

الورم الليفي العصبي وورم الغمد العصبي

المحيطي الخبيث في الفقرات الصدرية

Neurofibromatosis and Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Thoracic Spine

Joshua C. Patt

تاريخ القدم والأشعة السينية

جاء فتى يبلغ من العمر ١٥ عاماً، بإصابة سابقة بالورم الليفي العصبي كان يُتابعه جراحُ تقويم العظام لعلاج الجُنْف. وعلى مدى عدة سنوات، لوحظ تقدم المنحنى الرقبِي الصدريّ، وتم اتخاذ قرار بشأن الشروع في التدخل الجراحي. وقد أظهرت أفلام أشعة الجُنْف انحناءً بلغ ٧٠ درجة متمركزاً عند مستوى الثايروكسين (T4). وتم إجراء تصوير المحوَر العصبيّ، ولكن لوحظ عدم وجود مضاعفات في المرضيا داخل القحف أو داخل القنّاة الفقريّة. كما أوضح الفحص الطبي تغييراً ملحوظاً في ارتفاع الكتف وفحص عصبي طبيعي.

ويتضمن الإجراء الجراحي قطعاً ضلعيّاً مُستعرضيّاً، استئصالات القرص (بين الفقرات)، وتثبيت خلفي. وأثناء الإجراء الجراحي، اكتُشفت كتلة يبلغ حجمها ٧سم خلفياً، ويُعتقد أنها تشارك في التشوه العيانيّ، وذلك بتنشيط العَصَلَة شِبَه المُنْحَرَفَة. وتم استئصال هذه الكتلة بصورة هامشية في هذا الوقت.

التشخيص التفصيلي

- ١- ورمٌ شفائيٌّ
- ٢- ورمٌ ليفيٌّ عَصَبِيٌّ ضَفِيرِيٌّ الشَّكْلُ / ورمٌ ليفيٌّ عَصَبِيٌّ
- ٣- ورمٌ وعائِيٌّ
- ٤- ورمٌ الغِمدِ العَصَبِيِّ المُحِيطِيِّ الحَبِيثِ (MPNST)

المسائل التصويرية والتشريحية

يعد التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) الإجراء الأمثل لكتلة أنسجة رخوة جذعية. يقوم التصوير بالرنين المغناطيسي بتحديد المدى التشريحي للآفة، وكذلك يمدنا بالمعلومات الهامة المتعلقة بالخصائص الداخلية للكتلة. ويرجع تاريخ هذه الحالة إلى أوائل التسعينات، ويعد ميز الصورة أقل أهمية من معظم أنواع التصوير بالرنين المغناطيسي التي يتم إجراؤها بجهاز تبلغ شدته ما لا يقل عن ١,٥ تسلا. وعلى الرغم من هذه الجودة، إلا أن الآفة تواجد في الأنسجة الرخوة، ومع ذلك فمن المفترض تعلقها بالتشخيص الضمني للورم الليفِي العَصَبِيِّ على الرغم من حجمها. فعند تفسير التصوير بالرنين المغناطيسي لكتلة الأنسجة الرخوة، من المهم تقييم الأنسجة المحيطة بالكتلة.

ويعد تاريخ المريض والفحص الطبي إجراءات أساسية في تشخيص أي مريض. وتتراوح نسبة الجَنَفِ المصاحب للورم الليفِي العَصَبِيِّ بين ٣٠ إلى ٦٥٪، مع أنماط حَثَلِيَّةٍ تضم ٢٠٪ تقريباً من هذه الحالات. ويكون من الصعب معالجة المرضى المصابين بَجَنَفٍ حَثَلِيٍّ بسبب الورم الليفِي العَصَبِيِّ، ويتطلب المزيد من الإجراءات الأمامية والخلفية من أجل الحصول على منحنيات مُتَرَقِّيةٍ (انظر Winter وآخرين). ويتصف المنحنى الحَثَلِيُّ بأنه منحنى زاوي قصير (يحدث كل ٣ إلى ٥ قطع فقرية)، مع تشريح رقيق فقري، توسع نُقْبِيٍّ، تقلييم ضلعي، وتقدم سريع بشكل عام. وقد أوردت كثير من التقارير نماذج لحالات القصور العصبي المفجعة التي تحدث تلقائياً مع هذه

