الفصل الثاني والسبعون

الورم التوتي
THYMOMA

غايل دارلينغ
Gail Darling

يعتبر الورم التوتي أكثر الأورام نسبة في المنصف الأمامي، ولكنه يظل نادرا إلى حد بعيد في الممارسة العملية وتقدر نسبة حدوثه بحوالي ٠,١٠-٠,١٨لكل ١٠٠٠٠٠ شخص. ١٢٪ من المرضى المصابين بالوهن العضلي الوخيم Myasthenia gravis (MG) يحدث عندهم ورم توتي مرافق، وحوالي ٣٠-٥٠ ٪ من المرضى المصابين بالورم التوتي وجد عندهم وهن عضلي وخيم Myasthenia gravis (MG).

الأعراض والعلامات
Signs and Symptoms

٣٠٪ من الحالات غير عرضية و٣٠٪ عندهم سعال، وزلة تنفسية، وألم صدري. يعتبر التعب العضلي سمة مميزة في الوهن العضلي الوخيم Myasthenia gravis (MG) والذي يحدث بنسبة ٣٥-٦٥٪ إن، وكذلك يحدث تورم رقبي ووجهي نتيجة تناذر الوريد الأجوف العلوي بنسبة ٣-٥٪. تحدث أعراض أخرى نتيجة اضطرابات مناعية ذاتية وذلك بنسبة ١-١١٪ وتتضمن:

- إنتانات جرثومية وإسهال نتيجة نقص غاما جلوبولين hypogammaglopulinemia.
- التعب وفقر الدم نتيجة عدم تصنع الكريات الحمر الصرفة pyreredcell aplasia.
- بثور وتآكل جلدي سطحي والذي يشير إلى داء الفقاع القرطاسي piemghagus foliaceus.
- قصور قلب احتقاني مُترقٍ بشكل سريع نتيجة التهاب عضلة القلب كبير الخلايا.

الاستقصاءات
Investigations

- يجب إجراء تصوير طبقي محوري للصدر مع مادة ظليلة في الوريد عند كل المرضى الذين يشتبه فيهم بوجود كتلة في المنصف أو عند المرضى المصابين بالوهن العضلي الوخيم Myasthenia gravis (MG).

- الرنين المغناطيسي MRI ليس له أي ميزة في التشخيص.
- قياس مستوى خميرة βHCG في المصل وكذلك خميرة ألفا-فيتو بروتين α-fetoprotein للمساعدة في تشخيص أورام الخلايا الجنسية Germ cell tumor.
- قياس مستوى الأجسام المضادة لمستقبلات الأسيتايل كولين Acetylcholine receptor antibodies، ومخطط كهربائية العضلات وحيد الليف single fiber EMG، وكذلك إجراء اختبار التنسيلون tensilon test عند الشك بالوهن العضلي الوخيم Myasthenia gravis (MG).
- تفريس الغدة الدرقية بالنظائر المشعة Radioisotope thyroid scan عند الشك بجدرة درقية غاطسة substernal goiter.

التشخيص
Diagnosis

يزداد الشك القوي بوجود الورم التوتي thymoma من المنظر الشعاعي بوجود كتلة وحيدة في المنصف الأمامي بدون دليل على عقد بلغمية أو إصابة في الغدة الدرقية.

الخزعة
Biopsy

(عن طرق استخدام الإبرة FNA أو الخزعة المخروطية core أو إجراء الخزعة بالفتح الجراحي). إن دور الخزعة بالإبرة عند الاشتباه بالورم التوتي هو مثار للجدل. حيث إن مساوئ هذه التقنية تتضمن الفشل في الحصول على تشخيص نهائي أو عدم التفريق بين الورم التوتي الحميد والخبث وكذلك إمكانية انزراع الخلايا الورمية في المنصف أو التجويف البلوري (انتقالات بالسقوط). حالياً من الممكن للمشرحين المرضيين التفريق بين الأورام التوتية واللمفومات أو أورام الخلايا الجنسية أو أورام أخرى، ولكن حتى الآن لا يمكنهم القول بأن هذه الأورام التوتية هي حميدة أو خبيثة.

