

## أورام العظم Bone Tumors

بريان لي وجين ل. ناكامورا

### نقاط هامة

- قضييب العظمة (Diaphysis)، نهاية العظم ولوح النمو (epiphysis)؛ الجزء المخروطي بين قضييب العظمة ونهايتها (Metaphysis).
- الانتشار: ساركوما عظمية أكثر من الساركوما الغضروفية أكثر من ساركوما إيونج أكثر من ورم المنسجات الليفية الخبيث (MFH).
- تحدث ٦٠٪ من الحالات بين عمر ١٠ و ٢٠ سنة (أكثر سنوات العمر نشاطاً في نمو الهيكل العظمي).
- ٨٠٪ من الحالات في العظام الطويلة حتى انغلاق صفيحة النمو (وحتى في بقية الهيكل لعظمي).
- في المرضى الأكبر من ٦٠ عاماً، أكثر من ٥٠٪ من الحالات تنشأ من حالة أخرى (مثل داء باجيت والسرطان الليفية) وتؤدي إلى ضعف الاستجابة للعلاج الكيماوي.
- الساركوما العظمية: السرطان العظمي الخبيث هو العلامة المميزة (لا يرى في الساركوما الغضروفية).
- أكثر أورام العظام شيوعاً عند الأطفال. ٧٥٪ في الجزء المخروطي بين صفيحة النمو وقضييب الطويلة يحدث مع ألم موضعي / ورم. ٨٥٪ من الدرجة ٣-٤. تنشأ الساركوما العظمية كسرطان ثانوي. العلاج الكيماوي والإشعاعي لا ضرورة لهما وليس من اللازم أن يكون لها أسوأ النتائج، لكن هذا محل جدال. متعلقة بمتلازمة لي فراوميني والورم الأرومي الشبكي.

- الساركوما العظمية الرباطية القشرية عادة ما تكون منخفضة الدرجة، محدودة مع انتشار بعيد نادر. غالباً ما تحدث في تجويف الرضفة. ٨٠-٩٠٪ تعالج بالجراحة وحدها.
- الساركوما الغضروفية: أكثر شيوعاً في عظمة الفخذ. يحدث ارتداد محلي كثيراً، الانتشار البعيد أقل شيوعاً عن الساركوما العظمية. الثلث عالي الدرجة
- الورم المنسجي الليفي الخبيث: عنيف جداً موضعياً مع احتمال كبير للانتشار البعيد. عادة ما يحدث كسر.
- الساركوما الليفية: عالية الدرجة، مثل الساركوما العظمية. عادة ما يحدث كسر.
- وَرْمٌ حَيْلِيّ: الخلايا الفقاعية الشكل هي العلامة المميزة. عادة ما تحدث في المنطقة العجزية العصبية، وقاع الجمجمة والعمود الفقري. وعادة ما يكون الأعراض حسب المكان.
- أورام الخلايا العملاقة: خلايا العظام العملاقة متعددة النوى. فقط ٨-١٥٪ خبيثة. تكون أكياس، ونزيف، والنخر أعراض هامة تؤخذ في الاعتبار مع الحساسية للإشعاع. عادة ما يحدث ارتداد موضعي (٤٥-٦٠٪).
- يشيع الانتشار إلى الرئة في الساركوما العظمية، والساركوما الغضروفية، وورم المنسجات الليفي الخبيث (MFH).

### إجراءات التشخيص

#### Workup

- هستولوجي واثولوجي.
- عدد دم كامل، تحاليل كيمائية، تحليل بول، اختبار سرعة ترسيب الدم، الفوسفاتيز القلوي.
- أشعة عادية (المنطقة الأساسية وأشعة أكس على الصدر)- مثلث كودمان، شويكات العظم السمحاقية، يرى الورم الأول عادة كتكثيف ضبابي.
- أشعة مقطعية والتصوير بالرنين المغناطيسي (المنطقة الأساسية والصدر) لتقدير الامتداد في الخلايا اللدنة.
- مسح العظام- داخل نخاعي متجاهل الانتشار. يؤخذ في الاعتبار الفحص بالإشعاع البوزيتروني.
- خزعة من موضع الإصابة بعد التقدير الإشعاعي التام، وتجنب القطع فوق المنطقة التي لن تتشعع أو سيعاد قطعها. يجب إتمام إجراء الخزعة في المعهد الذي يوفر العلاج.

## التفرقة بين ساركوما إيونج من ساركوما العظم

ساركوما إيونج	ساركوما العظم
تحليلية، تدميرية	إصابة تصلبيه
(الفصيب) Diaphysis	(الجزء المخروطي) Metaphysis
تأثير على الجلد يشبه حلقات البصل	شكل أشعة الشمس (تكون عظمي بدائي جديد)

## تصنيف مراحل AJCC

## الورم الأولي

TX: لا يمكن تقدير الورم الأولي.

TO: لا دليل على وجود ورم أولي.