التشوهات. وتعتبر المعالجة الجراحية مؤلمة مع حدوث الأضرار العصبية بسبب حدوث تَوَسُّع جافَوِيٍّ، صَفَائِح مَضَعْفَة، انتهاك الورم للقناة النُّخاعِيَّة (انظر Parisini وآخرين؛ Vandembroucke وآخرين). بسبب الطبيعة العدوانية والتقدمية للجَنَف الحَثَلِيّ المصاحب للورم الليفي العَصَبِيّ، فيمكن تفسير الدراسات التصويرية التي تم إجراؤها قبل الجراحة بالتركيز على القناة النخاعية واحتمال انضغاط الحبل الشوكي أو انضغاط جَذَرِ العَصَب وكذلك المضاعفات، مع تجاهل الأنسجة الرئيسية دون قصد.



الشكل رقم (٦٠-١). صورة شعاعية أمامية خلفية الشكل رقم (٦٠-٢). التصوير الإكليلي بالرنين المغناطيسي للفقرات الصدرية العنقية يوضح وجود كتلة (عُنُقِيَّة) محيطة بالنخاع في الجانب الأيمن. تبيين منحنى صدري علوي حَثَلِيّ.

تقنية الخزعة

إذا كان المريض قد قام بإجراء استشارة متعلقة بعلم الأورام قبل إجراء الاستئصال، فيجب أخذ قرار تعاوني بشأن إجراء عملية الخزعة للآفة إما قبل إجراء

جراحة الفقرات وإما بالتزامن معها. وحيث إن الورم يتصف بخصائص متجانسة نسبياً في التصوير بالرنين المغناطيسي، يُنصح باستخدام تقنية الخزعة غير المتغيرة نسبياً، مثل إجراء عملية الخزعة بواسطة الإبرة الموجه بالأشعة المقطعية المحوسبة. وعلى الرغم من وجود احتمالات الخطأ في إجراء عملية الخزعة، إلا أن الدراسات قد أثبتت أن هذه التقنية موثوق بها نسبياً وتنبئ بالخبثاء. ويكون الاختيار البديل في حالة مواجهة كتلة غير متوقعة هو إجراء عملية الخزعة الاقتطاعية ومَقْطَع تَجْمِيدِيّ. ويمكن استئصال الساركومة الخبيثة التي تم تشخيصها باستخدام مَقْطَع تَجْمِيدِيّ كما يمكن عدم استئصالها ويتوقف ذلك على التفاصيل السريرية أو ترجيح الجراح.

الوصف المرضي

النتائج المجهرية

يكون المظهر العياني شبيهاً بساركومات الأنسجة الرخوة الأخرى؛ أي على وجه التحديد، سطح يظهر باللون الأبيض المسمر، ظليلي، لحمي مع أماكن متغيرة من النزف والنخر (الشكل رقم ٦٠-٣ والشكل رقم ٦٠-٤).



الشكل رقم (٦٠-٤). نموذج عصب متضخم من الورم الليفي العصبي.

الشكل رقم (٦٠-٣). ورم ليفي عصبي ناشئ في العصب المُحيطي الكبير.

علم الأنسجة المجهري

وتشبه أورام الغمد العصبي المحيطي الخبيثة بشكل تقليدي الساركومات الليفية في تنظيمهم الإجمالي. ويمكن أن تتنوع الخلايا من خلايا ذات شكل مغزلي إلى خلايا مغزلية ثم إلى مستديرة، بناء على مستوى المقطع. وتختلط الحزم كثيفة الخلايا مع مزيد من الخلايا القليلة وحتى مع مناطق مخاطية، مما يعمل على ظهور نمط كلي مرخم دوراني. وقد أظهرت تلك الحالة ٧ انقسامات فتيلية لكل ١٠ ساحات منخفضة التكبير، وحدد الاتحاد الوطني لمراكز مكافحة السرطان (FNCLCC) درجة هذا الورم ب ٢ من ٣.

