الفصل الثاني عشر

الأورام غير المعتادة في الرأس والرقبة
Unusual Neoplasms of the Head and Neck

إيريك ك. هانسن و م. كارو بوتشي

نقاط هامة

- **الورم الأخضر Chloromas**: هو ورم صلب خارج نخاعي يتكون من طلائع نقيانية مبكرة تصاحبها لوكيميا نقيانية حادة. واسمه مشتق من اللون الأخضر للأنسجة المتأثرة. وهو متكرر كثيراً مع اللوكيميا النقيانية الحادة في المرحلة M4 وM5 ويكون مصاحبًا لـ T(8:21). وهو قد ينذر بانتكاسة اللوكيميا النقيانية الحادة بعد شفائها. وهو يحدث في الجهاز العصبي المركزي مع زيادة في الضغط داخل الدماغ أو يحدث في حجاج العين مع بروز للعين.
- **الورم الحبلي Chordomas**: ينشأ من القردود الأولي. و٥٠٪ منه يحدث في المنطقية العجزية العصعصية و٣٥٪ في قاع الجمجمة و١٥٪ في الفقرات العنقية. والسن الأكثر شيوعا هو الخمسينيات والستينيات. وهو أكثر شيوعا عند الرجال (٢-٣: ١). وهو ينتشر موضعيا مع نمو بطئ. والانتشارات تحدث في نسبة تصل إلى ٢٥٪ ولكن الانتشار إلى العقد الليمفاوية غير شائع. والاستئصال المرئي الكلي يساعد فقط ١٠ – ٢٠٪ من المرضى. والبروتونات تؤدي إلى تحسن في التحكم الموضعي.
- **الورم الأرومي العصبي الحسي Esthesioneuroblastomas**: ينشأ من مستقبلات الشم في الغشاء المخاطي للأنف أو الصفيحة الغربالية. ويحدث بشكل شائع عند سن ١١ – ٢٠ سنة أو ٤٠ – ٦٠ سنة. والأعراض الأكثر شيوعا هي نزيف من الأنف وانسداد الأنف. والانتشار إلى العقد الليمفاوية يكون ١٠٪ أو أقل بالنسبة للمرحلة المبكرة من المرض ولكنه مرتفع إلى ٥٠٪ بالنسبة لمرحلة كاديش C من المرض.

obeikandl.com

• **الأورام الكبية Glomus tumors**: وتسمى أيضاً أورام المستقتمات أو أورام المستقبلات الكيماوية (عندما تكون غير منتجة لأليف الكروم) أو أورام الجسم السباتي (عندما تكون منتجة لأليف الكروم). وهي تنشأ من الجسم السباتي أو البصلة الوداجية أو الأذن الوسطى من العصب الطبلي (عصب جاكوبسون) أو العصب الأذني (عصب أرنولد). وهي نادراً ما تنتشر إلى العقد الليمفاوية أو تنتشر بعيدا (٥٪). السن المتوسط هو ٤٠ سنة. وهي أكثر شيوعا عند الإناث (٣ : ١). ويأتي المريض بألم في الأذن أو نبضات أو طنين أو شلل في الأعصاب المخية أو ورم بدون ألم. واستئصال العينات قد يسبب نزيفًا شديدًا.

• **الأورام الأرومية الوعائية Hemangioblastomas**: هي أورام حميدة. والسن الأكثر شيوعا يكون في العشرينيات والثلاثينيات. ومعظمها توجد في المخيخ. وهي أكثر الأورام المخيخية انتشارا عند البالغين. ويصاحبها مرض فون هيبل ليندو (الأورام الوعائية الأرومية المخيخية والتي في الشبكية والأكياس البنكرياسية والكلوية وسرطانة خلايا الكلية).

• **أورام الخلايا الحوطية Hemangiopericytomas**: هي إصابات ساركومية تنشأ من العضلات الملساء التي حول الأوعية. وهي تحدث غالبا في قاع الجمجمة. وهي تنمو ببطء وتمتد موضعيا وتكون عالية الإمداد الدموي. ويمكن الخطأ فيها على أنها ورم سحائي. وفي الأنف يحدث معها نزيف من الأنف. وفي حجاج العين يأتي المريض ببروز غير مؤلم للعين. والأورام الحوطية السحائية لها انتكاس موضعي بنسبة أكبر من ٨٠٪. والانتشارات البعيدة المتأخرة تحدث عند ٥٠ – ٨٠٪ من المرضى.