T1: الورم أقل من أو يساوي ٨ سم في أكبر أبعاده.

T2: الورم أكبر من ٨ سم في أكبر أبعاده.

T3: أورام غير مستمرة في موقع العظم الأولي.

## العقد الليمفاوية المحلية

NX\*: لا يمكن تقدير عقد ليمفاوية محلية.

NO: لا انتشار للعقد الليمفاوية المحلية.

N1: انتشار للعقد الليمفاوية المحلية.

بسبب ندرة إصابة العقد الليمفاوية مع الساركوما، فإن التصنيف NX قد لا يكون مناسباً ويمكن اعتباره NO في

حالة عدم وجود دليل إكلينيكي.

## الانتشار البعيد

MX: لا يمكن تقدير الانتشار البعيد.

MO: لا يوجد انتشار بعيد.

MI: انتشار بعيد.

Mia: انتشار بعيد للرئة.

MIb: انتشار بعيد لأماكن أخرى.

### مجموعات المراحل

IA: T1 NOMO G1-2، درجة منخفضة.

IE: T2 NOMO G1-2، درجة منخفضة.

IIA: T2 NOMO G3-4، درجة عالية.

III: T3 NOMO، أي G.

IVA: أي T، NO، Mia، أي G

أي G

أي T، أي N. MIb

أي G

مقاومة المرض لمدة خمس سنوات تقريباً بالهستولوجي

ساركوما العظم: ٦٠-٧٥٪ (٢٠٪ إذا كانت M1).

ساركوما الغضروف: ٥٠-٧٠٪.

MFH = ١٥-٦٧٪.

ساركوما ليفية: ٢٥-٥٠٪.

ورم الخلايا العملاقة الخبيث: ٣٠٪.

يستخدم بتصريح من اللجنة المشتركة الأمريكية (AJCC) بمدينة شيكاغو.

## توصيات العلاج Treatment recommendations

- بصفة عامة، تفضل المناهج التي تستأصل الأطراف، والتي قد ضمت جمعاً بين العلاج الكيماوي المحدث والعلاج الإشعاعي والجراحة.
- اشتراك اختصاصي أورام عظام ضروري في تقدير إمكانية الأطراف. قد تكون وظيفة الأطراف النهائية أفضل في حالة الطرف الصناعي عنها في الطرف المعاد ترميمه و/أو المشع. في الأطفال، يضيف العلاج الإشعاعي مضاعفات على نمو الطرف ووظيفة في المستقبل.
- ساركوما العظم: علاج كيماوي قبل الجراحة ثم الجراحة ثم العلاج الكيماوي المساعد  $x 4-6$  أشهر.
- الأخذ في الاعتبار التجريب الإكلينيكي.
- الحالات التي لا يمكن علاجها جراحياً أو قريبة الهوامش تعالج بالعلاج الإشعاعي حتى 60-75 جراي مع تقليص المجالات.
- أورام الحوض؛ يؤخذ في الاعتبار العلاج الكيماوي داخل الشرياني (سيسبلاتين/ دوكسوروبيسين) + العلاج الإشعاعي 60-70 جراي.
- Mia: استئصال جراحي للانتشار الرئوي يحسن المقاومة.
- ساركوما الغضاريف/ MFH/ الخلايا العملاقة: العلاج الأول (قطع موضعي كبير/ بتر). العلاج الإشعاعي للأورام الغير قابلة للجراحة أو قريبة الهوامش.
- العلاج الإشعاعي خارجي الحزمة = 60-70 جراي. العلاج الإشعاعي أثناء العملية = 15-30 جراي.
- الخلايا العملاقة = 45-55 جراي.
- الورم الحبيبي: الجراحة ثم العلاج الإشعاعي. العلاج الإشعاعي وحده للحالات غير القابلة للجراحة (70-76 جراي). يؤخذ في الاعتبار علاج SRS أو العلاج البروتوني أو الجزيئي إن كان متاحاً.

## دراسات

## Studies

## ساركوما العظم

- تمت تجارب عشوائية ساعد فيها العلاج الكيماوي المساعد والمساعد المحدث على منع الانتكاس أو الارتداد في مرضى الأورام الأولية المحلية القابلة للجراحة (لينك 1986، إيلبر 1987).

- مجموعة دراسة ساركوما العظم التعاونية الألمانية/ الناسوية (ICO 2003): التحليل الفرعي على ٦٧ مريضًا بساركوما العظم بالحوض، عالي الدرجة، غير انتشاري. العلاج الإشعاعي حسن مقاومة مرضى الأورام غير القابلة للتدخل الجراحي.
- دي لانيف (٢٠٠٥): مراجعة ٤١ مريضًا بساركوما العظم إما غير قابلين للجراحة وإما لهم هوامش قريبة أو زائدة وعولجوا بالعلاج الإشعاعي. لم تكن هناك استجابة للجرعة مؤكدة، بالرغم من أن الجرعات أكبر من ٥٥ جراي لها ارتداء محلي أعلى ( $p = ١١, ٠$ ). العلاج الإشعاعي فعال أكثر في مرضى الأجزاء المتبقية من الورم المجهرية أو الصغيرة.
- الورم الحبيبي
- إشارات عدة دراسات إلى أن علاج التحميل الجزئي والجراحة الإشعاعية يمكنها تحسين الارتداد أو المحلي.