ويعتبر المستضد S-100 هو المستضد الأكثر شيوعاً الذي يستخدم في التعرف على تمايز الغمد العصبي؛ حيث يُظهر ٥٠٪ إلى ٩٠٪ من أورام الغمد العصبي المحيطي الخبيثة نشاط المستضد S-100 ولكن عادةً ما تكون غير تفاعلية الانتشار، فضلاً عن إظهار تلوين بؤري. وإذا أظهرت الآفة الصبغ بقوة للمستضد S-100، ففي هذه الحالة ينبغي اعتبار تشخيص الورم الحميد مثل الورم الشفاني الخلوي. وتعتمد بقية التشخيصات الكيميائية الهستولوجية المناعية على استبعاد الاحتمالات التشخيصية الأخرى بالإضافة إلى التلوين السلبي.

التشخيص

ورم الغمد العصبي المحيطي الخبيث، من الدرجة المتوسطة.

الخيارات العلاجية والمناقشة

يعتبر النمط الأول من الورم الليفي العصبي (NF-1) أو داء فون ريكلنفهاوزن اضطراب جينياً شائعاً إلى حد ما ويحدث المرض في فرد واحد من كل ٣٠٠٠ فرد. وعلى الرغم من أن ٥٠٪ من الأشخاص المصابين لديهم سجلات عائلية محددة للإصابة بالمرض بالوراثة كانتقال صبغي جسدي سائد (17q 11.2)، إلا أن النسبة

المتبقية تبدو ممثلة لطفرات وراثية جديدة لجين الورم الليفي العصبي (انظر Cortan وآخرين). وتقدر نسبة الخطورة في تطور ورم الغمد العصبي المحيطي الخبيث مدى الحياة بالنسبة للمرضى المصابين بالورم الليفي العصبي بنسبة تتراوح ما بين ٢ إلى ٢٩٪ (انظر Ducatman وآخرين). وتكون نسبة الخطورة في تطور ورم الغمد العصبي المحيطي الخبيث بالنسبة لبقية المصابين ٠,٠٠٠١٪ تقريباً. وعلى الرغم من إثارة الجدل، فقد أثبتت دراسات حديثة عدم وجود فرق بين الخصائص المرضية وتوقعات سير المرض بالنسبة للمرضى المصابين بأورام الغمد العصبي المحيطي الخبيث مع الورم الليفي العصبي أو المصابين بأورام الغمد العصبي المحيطي الخبيث (انظر Vauthey وآخرين). ولا تزال توقعات سير المرض أفضل في حالة إجراء الاستئصال الجراحي الكامل للورم (انظر deCou وآخرين) يكون أمراً ممكناً عندما يكون الورم مستوياً في أحد الأطراف. وعلى الرغم من ذلك، فقد يكون استئصال ورم الغمد العصبي المحيطي الخبيث باستخدام الهوامش الجراحية المناسبة أمراً صعباً تقنياً.

وتعتبر أورام الغمد العصبي المحيطي الخبيث ساركومات عالية الخباثة، وتكون غزوية بشكلٍ موضعي وترتبط بنسبة عالية في حدوث الانتكاس. وغالباً ما تتحول إلى ساركومات متقلة عندما تكون توقعات سير المرض ضعيفة. وعلى الرغم من اسمها، فإن هذه الأورام لا تنشأ بشكلٍ أساسي من أورام شفانية لكنها إما أن تنشأ مجدداً وإما أن تنشأ من تحول ورم ليفي عصبي صفيري الشكل (كما يوضح الارتباط المتكرر بالنمط الأول من الورم الليفي العصبي (NF-1)) (انظر Contran وآخرين). وينبغي أن يشمل التقييم السابق لإجراء الجراحة للمريض المصاب بالورم الليفي العصبي مع الجنف على تصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري الكامل حتى يشمل جذع المخ. وينبغي أن يتم فحص هذه الدراسات بدقة لأي كتل محيطية بالخناخ أو خلف الصفاق. وتتطلب أي كتلة يتم التعرف عليها تقيماً دقيقاً لاحتمال حدوث انتكاس خبيث. وقد قامت الحالة

المشار إليها بإجراء دراسات تصويرية قبل إجراء الجراحة تمت مراجعتها من قبل أطباء خبراء مختصين في الأشعة العصبية والهيكلية العضلية ؛ وعلى الرغم من ذلك ، فإن سمات خباثة الأنسجة الرخوة الحَفِيَّة المجاورة للعمود الفقري لم يتم تقديرها بشكل كامل حتى بعد إجراء المعالجة الجراحية للجنف الحَثَلِيّ.