- عن طريق الفتح الجراحي لأخذ خزعة (عينة نسيجية) وذلك بإجراء عملية فتح المنصف الأمامي (إجراء تشامبرلين chamberlain brocedure) عادة يعطي عينات نسجية كافية للتشخيص، ولكن انزراع الخلايا مكان العمل الجراحي وانتهاك محفظة الورم يبقى محل قلق كبير.
- إن نسبة الدقة في تأكيد التشخيص عن طريق أخذ العينة بالإبرة هي حوالي ٥٩٪ وتصل إلى ٨١٪ في حالات أخذ الخزعة المفتوحة (في الخزع الجراحي). ويستطب أخذ العينة قبل الفتح الجراحي في الحالات التي يتظاهر فيها إصابة بنى المنصف بالورم، أو يتظاهر فيها الورم بأنه غير قابل للاستئصال الجراحي أو عند وجود انصباب جنبي أو تأموري أو إذا كانت الموجودات السريرية تدل على وجود لمفوما أو أورام غير توتية.

التصنيف
Classification

أ) المعتمد على نوع الخلايا الغالبة :

- غلبة الخلايا الظهارية (وهو الورم الأكثر عدوانية).
- ذو الخلايا اللمفاوية.
- مختلط.
- ذو الخلايا المغزلية.

ب) المعتمد على البنية النسيجية ومدى التشابه النسيجي للورم مقارنة بالغدة السعطرية أو الغدة التيموسية الطبيعية (تصنيف مولر هيرمرلينك Muller Hermalink) :

- قشري.
- نخاعي.
- مختلط.

تصنيف المراحل Staging:

بالاعتماد على نظام تصنيف المراحل لـ ماسوكا Massoka المعدل :

- المرحلة الأولى I : لا يوجد غزو للمحفظة مجهريا أو عيانيا.
- المرحلة الثانية II : غزو عياني أو مجهري للمحفظة أو غزو الورم للنسيج الدهني في المنصف أو الغشاء البلوري.
- المرحلة الثالثة III : غزو للبنى وأحشاء المنصف : الرئتين ، أو الأوعية الدموية الكبيرة أو غشاء التأمور.
- المرحلة الرابعة أ VI a : انتقالات ورمية لغشاء الجنب أو غشاء التأمور (انتقالات ورمية ساقطة).
- المرحلة الرابعة ب VIb : انتقالات ورمية بعيدة.

نسبة المراحل عند التظاهر السريري هي كالتالي :

- ٥٣٪ للمرحلة الأولى.
- ٢٧٪ للمرحلة الثانية.
- ١٦٪ للمرحلة الثالثة.
- ٤٪ للمرحلة الرابعة.

التدبير
Management

- المرحلة الأولى : استئصال غدة صعترية كامل.
- المرحلة الثانية : استئصال غدة صعترية كامل مع علاج شعاعي بعد الجراحة.

obeikandl.com

● المرحة الثالثة: استئصال غدة صعترية كامل مع استئصال كل البنى غير الحيوية والمصابة بالورم. (مثال: غشاء التأمور، الرئة، الوريد اللا اسم له (اللا مسمى) ... إلخ) مع علاج شعاعي بعد الجراحة (المعالجة الكيماوية هي اختيارية). إذا كان الورم غير قابل للاستئصال فيجب إعطاء المعالجة الكيماوية والعلاج الشعاعي ومن ثم يتبع باستئصال أكبر قسم ممكن من الورم.

● المرحلة الرابعة أ: تعالج بالعلاج الكيماوي ومن ثم تتبع بالاستئصال الجراحي للورم الأولي وكذلك استئصال الانتقالات الورمية الساقطة مع علاج شعاعي للمنصف بعد الجراحة.

● المرحلة الرابعة ب: علاج كيماوي.

دور العلاج الجراحي
Role of Surgery

● هي المعالجة الأولية للمرحلة الورمية الأولى والثانية.

● الطريقة والنهج المعتاد للمعالجة الجراحية تتم عادة إما عن طريق فتح عظم القص الجزئي أو الكامل.

● الجراحة عن طريق تنظير الصدر المساعد بالفيديو VATS هي لا زالت في طور التجربة ولا ينصح بها حالياً.

● يجب استئصال الغدة الثايموسية (الصعترية) كاملا مع حواف من الأنسجة الطبيعية حول الورم.

● يجب عدم أذية العصب الحجابي في الطرفين، ولكن إذا كانت العقبة الوحيدة للاستئصال الكامل هي أن الورم ممتد إلى عصب حجابي في طرف واحد، فإنه من الممكن الاستغناء عن هذا العصب وذلك باستئصال الورم مع العصب على شرط المحافظة على العصب في الطرف الآخر.

● دور استئصال أكبر كتلة من الورم Role of tumor debulking:

(أ) ما زال مثيرًا للخلاف والجدل ولكن يبدو أنه مفيد.

