٤٧

الساركومة الزليلية التي تصيب عظام الساعد

Synovial Sarcoma of the Forearm

Mark Clayer

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء مريض يبلغ من العمر ٢٠ عاما، وكان لديه تاريخ من الإصابة بكتلة تنمو ببطء على الجانب الراحي لساعده القاصي ومعصمه على مدى الأشهر التسعة الماضية (الشكل رقم ٤٧-١). وكان هناك نقص في الإحساس فيما يتعلق بتوزيع العصب المتوسط خلال هذه الفترة، ولم تتم مساعدته بحقن الكورتيزون داخل النفق الرسغي. ولم تكن الكتلة مؤلمة، ولكن واجه المريض صعوبة في تمديد إصبعه.

التشخيص التفصيلي

١- كيسة عقدية

٢- التهاب زليلي زغابي عقدي صبغي (PVNS)

٣- ورم وعائي

٤- التهاب المفاصل الروماتويدي

٥- ساركوما الأنسجة الرخوة

المسائل التصويرية والتشريحية

تظهر الأشعة السينية العادية وجود تورم في الأنسجة الرخوة مع عدم وجود خلل عظمي كامن. وتبدو مفاصل الرسغ محفوظة بشكل جيد؛ مما يجعل تشخيص المرض على أنه التهاب مفاصل روماتويدي أمرا غير وارد. وعادة تظهر الكيسة العقدية في المنطقة الموجودة حول الرسغ، ولكنها عادة لا تظهر في هذا المكان وتكون بمثل هذا الحجم الكبير. ونادرا جدا ما يظهر الالتهاب الزليلي الزغابي العقدي الصبغي (PVNS) في عظام اليد أو الرسغ. وعادة يتم العثور على ورم مخاطي داخل العضلات؛ مما يؤدي إلى تمدد العنصر المكون للعضلات. وينبغي اعتبار أي كتلة قطرها أكبر من ٥ سم ساركومة. ونظرا لعدم وجود خلل عظمي فإن التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) (انظر اثنين من الأمثلة المتعلقة بحالة الساعد الأوسط، (الشكل رقم ٤٧-٢ والشكل رقم ٤٧-٣)) من المرجح أن يعطي أفضل تصوير للأنسجة الرخوة. ويرتبط التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) بالتاريخ المرضى للحالة، ويظهر كتلة واسعة النطاق (حوالي ١٠ سم في أقصى بعد)، والتي تغلف الأوتار الباسطة والعصب المتوسط (الشكل رقم ٤٧-٤ والشكل رقم ٤٧-٥). ويظهر الظهور إشارة غير متجانسة على التصوير المرجح T2 مما يجعل الكيسة العقيدية أمرا غير مرجح. ويعتبر الالتهاب الزليلي الزغابي العقدي الصبغي (PVNS) غير مرجح؛ نظرا لأنه ينشأ داخل المفصل ويميل لأن يكون تآكلاً عظمياً. وقد تكون الأورام الوعائية غير متجانسة ولكنها عادة تكون موجودة لفترات طويلة.

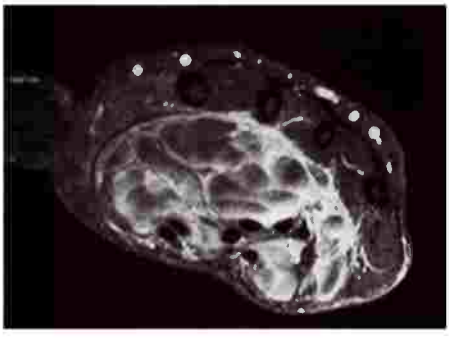
تقنية الخزعة

يفضل إجراء الخزعة المفتوحة لتجنب الرض الذي يصيب العصب المتوسط بالإضافة لخزعة الإبرة، وذلك نظرا للعينة الضئيلة التي تؤخذ من النسيج والتي توفرها خزعة الإبرة الأساسية.

الشكل رقم (٤٧-١). كتلة من الأنسجة الرخوة في قاعدة اليد.

الشكل رقم (٤٧-٢). كتلة من الأنسجة الرخوة "المفصصة" في عظام الساعد المتوسطة في مريضة تبلغ من العمر ٤٣ عاما في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) الإكليلي.

الشكل رقم (٤٧-٣). يوضح التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) المحوري وجود إصابة محيطية لعظام الساعد.



الشكل رقم (٤٧- ٤). التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) المحوري لعظام اليد الوسطى يظهر وجود كتلة كبيرة.

الوصف المرضي

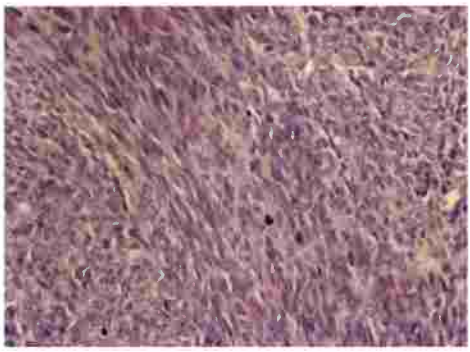
النتائج العيانية

تأخذ هذه الكتلة لوناً أبيض مائلاً للرمادي مع مناطق موضعية من النزف، وتعتبر غير مغلفة وتمتد على طول المستويات اللفافية.

