٤٤

الورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال للإبط

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Axilla

Joshua C. Patt

تاريخ القدوم ودراسات الأشعة السينية

جاءت امرأة تبلغ من العمر ٤٧ عاما إلى عيادة الساركومة بورم في إبطها/ جدار الصدر وهو ثابت وغير مؤلم. وأفادت أن الورم كان موجوداً ونما في الأشهر المنصرمة، ولكنه غير مؤلم؛ لذا لم تفكر فيه كثيرا. ولم يكن سجل الكشف الطبي أو الجراحي أو الاجتماعي السابق مساهما. وكانت شكواها تتخلص في ألم الذراع. وكان جس الورم غير مؤلم، وثابتا إلى حد ما وعميقاً في الإبط، ولكن لم يكن ملتصقا بجدار الصدر. ونصحها طبيب الرعاية الأولية الخاص بها بإجراء خزعة موجهة بالموجات فوق الصوتية، والتي كانت إيجابية لخباثة المرض ولكن غير تشخيصية. وقد نصحت بإجراء أشعة مقطعية موجهة عن طريق الحاسوب، وقد أظهرت تلك الأشعة ورما ٥×٥×٧,٣سم، وهو متنوع، وبكثافة سيولة مركزية حادة، مرجحا النخر. وكان الورم عميقا للعضلات الرئيسية بعضلة الصدر وبطنياً للعضلة الظهرية العريضة.

التشخيص التفصيلي

١- الورم الشحمي / ساركومة شحمية.

٢- ورم ليفي عصبي خبيث متعدد الأشكال (MPNST).

٣- ورم رباطي.

٤- ساركومة عضلية ملساء.

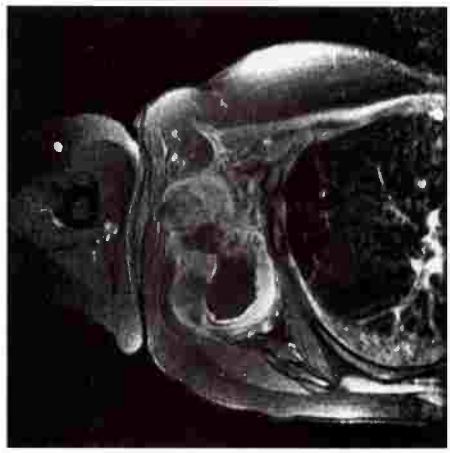
٥- ساركومة خلوية زليلية.

المسائل التشريحية والتصويرية

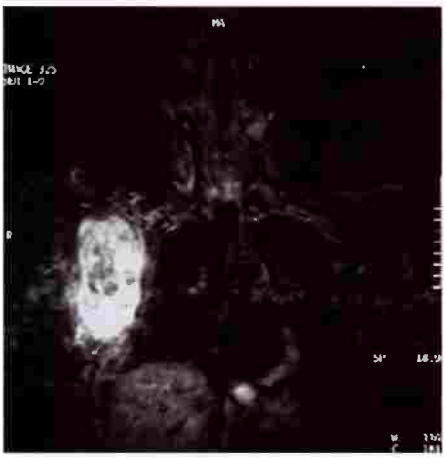
يعد التصوير بالرنين المغناطيسي دراسة تصويرية لاختيار أورام النسج الرخوة الإبطي (الشكل رقم ٤٤-١). وتعد الأشعة المقطعية عن طريق الحاسوب، كما تم الحصول عليه مبدئيا للمريض، مفيدة في تحديد حجم وموقع الورم، ولكن الخصائص الداخلية للورم لا تحدد جيدا مثل التصوير بالرنين المغناطيسي. ويوصى بإجراء التصوير بالرنين المغناطيسي قبل العملية؛ لتقييم الإصابة الوعائية العصبية، والتي سوف تؤثر بشكل كبير في التحكم الموضعي. وتحتاج إصابة العقدة الضفيرية والأوعية العضدية للتحديد الطبي فضلا عن إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي (الشكل رقم ٤٤-٢ والشكل رقم ٤٤-٣). ويعد التقييم الطبي لإصابة الأعصاب قبل العملية هاما، حيث تتطلب إصابة الأوعية صورة شريانية. ويوصف تصوير الشرايين للمرضى ذوي الأورام المجاورة للأوعية الإبطية.

