خلال إبرة، أو قطع مفتوح سابق. إذا تم إجراء القطع، فيجب أن يكون القطع طوليا وفي مكان قطع الجزم المتوقع، ويجب أن يكون الإرقاء دقيقا؛ للحد من نشر الورم من خلال الورم الدموي الملوث. ويقدم محيط الورم الكمية الأكبر من المواد التشخيصية بسبب أن الجزء المركزي قد يكون نخريا. ويجب إجراء فحص المقطع المجمد في وقت الخزعة؛ للتأكد أن المواد التشخيصية قد تم الحصول عليها. ويجب أن يغلق الجرح بطبقات متعددة للحد من خطورة مشاكل التئام الجروح أو الإصابة بعد العملية. وقد تؤجل تلك المشاكل بدء العلاج الكيماوي.

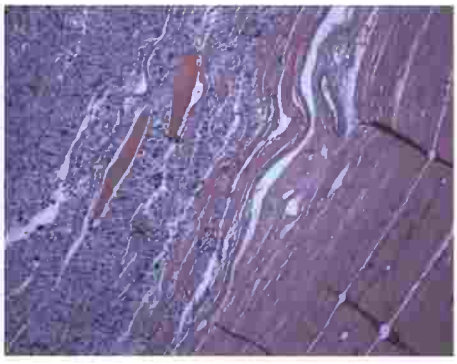
الوصف المرضي

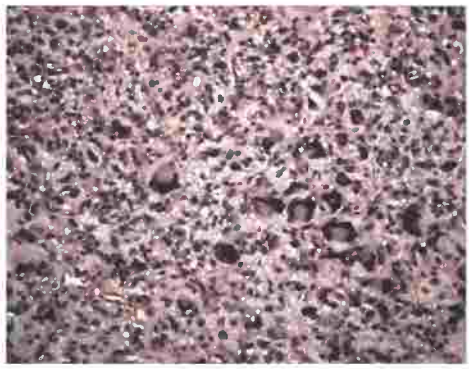
إجمالي النتائج

هذا الأمر شائع في أورام الأنسجة الرخوية للبالغين (المرضى الأكبر من ٥٠ عاما)، حيث تظهر ككتلة متجانسة بأنسجة صفراء تميل للون الزهري.كما أن النخر الموضعي والتندب، والتنكس الكيسي شائع.

الهستولوجية المجهرية والتقنيات الخاصة

ومجهريا، يعد وَرم المنْسِجاتِ اللّيفِيّ الخَبِيث سيتوبلازماً خلوياً مكوناً من خلايا متعددة بشكل حصيري الشكل (الشكل رقم ٤٢-٣ والشكل رقم ٤٢-٤). وتعد الخلايا الأرومية الليفية مغزلية والخلايا متعددة النواة العملاقة شائعة. كما تعد الانقسامات الفتيلية شائعة، وتوجد مناطق النخر في الأورام الكبيرة والعالية الدرجة. ويكون للخلايا متعددة النواة العملاقة شكل غير منظم مفرط الانصباغ. وتختلف الكيمياء الهيستولوجية المناعية، ولكن ترجح أن تلك الأورام يكون لها منشأ أرومي ليفي.





الشكل رقم (٤٢-٣). ساركومة نسيج رخوي عالية الدرجة غير مميزة بخلفية يوزينية.

الشكل رقم (٤٢-٤). الهامش الورمي في الحدود اللفافية.

التفسيرات المرضية

ويوجد وَرم المنْسِجاتِ اللِّيفِيّ الخَبِيث متنوعا، ولكنه أقل شيوعا وأكبر من النوع الحصيري الشكل. وقد يكون للأنواع الأخرى مناطق مخاطية الشكل و خلايا عملاقة متعددة العقيدات، أو الالتهاب المصاحب لخصائص المجالات الخلوية للورم المنسجات الليفي الخبيث.

التشخيص

وَرم المنْسِجاتِ اللِّيفِيّ الخَبِيث.

خيارات العلاج والمناقشة

يعد ورم المنسجات الليفي الخبيث ورماً عدوانياً والذي يتطلب طريقة علاج متعددة العقيدات. وتشتمل العوامل التي تتعلق بالبقاء.

حجم الورم والعمق والدرجة. وتتضمن العوامل الإنذارية أوراماً تحت الجلد، وقطراً أقل من ٥ سم، ودرجة هستولوجية أقل. تتنوع معدلات عودة الإصابة، والنقيلات، أو الوفاة، ولكن التقارير توضح أن معدلات عودة الإصابة تتراوح ما بين صفر إلى ٨٤٪، وهي تعتمد بطريقة مباشرة على كفاية الجزم الجراحي. تعد النقيلات

الرئوية أكثر شيوعا، يليها العظم، ونادرا ما يكون ذلك في المواضع الأخرى. ويعد الانتشار اللمفي غير شائع. وبشكل عام، معدلات البقاء على قيد الحياة لمدة الخمس سنوات من ٣٦٪ إلى ٥٠٪.

وقد استخدمت بعض المراكز العلاجية العلاج الكيماوي الإشعاعي، بالرغم من أن النتائج كانت متنوعة، قد تتعلق هذه النتيجة بالعينة الأكبر من المرضى، والتي يحدث فيها هذا الورم.