وبناءً على خبرتنا ومراجعة الأدبيات ، فإننا نوصي بإجراء التصوير بالرنين المغناطيسي في كل حالات المرضى المصابين بالورم الليفي العَصَبِيّ قبل أي إجراء نخاعي بالإضافة إلى التركيز على الحيز خلف الصفاق والمناطق المحيطة بالنخاع ، بغض النظر عن أعراض المرض (انظر Ogose وآخرين). وقد أظهرت دراسة تتحرى عدم فائدة إجراء التصويرات بالرنين المغناطيسي لكل المرضى المصابين بالورم الليفي العَصَبِيّ معدلاً عالياً من حدوث جنف وأورام لِيْفِيَّة عَصَبِيَّة في الأنسجة الرخوة في المرضى المصابين بأورام لِيْفِيَّة عَصَبِيَّة نخاعية ، مقارنةً بهؤلاء غير المصابين بأورام لِيْفِيَّة عَصَبِيَّة نخاعية (انظر Khong وآخرين). وإضافةً إلى ذلك ، فينبغي إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي إذا تقدم مريض بشكوى من كتلة مؤلمة أو كتلة متضخمة بطريقة مبالغ فيها عن الأورام الليفية العَصَبِيَّة الأخرى ، كتلة يبلغ حجمها أكبر من ٥ سم ، أو تغير في الفحص العصبي. وتتضمن خصائص التصوير بالرنين المغناطيسي الذي يوضح خباثة الورم تغيرية الكتلة و غزو العظام أو حواف غير منتظمة (انظر Burk وآخرين ؛ Fortman وآخرين). وفي حالة الاشتباه في خباثة الورم ، ينبغي إجراء استشارة مناسبة متعلقة بعلم الأورام.

وعلى الرغم من أنه قد تم استئصال الورم في هذه الحالة الخاصة قبل تجلي المرض ، فنحن نفضل إجراء التَّصْوِيرِ المَقْطَعِيّ بالإصدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) باستخدام المادة المشعة فلوروديوكسي جلوكوز (FDG) قبل إجراء الجراحة. وقد أثبتت خبرتنا

المؤسسية أن التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) يُعتبر متنبئاً يعتمد عليه في تحديد درجة الورم ووجود النقائل.

المعالجة الكيميائية

ليس هناك إجماع بشأن استخدام المعالجة الكيميائية لعلاج ساركومات الأنسجة الرخوة. ففي مؤسستنا، نوصي باستخدام المعالجة الكيميائية المساعدة المستحدثة لعلاج كل من الأورام عالية الدرجة والأورام الكبيرة (يبلغ حجمها ٧ سم أو أكبر) من الدرجة المتوسطة. فعلى الرغم من تناقض الأدبيات الموجودة، إلا أن دراستين من أوروبا (تحليل تلوي وتجربة تعاونية مختارة عشوائياً) إقامتا الدليل على تحسن معدلات الشفاء من المرض وكذلك معدلات النجاة الإجمالية. ويظهر التأثير بشكل أفضل في المرض المستوطن في الأطراف مع نتائج أقل إثارة إلى حد ما بالنسبة للأورام الجذعية (Frustaci وآخرون، "بالغ"، و"موضّع"). ويعتبر إجراء المعالجة الكيميائية لهذه الآفة بعد الاستئصال أمراً مثيراً للجدل. ففي مؤسستنا، يُوصى باستخدام المعالجة الكيميائية لعلاج هذه الساركومة الكبيرة (٧ سم أو أكبر) متوسطة الدرجة.

الاستئصال الجراحي

قبل إجراء جراحة الأنتيقائية في العمود الفقري، ينبغي الأخذ في الاعتبار تصنيف مراحل المرض وإجراء عملية الخزعة للكتلة المشتبه فيها. كما أن وجود دليل هيستولوجي على إثبات خباثة عالية الدرجة أو دراسات تصنيف مراحل المرض التي تثبت الداء المتنقل يمنع إجراء الجراحة الأنتيقائية في العمود الفقري، نظراً لضعف توقعات سير المرض. وينبغي تحديد درجة الخباثة المنخفضة أو المتوسطة بشكل صحيح، كما ينبغي موازنة توقعات الشفاء من المرض بدقة مقابل احتمال حدوث تشوه خطير أو تسوية عصبية قبل إجراء التثبيت الجراحي الأنتيقائي للعمود الفقري. ولا بد أن يقوم فريق جراحي ذو خبرة بإجراء الاستئصال الجراحي الناجح لساركومة محيطية بالنخاع.