علم الأنسجة المجهرية والتقنيات الخاصة

يتكون الورم من خلايا مغزلية ممتلئة إلى طولية مرتبة في نمط عشوائي (الشكل رقم ٤٧-٦). وأحيانا قد تشكل الخلايا المغزلية نمطاً متعرجاً من الترتيبات المشابهة للساركومة الليفية. وأحيانا تظهر الخلايا الأخرى القنوات الوعائية المتفرعة المشابهة لتلك التي يمكن رؤيتها في ورم الخلايا الحولية.

الشكل رقم (٤٧-٥). يظهر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) السهمي ورماً كبيراً باليد يشمل الأوتار المثنية.



الشكل رقم (٤٧-٦). ساركومة الأنسجة الرخوة متعددة الأشكال مصحوبة بنوى تغلظية نشطة متعددة.

التفسيرات المرضية

يمكن للساركومة الزليلية أن توجد في النموذج أحادي الطور (كما في هذه الحالة) أو النموذج ثنائي الطور، حيث يمكن رؤية المناطق التي تشبه التفريق الغدي. وتتكون المناطق الغدية من الخلايا الزليلية التي تشكل نمطا عنبيا أو نموذجاً قنويّاً حول الشقوق اللاخلوية التي تحتوي على الميوسين. وبالنسبة للإطار المتغير أحادي الطور، فإن التمييز بين هذا الورم وغيره من الأورام الصغيرة، المدورة والأورام ذات الخلايا الزرقاء يعد أمرا صعبا. وقد يكون علم الوراثة الخلوية لهذا الورم مفيدا في التمييز بين أنواع الورم. وللأورام الزليلية إزفاء تشخيصي كروموسومي فريد من نوعه من (t (X; pl 1; qil)(18. ويسفر هذا الإزفاء عن إنتاج جين من كل من SSXI /SYT or SSX2/SYT.

التشخيص

ساركومة زليلية.

خيارات العلاج والمناقشة

من الناحية المثالية يعتبر الاستئصال الواسع للساركومة الزليلية بمثابة المنهج المفضل. ومع ذلك، فإن عملية تحقيق هامش واسع في هذا الموقع التشريحي تتطلب التضحية بكافة الأوتار المثنية، والعصب المتوسط والشريان الكعبري. ويعتبر الاستئصال الهامشي بالإضافة للعلاج الكيميائي أو العلاج الإشعاعي المساعد مقابل الاستئصال أحد الخيارات العلاجية لهذا المريض. وتعتبر فاعلية العلاج الكيميائي المساعد أمرا مثيرا للجدل بالنسبة للساركومة الزليلية. ولم تكن هناك استجابة واضحة للعلاج الكيميائي المساعد، ويختار المريض إجراء عملية استئصال أسفل المرفق ؛ وذلك لتحقيق مكافحة موضعية أعلى بقليل.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية، التعرض والاستئصال

يتم إجراء عملية الاستئصال في المنطقة أسفل المرفق، ومستوى عظام الساعد المتوسط. ويمتد الورم volarward، ويتم استخدام السديلة الظهرية الأطول قليلا للسماح بطول عظمي أكبر، وتم وضع هذا التعديل لإعادة تأهيل الأطراف الصناعية بصورة أسهل. ويتم الاستمرار في عمل شق على شكل فم السمكة من خلال الأوتار الظهرية والعضة الكابة الراحية في التشريح. ويتم تحديد العصب المتوسط والاختراق، وذلك بإضافة ١٪ من الليدوكائين قبل إجراء عملية الاستئصال. وتتعرض عظام الكعبرة والزند يليها قطع العظام حوالي ٢سم أقرب لحواف الجلد. ويتم تثبيت الأوتار الباسطة والمثنية على بعضها البعض؛ ومن ثم تثبيتها على عظام الساعد من خلال ثقوب الحفر؛ وذلك لإضافة المزيد من تغطية الأنسجة الرخوة للجذع.

مضاعفات العلاج

يمكن للساركومة الزليلية أن تمتد على طول الأسطح اللفافية مجهريا وذلك لمسافات طويلة، وقد يحدث تلوث غير متعمد للاستئصال. ولهذا السبب يجب فحص هوامش الاستئصال بعناية من خلال الجزء المجمد والدائم؛ وذلك للتأكد من وجود هامش غير مصاب. وتشتمل المضاعفات المحتملة الأخرى والمتعلقة بهذا الإجراء على تفرز الجرح و البتر السيئ على شكل جذع الشجرة والألم الوهمي.

العلاج المفضل، واللآلئ والمخاطر

يفضل العلاج الكيميائي المساعد. تعتبر الأمراض المتنقلة بمثابة الأكثر خطورة بالنسبة لهذا المريض، وتتمثل أفضل طريقة لتقليل هذا الخطر في العلاج الكيميائي المساعد يليه البتر والعلاج الإشعاعي أو الاستئصال. وعادة تكون عملية الاستئصال أكثر أمانا بنسبة (٥٪) من إنقاذ الأطراف وذلك بالنسبة للأورام مرتفعة الدرجة. ويمكن

تغيير العلاج الكيميائي بعد العملية الجراحية، وذلك استنادا إلى ظهور تأثير واضح للعلاج الكيميائي، الذي يتم تقييمه بشكل أفضل عن طريق كل من التصوير والتقييم المرضي للعينة المستأصلة.