وتم إجراء الأشعة المقطعية بالانبعاث اليوزيني لهذه المريضة بعد الخزعة الأولية؛ لتحديد النشاط الاستقلابي للآفة (الشكل رقم ٤٤-٤). وفي معهدنا، تم تصوير الأورام المشتبه بها؛ لتحديد الخباثة من خلال استخدام الجلوكوز المفلور بالأكسجين — والأشعة المقطعية بالانبعاث اليوزيني عند القدوم. ودعم التقرير المنشور استخدام الأشعة المقطعية بالانبعاث اليوزيني لأورام النسج الرخوة، وقيمة الامتصاص الموحدة

يمكن أن تتنبأ بدرجة الورم. وكانت قيمة الامتصاص الموحدة لهذة المريضة ١٤,١ ، وتتناسب مع الساركومة عالية الدرجة. والتغير في قيمة الامتصاص الموحدة بعد الحث بالعلاج الكيماوي له تنبؤ عالٍ للاستجابة الهستولوجية للورم.



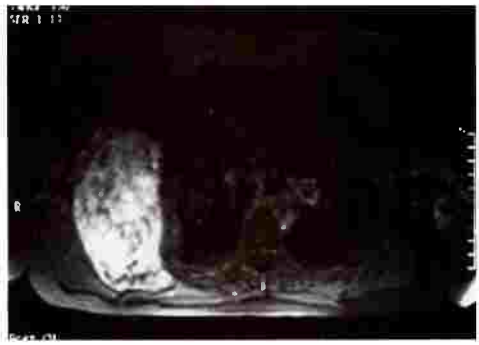
الشكل رقم (٤٤-١). تصوير بالرنين المغناطيسي للنسيج الرخوي الإبطي بنخر مركزي واضح.



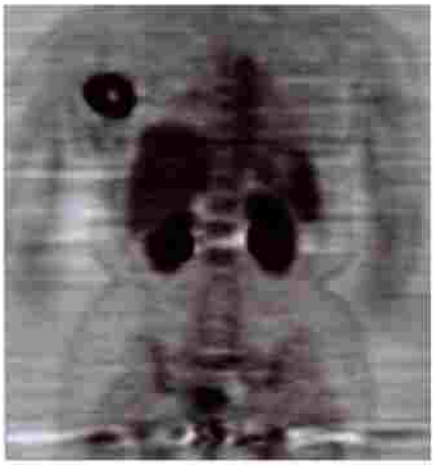
الشكل رقم (٤٤-٢).

تقنية الخزعة

يجب إجراء الخزعة وفقا لمبادئ علم الأورام. ومن الصعب بمكان إجراء خزعة بالإبرة (شركة ترو كت ، سيرينج ، أوهايو) لورم العقدة الضفيرية ؛ ولذا تفضل الخزعة القطعية ، ويجب أن توضع عرضيا في شقوق إبطية أو طولية في العضد الدانية. وسيكون الإرقاء صعبا في الموضع ويجب إجراؤه بحرص. ويجب أن يتم إجراء الجزم المجمد في وقت الخزعة ؛ لتأكيد أن الأداة التشخيصية قد تم الحصول عليها. وهذا الجرح يجب أن يكون قريبا من الطبقات المتعددة للحد من خطورة مشاكل التئام الجروح أو الإصابة بعد العملية ؛ مما قد يؤجل العلاج الكيماوي والإشعاعي.



الشكل رقم (٤٤-٣). التصوير بالرنين المغناطيسي المحوري لورم النسج الرخوة بمحتوى سائل مرتفع بدون نخر.

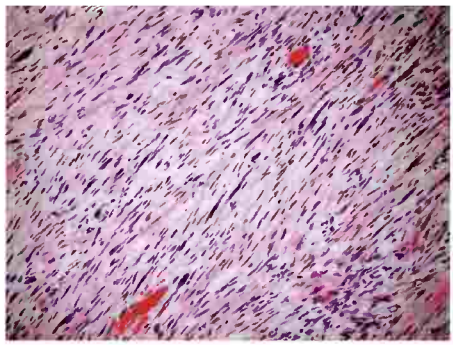


الشكل رقم (٤٤-٤). إجراء أشعة مقطعية بالانبعاث اليوزيني قبل العلاج لورم بالإبط الأيمن؛ أظهر الفحص شكلاً جافاً عالي الإشارة للساركومة بها نخر مركزي.