وينبغي أن تتضمن الموازنة بين أساسيات علم الأورام وتصحيح التشوه النخاعي والاستقرار مداخل من كل من جراح العمود الفقري وجراح متخصص في علم الأورام. وعند الذهاب إلى اختصاصي الأورام العظمية، لا بد وأن تُجرى مناقشة جيدة فيما يتعلق بإعادة استئصال موضع الورم أو المعالجة الشعاعية المساعدة.

المُعَالَجَةُ الشَّعَاعِيَّة

وغالباً ما يتضح بعد إجراء استئصال جراحي داخل الآفة أو حافي، أن المُعَالَجَةَ الشعاعية تكون علاجاً مساعداً مفيداً لتقليل احتمال حدوث انتكاس موضعي. ففي موضع تشريحي مثل هذا، يصعب التغلب عليه وتكثر فيه إعادة إجراء الاستئصال، فلا بد وأن نوصي بقوة بإجراء المُعَالَجَةَ الشعاعية.

العلاج المفضل، مميزاته، وعيوبه

ويعد العلاج المفضل هو استخدام إجراء عملية الخزعة بالإبرة الموجهة بالأشعة المقطعية المحوسبة بالنسبة لتلك الأورام التي يبلغ حجمها ٧سم أو أكبر وإجراء الخزعة المفتوحة إذا لم يثبت وجود ورم عالي الدرجة أو من الدرجة المتوسطة. كما يُوصى بإجراء التَّصْوِيرِ المَقْطَعِيِّ بالإِصْدَارِ البُوزِيتْرُونِيِّ (PET) قبل الجراحة لتأكيد درجة الخزعة. وتفضل المعالجة الكيميائية المساعدة المستحدثة بالنسبة لكل حالات المرضى صغار السن أو المرضى الذين يكونون في حالة صحية جيدة والمصابين بساركومات كبيرة عالية الدرجة أو من الدرجة المتوسطة.

الحذر من أخطاء تدرج الخزعة (تقييم درجة منخفضة لأورام عالية الدرجة). مع الأخذ في الاعتبار أن حجم الورم (٧سم أو أكبر) وإجراء التَّصْوِيرِ المَقْطَعِيِّ بالإِصْدَارِ البُوزِيتْرُونِيِّ (PET) قبل الجراحة تعتبر مميزات قيمة بدرجة عالية. أخذ الحذر عند إنشاء الهوامش الجراحية بالنسبة لكل الأورام المحيطة بالنخاع نظراً لعلم التشريح المعقد.

القراءات المقترحة

Burk DL Jr, Brunberg JA, Kanal E, Latchaw RE, Wolf GL. Spinal and paraspinial neurofibromatosis: surface coil MR imaging at 1.5 T1. Radiology 1987;162:797-801

" الورم الليفي العَصَبِيّ المحيط بالنخاع والنخاعي "

كما ذكر في المقالة السابقة، فقد تكون المراقبة النخاعية المعتادة للورم الليفي العَصَبِيّ غير فعالة أو مفيدة سريريا، ومع ذلك فعند الاشتباه في وجود ورم عصبي في العمود الفقري ومناطق محيطية بالنخاع، فإن إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي يعد تقنية ثابتة لتقييم الأنسجة الرخوة في هذه المنطقة.

deCou JM, Rao BN, Parham DM, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: the St. Jude Children's Research Hospital experience. Ann Surg Oncol 1995;2:524-529

" أورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الخبيثة "

ندرة إصابة أورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ (PNSTs) للأطفال. كشفت مراجعة مؤسسية لأورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الحميدة المتعلقة بالأطفال وأورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الخبيثة على مدى ٣٠ عاماً عن وجود ٨ أنواع من أورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الحميدة، و ٢٨ مريضاً مصاباً ب ٢٩ من أورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الخبيثة. وكان معدل النجاة لخمس سنوات إجمالياً بالنسبة للمرضى المصابين بأورام الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الخبيثة ٣٩٪. وارتفع معدل النجاة لخمس سنوات إلى ٦٥٪ في المرضى المصابين بالداء القابل للاستئصال. وتكون الهوامش الجراحية المجهرية السالبة مفيدة في علاج ورم الغمّد العَصَبِيّ المحيطيّ الخبيث، ويمكن زيادة معدل النجاة بإجراء المعالجة الشعاعية لهذه المناطق حيث تكون الهوامش الجراحية موجبة.