(ب) إن نسبة البقاء على قيد الحياة هي ٢٨-٧٨٪ وذلك لاستئصال أكبر كتلة من الورم، بينما النسبة هي ٠-٤٠٪ في حالات أخذ عينة فقط. وربما يعود الاختلاف في النسبة إلى اختيار الحالات، وليس إلى الجراحة.

دور العلاج الشعاعي
Role of Radiation

● الأورام التوتية thymoma هي حساسة جدا للأشعة.

● إن نسبة النكس هي حوالي ٥٪ في حالات الاستئصال الجراحي الكامل للأورام التوتية المرحلة الثانية II والمرحلة الثالثة III إذا أعطيت العلاج الشعاعي بعد الجراحة، مقابل ٢٨٪ نسبة النكس بدون علاج شعاعي. لم يلاحظ أي فرق في البقاء على قيد الحياة.

● الجرعة الملائمة هي ٤٠-٥٥ Jy.

دور العلاج الكيماوي
Role of Chemotherapy

- إن الأورام التوتية هي حساسة جدا للأدوية الكيماوية.
- لا يزال الجدل قائماً حول تحديد وتعريف أفضل نظام أو أسلوب في إعطاء العلاج الكيماوي ودوره الدقيق.
- إن نسبة الاستجابة قد تصل حتى ٨٤٪ باستخدام نظام العلاج المرتكز على دواء السيسبلاتن cisplatin.
- إن نسبة الهجوع الكامل تصل إلى ١٠-٦٨٪.

النكس
Recurrence

- إن مرحلة الورم هي المنبئ المستقل الوحيد للنكس: المرحلة الأولى I: أقل من ٥٪؛ المرحلة الثانية II: ٥-٢٠٪؛ المرحلة الثالثة III ١٥-٣٠٪؛ المرحلة الرابعة VI: ٢٥-٥٥٪.
- إن المعدل الزمني الوسطي للنكس هو ٥,٥ سنة أو يتراوح من ٠-١٦.
- إن نسبة النكس داخل التجويف الصدري هي حوالي ٧٠-٨٠٪.
- المعالجة تكون عادة بالاستئصال الجراحي، والعلاج الكيماوي، والعلاج الشعاعي.

الإنذار
Prognosis

- إن العوامل المستقلة والتي تلعب دوراً في تحديد نسبة البقاء على قيد الحياة تتضمن إتمام الاستئصال الجراحي؛ والمرحلة؛ والتشريح النسجي لورم (الورم ذو الخلايا الظهارية الغالبة هو الأسوأ إنذارا، بينما الورم ذو الخلايا اللمفاوية والخلايا المغزلية هو الأفضل إنذارا)، حجم الورم الذي هو أكثر من ١١سم يحمل وينبئ بإنذار سيء.
- الوهن العضلي الوخيم MG هو ليس عامل إنذاري.
- إن نسبة البقاء على قيد الحياة لكل مرحلة مشروح في الجدول رقم (١).

سبب الوفاة
Cause of Death

- غير متعلق بالورم: ٦٥٪.
- مرض مُترقٍّ: ٣٥٪.
- وجود أمراض مناعية ذاتية مرافقة: ٢٥٪.

الجدول رقم (١). نسب البقاء على قيد الحياة للأورام التوتية.

المرحلة	النسبة ٪		
	٥سنوات	١٠سنوات	١٥سنة
المرحلة الأولى I	٨٥	٨٠	٧٥
المرحلة الثانية II	٧٥	٦٠	٧٠
المرحلة الثالثة III	٧٠	٥٥	٣٠
المرحلة الرابعة VI	٥٠	٣٠	٨

للمزيد من القراءات

Further Reading

Blumberg D,Port JL,Weksler B,Delgado R, Rosai J,Bains MS, Ginsberg RJ,Martini N, McCormack PM, Rusch V, Burt ME. Thymoma: a multivariate analysis of factors predict- Ing survival. Annals of thoracic surgery,1995;60:908

Ferguson MK. Transcervical thymectomy. *Chest Surgery Clinics of North America,* 1996; 6: 105.

Kohman LJ. Controversies in the management of malignant thymoma. *Chest,* 1997; 112 (Suppl.): 296S.

McCart JA, Gaspar L, Inculet R, Casson AG. Predictors of survival following surgical resec- tion of thymoma. *Journal of Surgical Oncology,* 1993; 54: 233.

Wilkins EW, Grillo HC, Scannell G, Moncure AC, Mathieson DJ. Role of staging in progno- sis and management of thymoma. *Annals of Thoracic Surgery,* 1991; 51: 888.