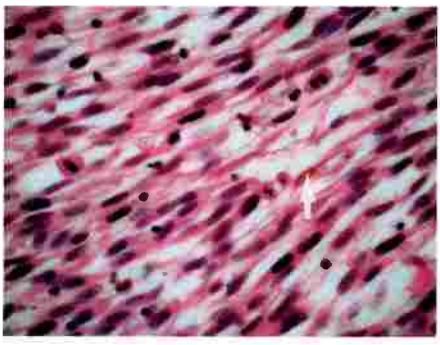
الوصف المرضي

يمكن للورم الاجتياحي الليفي العصبي الخبيث ومتعدد الأشكال (MPNST)، أن يكون مصحوبا بمعدلات مرتفعة لعودة الإصابة، ومصحوبا بمقاومة دوائية وتنبؤ سيئ. وتثير تلك الأورام نوعاً من نقل الليفوم العصبي الظفيري الشكل (تفسر المصاحبة المتكررة لـ إن إف-١). ويعد الشكل الكلي مشابهاً لساركومة النسج الرخوة؛ وبشكل محدد وسطح لحمي، ومعتم، وأبيض إلى أسمر بمناطق متنوعة للنزف أو النخر. ويمكن أن يشبه الورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال الساركومة الليفية في الشكل العام. ويمكن للخلايا أن تتنوع من شكل مغزلي إلى مندمج إلى مستدير، بناء على تحديد الجزم (الشكل رقم ٤٤-٥ والشكل رقم ٤٤-٦). والحزم الخلوية المكتظة، مختلطة قليلة الخلايا ومناطق مخاطية الشكل تعطي ارتفاعا إلى شكل عام مرخم. وهذا

الورم يظهر ١٢ نقيلا لكل ١٠ حقول عالية الطاقة، وأشكال تعددية نووية، ونخر يقرب من ٥٪ وتم فحصه بالمركز الفيدرالي.



الشكل رقم (٤٤-٥).



الشكل رقم (٤٤-٦). تغلظي، انقسام نواة بخلايا أنتونية لورم ليفي عصبي خبيث متعدد الأشكال.

في حالة الورم المميز بشكل سيئ مثل هذا، تعد الصبغة الكيميائية الهستولوجية المناعية أمراً أساسياً للوصول إلى التشخيص السليم. يعد الصبغ ١٠٠ أكثر المستضدات استخداما لتحديد تميز الغمد العصبي. وتوضح نسبة من ٥٠ إلى ٩٠٪ من الورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال (MPNST) نشاط المقطع ١٠٠ ولكن ليس بشكل مستفيض، بدلا من عرض الصبغة البؤرية. إذا كانت الآفة تبقى قوية في المقطع ١٠٠، فيجب دراسة التشخيص الحميد مثل الورم الشفاني الخلوي. يمكن للصبغة السلبية للعضلة الملساء والحجاب الحاجز أن يساعد في تقييم الساركومة العضلية الملساء التي يمكن أن يكون لها مظهر هستولوجي مشابه.

يجب دراسة الاستئصال عندما يكون للورم الكبير أعصاب متعددة أو إصابة الشريان، وتعد التضحية بعصب صغير وهيكل وعائي أمراً أقل أهمية؛ ومع ذلك، قد يؤدي جزم الأعصاب الرئيسية إلى فقدان وظيفي كبير. وبالإضافة إلى أن المجازات قد

تعالج الجزم الوعائي الرئيسي؛ ومع ذلك، فإن هذا الخيار في العقدة الضفيرية مثير للجدل.

يجب استخدام العلاج الإشعاعي بطريقة روتينية في هذا الموقع والأورام عالية الدرجة. قد يعطى العلاج الإشعاعي قبل العملية أو بعد العملية أو قناطير معالجة كثبية. ويفضل العلاج الإشعاعي قبل العملية للحقول الصغيرة، ولكن قد تزيد مضاعفات الجرح.

التشخيص

الورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال (MPNST). يعد الورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال (MPNST) ساركومة عدوانية خبيثةًيتطلب في الغالب طريقة علاجية متعددة الأنظمة. ويتأثر البقاء على قيد الحياة بحجم الورم ودرجته فضلا عن الموقع متعدد الأشكال مقابل المحوري (آفات محورية تحمل إنذارات سيئة). ووجدت السلاسل الاسترجاعية للمرضى بالورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال أن قرابة ٥٠٪ من المرضى لديه تاريخ من ورم ليفي عصبي (NF)، والمرضى بالورم الليفي العصبي لديهم نتيجة عامة أسوأ، ويتحسن معدل البقاء عندما يجرى الجزم بهوامش واضحة.