Fortman BJ, Urban BA, Fishman EA. Neurofibromatosis type 1: a diagnostic mimicker at CT. Radiographics 2001;21:601-613

" الورم الليفي العصبي النمط ١ : محالّ تشخيصي في التصوير المقطعي المحوسب "

تقدم تلك المقالة وصفاً للسمات التصويرية والسريرية لأنماط مختلفة من الأورام الليفية العصبية. كما تقدم تشخيصات تفصيلية لأمراض أخرى يمكن تصويرها في التصوير المقطعي المحوسب للورم الليفي العصبي في الأطراف والجذع.

Frustaci S, Gherlinzoni F, De Paoli A, et al. Adjuvant chemotherapy for adult soft tissue sarcomas of the extremities and girdles: results of the Italian randomized cooperative trail. J Clin Oncol 2001;19:1238-1247

"المعالجة الكيميائية المساعدة لساركومات الأنسجة الرخوة في الأطراف والأحزمة:

نتائج تجربة تعاونية إيطالية مختارة عشوائياً"

تصف هذه الدراسة نتائج تجربة سريرية للمعالجة الكيميائية المساعدة لساركومات الأنسجة الرخوة في الأطراف. واكتشفت المجموعة ارتفاع المعدل الإجمالي للنجاة والشفاء من المرض

في المرضى الذين تلقوا هذا العلاج المكثف. وكان متوسط مدة المتابعة ٥٩ شهراً.

Khong PL, Goh WH, Wong VC, et al. MR imaging of spinal tumors in children with neurofibromatosis 1. AJR Am J Roentgenol 2003; 180:413-417

"التصوير بالرنين المغناطيسي للأورام النخاعية في الأطفال المصابين بالورم الليفي

العصبي ١"

قام المؤلفون في هذه الدراسة الاستباقية للتصوير بالرنين المغناطيسي بالتساؤل عن تأثير التصوير بالرنين المغناطيسي المعتاد للعمود الفقري في الأطفال المصابين بالورم الليفي العصبي ١ عديم الأعراض وتوصلوا إلى أن الاستفادة السريرية تعد موضع شك.

Ogose A, Hotta T, Uchiyama S, et al. Retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumor associated with scoliosis in neurofibromatosis. J Spinal Disord 2001;14:260-263

"ورم الغمد العصبي المحيطي الخبيث خلف الصفاق المصحوب بجنف في الورم الليفي

العصبي"

أخرت التشوهات النخاعية في هاتين الحالتين إجراء تشخيص ورم الغمد العصبي المحيطي الخبيث في كل من هؤلاء المرضى المصابين بالورم الليفي العصبي.

Parisini P, Di Silvestre M, Gregg T, et al. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis: a review of 56 patients. Spine 1999;24:2247-2253

"التصحيح الجراحي للمنحنيات النخاعية الحثلية في الورم الليفي العصبي: مراجعة ٥٦ مريضاً"

توصى هذه المراجعة المؤسسية ل ٥٦ مريضاً مصاباً بالحنثل النخاعي الناتج عن الورم الليفي العصبي أنه يتطلب الجمع بين الدمج الأمامي والدمج الخلفي لتثبيت المرضى المصابين بهذا الاضطراب بشكل أفضل. وكان معدل الفشل في علاج المرضى الذي تم إجراء الدمج الخلفي لهم فقط ٥٣٪ (N = 16) مقارنةً بمعدل الفشل لعلاج هؤلاء المرضى الذين أجري لهم الدمج الخلفي والأمامي إذ كان ٢٣٪ (N = 16).

Vandenbrouck J, van Ooy A, Geukers C, et al. Dystrophic Kyphoscoliosis in neurofibromatosis type 1: a report of two cases and review of the literature. Eur Spine J 1997;6:273-277

"جنف حُدابي حثلي في الورم الليفي العصبي نمط ١ : تقرير عن حالتين ومراجعة الأدبيات"

تم عرض حالتين من الجنف الحُدابي الحثلي في هذه المقالة. تقدمت الحالة الأولى من الحُداب بخلع جزئي تدويري فقري، لكن ليس هناك خلل عصبي وتقدمت الحالة الثانية بشلل سفلي ناتج عن الظهور السريع للجنف الحُدابي. كما ذكر في المراجع المشروحة السابقة، فإنه يعد كلٌ من التثبيت الأمامي والخلفي ضرورياً.