### تقنيات الإشعاع

#### RT Techniques

#### تصميم المجال والتمثيل Simulation and field design

- ترك ٥، ١-٢ سم كشريحة من الجلد في الأطراف XRT إن أمكن لمنع حدوث إديما.
- تضم مهاد جراحي شامل + ندبة + هامش ٢ سم إن أمكن.
- ندبة فقاعية في أول ٥٠ جراي. - أشعة مقطعية والتصوير بالرنين المغناطيسي، التخطيط tx.
- حاول استبعاد الجلد فوق الجزء الأمامي من عظمة الشظية إن أمكن بسبب نقص الإمداد الوعائي.
- العلاج الطبيعي مبكراً كلما أمكن أثناء العلاج لتحسين النتائج الوظيفية.

#### حدود الجرعة Dose limitations

- أكثر من ٢٠ جراي قد تغلق صفيحة نمو العظم.
- أكثر من ٤٠ جراي قد تدمر نخاع العظم.
- ٥٠ جراي أو أكثر على غلاف العظم تزيد من خطورة الكسر.

## المضاعفات

## Complications

- نمو غير طبيعي للعظم والأنسجة لللدنة ونشوء ضعف مستديم بالعظم المصاب، والجنف، ونقص معدل الحركة بسبب التليف أو إصابة المفاصل، والتغير في الإمداد الوعائي يؤدي إلى حساسية أكبر للعدوى، والكسر، وإديا الليفا، وتغير لون الجلد، وتوسع الشعيرات الدموية، والتدهور النحزي الشعاعي للعظم.

## المتابعة

## Follow up

- إعادة التأهيل البدني المكثف هام جداً، خاصة في حالة الأطفال.
- هستولوجي وباثولوجي منتظم مع تقييم وظيفي، وعد دم كامل، وأشعة على الصدر، وأشعة موضعية كل ٣ شهور لمدة عامين ثم كل ٤ شهور في السنة الثالثة، ثم كل ٦ شهور في العامين الرابع والخامس ثم كل عام.

## المراجع

- Bramwell VH, Burgers M, Sneath R, et al. A comparison of two short intensive adjuvant chemotherapy regimens in operable osteosarcoma of limbs in children and young adults: the first study of the European Osteosarcoma Intergroup. *J Clin Oncol* 1992;10: 1579-1591.
- Burgers JM, van Glabbeke M, Busson A, et al. Osteosarcoma of the limbs. Report of the EORTC-SIOP 03 trial 20781 investigating the value of adjuvant treatment with chemotherapy and/or prophylactic lung irradiation. *Cancer* 1988;61:1024-1031.
- DeLaney TF, Park L, Goldberg SI, et al. Radiotherapy for local control of osteosarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005;61:492-498.
- Eilber F, Giuliano A, Eckardt J, et al. Adjuvant chemotherapy for osteosarcoma: a randomized prospective trial. *J Clin Oncol* 1987;5:21-26.
- Link MP, Goorin AM, Miser AW, et al. The effect of adjuvant chemotherapy on relapse-free survival in patients with osteosarcoma of the extremity. *N Engl J Med* 1986;314:1600-1606.
- McNaney D, Lindberg RD, Ayala AG, et al. Fifteen year radiotherapy experience with chondrosarcoma of bone. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1982;8:187-190.
- Montemaggi P BW, Horowitz SM. Bone. In: Perez CA, Brady LW, Halperin ED, Schmidt-Ullrich RK, editors. *Principles and Practice of Radiation Oncology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. pp. 2168-2184. 2004.
- Ozaki T, Flege S, Kevric M, et al. Osteosarcoma of the pelvis: experience of the Cooperative Osteosarcoma Study Group. *J Clin Oncol* 2003;21:334-341.

- Romero J, Cardenes H, la Torre A, et al. Chordoma: results of radiation therapy in eighteen patients. *Radiother Oncol* 1993;29:27-32.
- Schechter NR LV. The bone. In: Cox JD, Ang KK, editors. *Radiation Oncology: Rationale, Technique, Results*. 8th ed. St. Louis: Mosby; 2003. pp. 857-883. 2003.
- Schoenthaler R, Castro JR, Petti PL, et al. Charged particle irradiation of sacral chordomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1993;26:291-298.
- Schupak K. Sarcomas of bone. In: Leibel SA, Phillips TL, editors. *Textbook of Radiation Oncology*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2004. pp. 1363-1374. 2004.