• **الأورام الليفية الوعائية البلعومية الأنفية عند الأحداث Juvenile nasopharyngeal angiofibromas**: تنشأ كثيرا عند الأولاد في مرحلة البلوغ ولكنها تتراوح بين سن ٩ – ٣٠ سنة. ويأتي المريض بانسداد في الأنف أو نزيف من الأنف. ولها قابلية كبيرة للنزيف ولذلك يمنع أخذ عينة منها. وهي عادة تحتوي على مستقبلات أندروجين وقد تقل مع علاج الاستروجين. وأقل من ٤٪ من المرضى يكونون إناثًا.

• **ليمفومة الأنف Nasal NK/T cell lymphoma**: (ورم حبيبي قاتل في خط المتصف أو ورم شبكي متعدد الأشكال في خط المنتصف): يأتي المريض بتقرح وموت للخلايا في الأنسجة الوجهية التي في خط المنتصف ويصاحبها فيروس ايبستن بار. والتشخيص التفريقي يتضمن ورم ويجنر الحبيبي وورم شبكي متعدد الأشكال

وتعاطي الكوكايين والساركويد والعدوى. والباثولوجي يظهر التهاب حاد ومزمن غير محدد مع موت الخلايا. والسبب غير معروف. وهي أكثر شيوعا عند الرجال وتحدث غالباً في تجويف الأنف والجيوب الأنفية. والسن الأكثر شيوعاً هو الخمسينيات. ويجب استبعاد مرض وينجر لأنه يستجيب للاسترويدات.

إجراءات التشخيص

Work up

• التاريخ المرضي والفحص الطبي وأشعة مقطعية وأشعة رنين مغناطيسي وتصوير الأوعية الدموية (اختياري) وصورة دم وكيمياء الدم ومقياس سمع (لتحديد سمع خط القاع) وفحص البصر (اختياري).

تصنيف المراحل

Staging

• الورم الأرومي العصبي الحسي يصنف طبقاً لتصنيف قادش (A = في تجويف الأنف فقط – B = يمتد إلى ١ سم أو أكثر في الجيوب الأنفية – C = يمتد خارج تجويف الأنف أو الجيوب الأنفية – D = انتشار بعيد).

• الأورام الكبية تصنف طبقاً لتصنيف جلاسوك–جاكسون أو تصنيف ماكاب–فلتشر اعتمادا على الموقع التشريحي والامتداد وحجم الورم.

• الورم الليفي الوعائي البلعومي الأنفي يصنف طبقاً لواحد من نظامين: شاندلر (I= في البلعوم الأنفي فقط – II= يمتد إلى تجويف الأنف أو الجيب الأنفي الوتدي – III = يمتد إلى الغار والحفرة الغربالية والحفرة الجناحية الوجنية والحفرة تحت الصدغية وحجاج العين و/ أو الصدغ – IV = امتداد داخل الدماغ) أو سيشنز (Ia = محدود في البلعوم الأنفي والفتحات الأنفية الخلفية – Ib = يمتد إلى الجيوب الأنفية – II/a/b/c = يمتد إلى مواقع أخرى خارج الدماغ – III = امتداد داخل الدماغ).

• أنواع الأورام الأخرى التي ذكرناها ليس لها نظام تصنيف يستخدم بشكل شائع.

obeikandi.com

توصيات العلاج Treatment recommendations

المرحلة	العلاج الموصى به	النتائج
الورم الأخضر	علاج إشعاعي (١,٥ / ٣٠ جراي) مع هامش ٢ – ٣ سم.	أكبر من ٨٠ – ٩٠٪ تحكم موضعي
الورم الحبلي	استئصال آمن بالحد الأقصى. إذا تم عمل استئصال كلي يتم عمل علاج إشعاعي بعد الجراحة (٥٠ – ٥٤ جراي). إذا تم عمل استئصال غير كامل: علاج إشعاعي بعد الجراحة (٦٠ جراي). بالنسبة للأورام الصغيرة: يمكن استخدام الجراحة الإشعاعية التوضيعية التجسيمية. والبروتونات تكون مفيدة إذا كانت متاحة.	
الورم الأرومي العصبي الحسي	الجراحة أو العلاج الإشعاعي فقط (٦٥ – ٧٠ جراي) بالنسبة للأورام الصغيرة منخفضة الدرجة. أو جراحة مع علاج إشعاعي قبل الجراحة (٤٥ جراي) أو علاج إشعاعي بعد الجراحة (٥٠ – ٦٠ جراي) وعلاج كيماوي معا.	التحكم الموضعي: المرحلة A: ٧٠٪. المرحلة B: ٥٠ –٦٥٪. المرحلة C: ٣٠ – ٥٠٪.
الأورام الكبية	انصمام قبل الجراحة ثم استئصال آمن بالحد الأقصى ثم علاج إشعاعي بعد الجراحة (٥٠ جراي). بديلا عن ذلك: الجراحة الإشعاعية التوضيعية التجسيمية.	التحكم الموضعي أكبر من ٩٠٪
الأورام الأرومية الوعائية	استئصال آمن بالحد الأقصى. الجراحة الإشعاعية التوضيعية التجسيمية.	