Vauthey JN, Woodruff JM, Brennan MF. Extremity malignant peripheral nerve sheath tumors (neurogenic sarcoma): a 10-year experience. Ann Surg Oncol 1995;2:126-131

"أورام الغمد العصبي المحيطي الخبيث في الأطراف (ساركومات وراثية عصبية): خبرة على مدى ١٠ سنوات"

تمت مقارنة حالات ثلاثة وثلاثين مريضاً مصاباً بأورام الغمد العصبي المحيطي الخبيث في الأطراف مع ساركومات الأنسجة الرخوة الأخرى في الأطراف من أجل مراجعة استرجاعية للعلاج والنجاة من المرض. وكان هناك مزيد من أورام الغمد

العصبي المحيطي الخبيثة عالية الدرجة مستوطنة بشكل أعمق (٩٤٪) أكثر من ساركومات الأنسجة الرخوة الأخرى في الأطراف (٧٢٪). كما توجد نسبة أعلى من البثر في أورام الغمد العصبي المحيطي الخبيثة (٣٢٪) أكثر من التي في ساركومات الأنسجة الرخوة الأخرى (٩٪) وكان معدل النجاة لثلاث سنوات بين أورام الغمد العصبي المحيطي الخبيثة المستوطنة بعمق وعالية الدرجة مماثل وغير ملحوظ إحصائياً بالنسبة لساركومات الأنسجة الرخوة الأخرى المستوطنة بعمق وعالية الدرجة (٥٠٪ مقابل ٦٩٪، نسبة=٠,١).

Welker JA, Henshaw RM, Jelinek J, et al. The percutaneous needle biopsy is safe and recommended in the diagnosis of musculoskeletal masses. *Cancer* 2000;89:2677-2686

"يعد إجراء الخزعة عن طريق الجلد باستخدام الإبرة إجراءً آمناً وموصى به عند إجراء التشخيص لكتل هيكلية عضلية".

وتقدر إمكانية إجراء الخزعة عن طريق الجلد باستخدام الإبرة لتحديد المرضيا المحددة بدقة بنسبة ٧٣٪، ولتحديد درجة الورم الدقيقة ٨٩٪، وللتمييز بين الحميد والخبيث من الأورام ٩٢٪. وتكون قيمة التنبؤ الموجبة لإجراء الخزعة باستخدام الإبرة ١٠٠٪، وقيمة التنبؤ السالبة ٨٢٪. ونسبة الحساسية لهذا الإجراء ٨٢٪، ونسبة الدقة ١٠٠٪. ترجع هذه النتائج إلى إجراء ٩٠ خزعة باستخدام الإبرة بدون التوجيه الإشعاعي، و٥٥ موجهة بالأشعة المقطعية المحوسبة، و٢٨ موجهة بالتنظير التآلقي. وتكون نسبة المضاعفات ١,١٪ كما يكون هناك نسبة خطأ تشخيصي ١,١٪ (ولا يؤثر على نتيجة حالة المريض).

Winter RB, Moe JH, Bradford DS, et al. Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients. *J Bone Surg Am* 1979;61:677-694

"نشوه نخاعي في الورم الليفي العصبي. مراجعة اثنين ومئة مريض."

في هذه المراجعة لـ ١٠٢ مريض مصاب بتشوهات نخاعية مرتبطة بإصابتهم بالورم الليفي العصبي، تعرض ٨٠ مريضاً منهم للإصابة مصحوبة بتغيرات حثلية في الفقرات والضلع، تعرض ١٦ مريضاً منهم للإصابة بانضغاط الحبل الشوكي أو بمتلازمة ذنب الفرس. وكانت المعالجة المقومة غير ناجحة. وكان الدمج الخلفي هو الإجراء المختار؛ وكان إجراء التثبيت الداخلي اختيارياً. وبالنسبة لهؤلاء المرضى المصابين بالجنف الحدابي، لتحقيق الاستقرار، ينبغي إجراء كل من التثبيت الخلفي والأمامي.