تعد دعامة العلاج هي الجزم الواسع الجراحي أو البتر مع استخدام العلاج الكيماوي، ويجب دراسة البتر عند وجود ورم كبير بإصابة عصبية أو وعائية. التضحية بالأعصاب الصغيرة والهياكل الوعائية قليلة الحدوث؛ ومع ذلك،قد يؤدي جزم الأعصاب الرئيسية إلى فقدان وظيفة رئيسية. وعلاوة على ذلك، قد تعالج المجازة الوعائية الجزم الوعائي؛ ومع ذلك، يجب أن يستخدم هذا باعتدال.

يستخدم العلاج الإشعاعي، عندما تكون الهوامش الجراحية هامشية، وعندما يكون الورم مجاورا للهياكل الوعائية العصبية. قد يعطى العلاج الإشعاعي قبل العملية أو بعدها وبتفضيل أكبر لما قبل العملية.

وهناك مؤيدو طريقة العلاج. ويرجح مؤيدو العلاج قبل العملية أن الإشعاع يحد من حجم الورم، وينتج كبسولة حول الورم بما يجعل الجزم أسهل. وقد يعطى العلاج الإشعاعي قبل العملية بجرعة منخفضة وفي مجال أصغر مقارنة بالعلاج الإشعاعي قبل العملية. ومع ذلك، قد يتسبب العلاج قبل العملية في الوذمة النسيجية، ويمكن أن يتسبب في مشاكل التئام الجرح.

التفاصيل الجراحية

ويجب أن يتبع الاستئصال بعلاج جراحي عضلي هيكلي، وبقطع طولي بالتوازي مع التعرض المطول. يجب استئصال تتبع الخزعة السابقة والأنسجة الأساسية

مع الورم، ويجب أن يكون القطع دقيقا لمنع انتشار الورم في مكان الجزم. توضع تلك الأورام في العادة في مقارنات العضلات، ويجب أن تكون أماكن القطع في النسيج الطبيعي البارز، و يعد جزم العضلة الكلية ضرورياً. و توضح دراسات قبل التصوير، خاصة في التصوير بالرنين المغناطيسي، الورم الداني من الهياكل الوعائية العصبية. ويتم استئصال تلك الهياكل مع الورم، ولا يوجد تشريح طبيعي وحدود. ولذا ؛ يجب اتخاذ إجراءات الرعاية لعدم دخول مقارنات تشريحية، ولا تدمر الهياكل الوعائية العصبية.

يعد الإرقاء الدقيق أساسيا. ونظرا لأن هذه الأورام شائعة في العضلات ؛ فهناك ميل نحو النزف في الورم بمجرد إتمام الجزم، وقد يؤدي هذا إلى ورم دموي قبل العملية ؛ مما يمكن أن يعقد التئام الجرح ؛ مما يؤدي إلى إعادة العملية، أو تأجيل في العلاج الإشعاعي قبل العملية.

العلاج المفضل، المزايا، المخاطر

وتعتمد القرارات الخاصة بمعالجة ساركومة النسج الرخوة بشكل رئيسي على حجم الورم، والدرجة والموقع. والأورام السطحية التي قطرها أقل من ٥ سم، أو ذات درجة أقل قد تعالج بشكل أساسي من خلال خزعة استئصالية للآفة، ويجب جزم الهامش الطبيعي للنسيج بالعينة. وفي الأورام التي قطرها أكبر من ٥ سم ، أو عالية الدرجة، يجب دراسة العلاج غير الإشعاعي والعلاج الكيماوي والإشعاعي. ويمكن للعلاج الإشعاعي أن يقلل حجم الورم، وينتج كبسولة حول الورم تجعل الجزم أسهل، خاصة إذا كان الورم قريبا من هيكل وعائي عصبي خطير. إذا كانت هناك استجابة إيجابية للعلاج غير الإشعاعي ؛ فقد يكون الجزم الجراحي أسهل لكل من الجراح والمريض. والقطع الأصغر قد يسمح بجزم النسيج الطبيعي الأقل للهوامش الجراحية ووظيفة أفضل قبل العملية.

يتضمن العلاج قبل العملية للساركومة عالية الدرجة العلاج الكيماوي والإشعاعي. ويعد العلاج الكيماوي قائما على دوكسوروبيسين، سواء مع إيفاسوفاميد أو سيسبلاتين. والعلاج الإشعاعي بعد العملية يحد من خطورة مشاكل التئام الجروح مقارنة بالعلاج الإشعاعي قبل العملية. ويجب وصف العلاج بالإشعاع بعد العملية من ٣ إلى ٤ أسابيع تقريبا بعد الجراحة للسماح بالتئام كاف للجرح.

وفي المرضى الذين لا يمكنهم تحمل العلاج غير الإشعاعي، يتم إجراء الجزم الجراحي. وتطبق المبادئ الجراحية المماثلة والتقنيات عند إجراء الجزم تحت تلك الظروف. يجب إجراء جزم واسع من خلال إجراء جراحة الأطراف، ويجب إجراء البتر إذا كان الهامش الجراحي غير الملوث غير متاح عند الجزم.