obeikandl.com

أورام الخلايا الحوطية	انصمام قبل الجراحة ثم استئصال آمن بالحد الأقصى + علاج إشعاعي بعد الجراحة (٦٠ – ٦٥ جراي) مع هامش واسع أكبر من ٥ سم. المتابعة طويلة المدى بسبب الانتشار البعيد. الجراحة الإشعاعية التوضيعية التجسيمية يمكن أن تستخدم (١٢ – ٢٠ جراي).	التحكم الموضعي حوالي ٧٠ – ٩٠٪
الأورام الليفية الوعائية البلعومية الأنفية	إذا كانت خارج الدماغ وقابلة للاستئصال: جراحة +/ – انصمام. يمكن ملاحظة الورم المتبقي أو علاجه بالعلاج الإشعاعي إذا حدثت أعراض. إذا كان هناك امتداد داخل المخ: علاج إشعاعي (٣٠ – ٥٠ جراي في ٢ – ٣ جزء).	التحكم الموضعي للعلاج الإشعاعي حوالي ٨٠٪ ولكن الأورام تتراجع ببطء (فترة تصل إلى عامين).
الليمفومة الأنفية	علاج إشعاعي (٤٥ – ٥٤) مع هامش ٢ – ٣ سم وعلاج المناطق المجاورة (مثل الجيوب الأنفية) +/ – علاج كيماوي معتمد على دوكسوروبوسين.	المقاومة الكلية: ٥٠ – ٦٠٪

تقنيات العلاج الإشعاعي

RT Techniques

- تعتمد على التاريخ المرضي والموقع. ارجع إلى الكتابات الأولية من أجل التفاصيل.

المضاعفات

Complications

- تعتمد على الموقع وهي شائعة مع المواقع في الرأس والرقبة الموصوفة في هذا الكتاب.

obeikandi.com

المتابعة

Follow up

- التاريخ المرضي والفحص الطبي بانتظام والمتابعة بالأشعة. والمتابعة طويلة المدى قد تكون مطلوبة بسبب الانتكاسات المتأخرة.

المراجع

Carew JF, Singh B, Kraus DH. Hemangiopericytoma of the head and neck. Laryngoscope 1999;109:1409–1411.

Chao KS, Kaplan C, Simpson JR, et al. Esthesioneuroblastoma: the impact of treatment modality. Head Neck 2001;23:749–757.

Chen HH, Fong L, Su IJ, et al. Experience of radiotherapy in lethal midline granuloma with special emphasis on centrofacial T-cell lymphoma: a retrospective analysis covering a 34-year period. Radiother Oncol 1996;38:1–6.

Hinerman RW, Mendenhall WM, Amdur RJ. Definitive radiotherapy in the management of chemodectomas arising in the temporal bone, carotid body, and glomus vagale. Head Neck 2001;23:363–371.

Khairi S, Ewend MG. Chordoma. Curr Treat Options Neurol 2002;4:167–173.

Lee JT, Chen P, Safa A, et al. The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. Laryngoscope 2002;112: 1213–1220.

Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, et al. Paragangliomas of the head and neck. Oral Oncol 2004;40:563–575.

Perez CA, Chao KSC. Unusual neonepithelial tumors of the head and neck. In: Perez CA, Brady LW, Halperin EC, et al., editors. Principles and Practice of Radiation Oncology. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. pp. 1117–1157.

Tsao MN, Wara WM, Larson DA. Radiation therapy for benign central nervous system disease. Semin Radiat Oncol 1999;9:120–133.