وقد استخدمت بعض مراكز المعالجة العلاج الكيماوي غير الإشعاعي، بالرغم من أن أثره في البقاء على قيد الحياة أمر مثير للجدل. وتعد دعامة العلاج جزماً جراحياً واسعاً.

التفاصيل الجراحية

يجب أن يتبع القطع مبادئ علاج أورام الهيكل العضلي بقطع محدد طوليا بالتوازي مع التعرض الكثيف، إذا كان ذلك ضروريا. تتبع الخزعة السابقة، إذا ظهر، ويجب إجراء الجزم للأنسجة الأساسية مع الورم. هذا الجزم يجب أن يكون دقيقا؛

للتأكيد أن الورم لم يتم دخوله ومنع انتشار الورم في الجزم. والدراسات التصويرية قبل العمليات، خاصة التصوير بالرنين المغناطيسي، سوف توضح دنو الورم من هياكل الأوعية العصبية. وتلك الهياكل لم توضع عن طريق الورم والتشريح الطبيعي، ولم تظهر الحدود. ولذا؛ يجب أخذ إجراءات الرعاية لإدخال المقارنات، وعدم تلف الأوعية العصبية غير المحددة وغير المشتركة.

خيارات العلاج والمناقشة

تعتمد القرارات الخاصة بمعالجة ساركومة النسج الرخوة الناشئة في الإبط بناء على العوامل مثل حجم ودرجة الورم. وتعد نوع الساركومة أكثر أهمية مع أورام الإبط؛ لأن النوع قد يتنبأ ما إذا كانت هناك إصابة مباشرة في الحوض أو الأوعية. تصيب الساركومة العضلية الملساء للإبط أحد الأوعية بالإبط. ويصيب الورم الليفي العصبي الخبيث متعدد الأشكال أحد الأعصاب الرئيسية في الضفيرة. والآفات الأقل من ٥ سم في القطر، سطحية كانت أم آفات منخفضة الدرجة قد تعالج بشكل رئيسي بالخزعة واستئصال الآفة في وقت الخزعة المبدئية. والآفات الأكبر من ٥ سم أو أعمق أو أورام عالية الدرجة تعالج بشكل أفضل من خلال الخزعة والعلاج الكيماوي غير الإشعاعي قبل الجزم. ويمكن للمعالجة غير الشعاعية أن تحد من حجم الورم وتحد من الورم في المنطقة الملتهبة، خاصة إذا كان الورم مجاوراً لهياكل الأوعية العصبية الهامة. إذا كانت الاستجابة إيجابية للعلاج غير الإشعاعي، فإن الجزم الجراحي يكون أكثر فعالية. وتشبه تفاصيل الهوامش الجراحية حدود الهياكل الخطيرة مثل الضفيرة أو الشريان الإبطي الذي له أثر خطير على التحكم في الورم النهائي وبقاء المرضى على قيد الحياة.

وبشكل نموذجي، يوصى بالعلاج الكيماوي مثل الإشعاعي، والعلاج الإشعاعي الإضافي مسموح به لاستجابة الورم، كما يتم تقييمه من خلال الأشعة

المقطعية بالانبعاث اليوزيني والمرضي. ويعد الإشعاع بعد العملية موصوفا لفترة تتراوح ما بين ٣ إلى ٤ أسابيع بعد الجراحة للسماح بالالتئام الكافي للجرح ، وقد يدمج أو يتم تدويره بالعلاج الكيماوي بعد العملية. وفي المرضى الآخرين الذين لا يتحملون العلاج الكيماوي غير الإشعاعي، يفضل استخدام العلاج الإشعاعي قبل العملية. ويمكن إجراء الجزم الهامشي من خلال إجراء جراحة الأطراف أو من خلال الاستئصال إذا كان للإشعاع أو العلاج الإشعاعي أثر.

العلاج المفضل، المزايا، المخاطر

إن تفضيلنا لمعالجة الساركومة النسيجية الرخوية في الإبط هو استخدام خزعة قطعية مفتوحة لتقييم دقيق للدرجة والنوع. ويفضل العلاج الكيماوي غير الإشعاعي قبل الجزم بالإضافة إلى العلاج الإشعاعي قبل العملية. إذا لوحظت استجابة جيدة للصورة قبل العملية (التصوير بالرنين المغناطيسي، والأشعة المقطعية بالانبعاث اليوزيني) والتقييم المرضي؛ يستمر العلاج الكيماوي بعد العملية، ويعد توثيق الهوامش الجراحية أكثر صعوبة وأكثر أهمية لأورام الضفيرة العضدية، ويمثل التحدي الأكبر للجراح.