٢٥

الورم الميـنـائي لوسط عظم الظنـبـوب

Adamantinoma of the Mid-Tibia

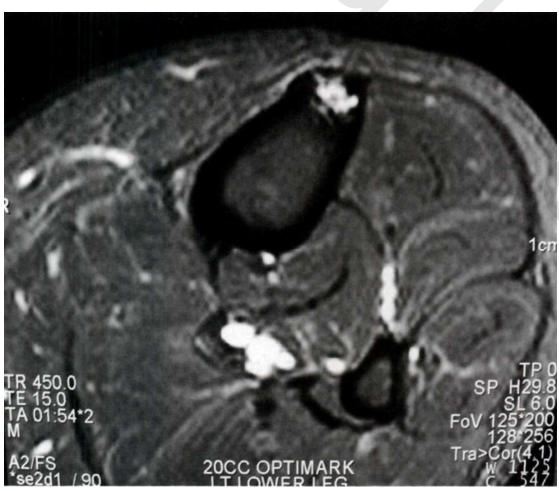
Hannah D. Morgan

تقديم التاريخ المرضى وإجراء الأشعة السينية

جاءت سيدة تبلغ من العمر خمسة وستين عاما؛ لتقييم إصابة في الظنبوب الأيسر، وكان لديها تاريخ مرضي لسرطان الثدي، والذي تمت معالجته بواسطة العلاج الكيميائي والعلاج الإشعاعي، بالإضافة إلى إصابتها بورم ميلاني في الجهة اليمنى، والذي تم استئصاله جراحيا ثم معالجته بواسطة علاج الغاما نايف. ولقد جاءت لتقابل جراحاً متخصصاً في تقويم العظام، حيث كانت تشتكي من ألم في أسفل الظهر. ولقد أدت سلسلة من الأشعة السينية إلى ضرورية القيام بأشعة مقطعية للعظم، لم تظهر أي إصابة في الفقرة القطنية. ومع ذلك، كان هناك امتصاص زائد على طول القشرة الخاصة بمنطقة العمود الأوسط للظنبوب الأيسر. وتم الحصول أيضا على الأشعة السينية (انظر الشكل رقم ٢٥-١) وكذلك أشعة الرنين المغناطيسي (انظر الشكل رقم ٢٥-٢ والشكل رقم ٢٥-٣)، والتي كشفت عن إصابة معززة للحاء الداخلي يبلغ ١ سم × ٢ سم. وهي لا تظهر عليها أي أعراض فعلية، فهي لا تعاني من أعراض مثل الحمى، أو الغثيان، أو خسارة الوزن، أو القيء، أو التوعك.

الشكل رقم (٢٥–١). الإصابة الحادة لقشرة الظنبوب الأمامي الداني.

الشكل رقم (٢٥–٢). أشعة الرنين المغناطيسي السهمية توضح الاختلال في القشرة الأمامية.



الشكل رقم (٢٥–٣). إصابة قشرة الظنبوب الأمامي الظاهرة في أشعة الرنين المغناطيسي المحورية.

التشخيص التفصيلي

١- الورم الميلنائي.

٢- خلل التنسج الليفي أو خلل التنسج العظمي الليفي (الورم العظمي الليفي).

٣- سرطان غدي نقيلي.

٤- ورم الساركومة الغضروفية.

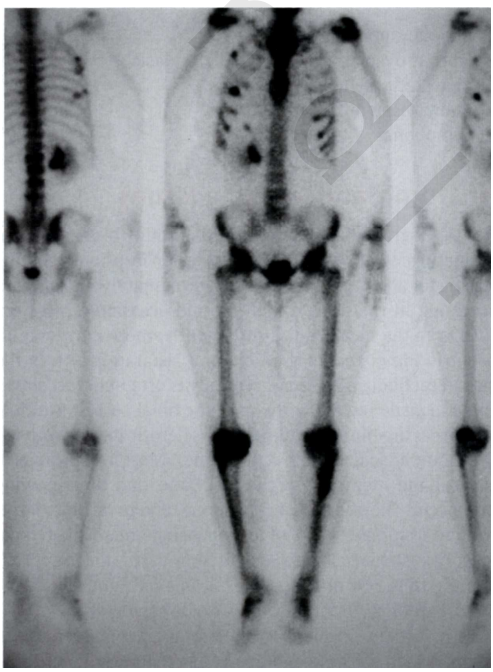
٥- ورم لمفي.

المسائل المتعلقة بالتصوير والتشريح

يجب أن تكون الصور الشعاعية هي الاختيار المبدئي عند تقييم كافة الأورام العظمية. ويعتبر مكان هذه الإصابة من خواص الورم الميلنائي، حيث يظهر في قصبة عظم الظنبوب في حوالي ٨٥٪ من الحالات، وبعض الحالات تظهر في الكراديس. وعلى نحو نادر الحدوث، قد تكون هناك بؤرة ورم متعددة المراكز في الظنبوب أو إصابة منفصلة في الشظية الموجودة في الجانب المماثل. ويعتبر الورم عظميا، وخارج المركز، ومتوسعاً، ويشمل قشرة الظنبوب الخلفية. وغالبا ما يحيط بالمناطق الانحلالية المتعددة هوامش متصلبة؛ مما يعطي الورم شكل "فقاعة صابون". وتتضمن معظم الإصابات مناطق نخاعية وقشرية من العظم، وقد يظهر انحناء في الظنبوب. وتميل المناطق المصابة من العظم إلى أن تكون كبيرة إلى حد ما، حيث يبلغ حجم ٨٠٪ تقريبا من الإصابات أكبر من ٥ سم في الطول. ويمكن رؤية تفاعل سمحاقي في بعض الحالات، وفي حوالي ١٠ إلى ١٥٪ من الحالات توجد كتلة نسيج رخو. ويمكن أيضا ملاحظة كسور باثولوجية (مرضية).

وهذا المريض أكبر في العمر من المريض العادي المصاب بالورم الميلنائي. ويبلغ العمر المتوسط من ٢٥ إلى ٣٠ عاما في معظم الحالات، وعلى الرغم من أن هناك مرضى يبلغون من العمر ٣ سنوات وأيضا ٧٢ عاما. وعلاوة على ذلك، فإن الورم

المينائي يعتبر مرضا نادرا، ويشكل نسبة أقل من ١٪ من كافة أورام العظام. ويجب القيام بالمزيد من التصوير الإشعاعي في حالة هذا المريض من أجل استبعاد التشخيصات الأكثر شيوعا، مثل المرض المتنقل أو التهاب العظم والنقي. ويكشف التصوير الومضاني للعظم عن امتصاص زائد في مكان الورم المينائي، وقد يكون مساعدا في اكتشاف مرض الورم المتنقل (انظر الشكل رقم ٢٥-٤). وتعتبر أشعة الرنين المغناطيسي من الأدوات القيمة والمفيدة في تحديد حجم الإصابة (وبالأخص الامتداد حتى النخاع وكتل النسج الرخوة المصاحبة لذلك)، وأيضا في إدراك الإصابات المتخطاة أو الانتشار الإضافي للورم في الناحية المماثلة. وغالبا ما تستخدم أشعة الرنين المغناطيسي في التخطيط الجراحي وتقييم احتمال عودة ظهور الورم. ويعتبر التصوير المقطعي بالحاسب مفيدا في تقييم قشرة الظنبوب وأيضا تصوير النقيلة الرئوية.



الشكل رقم (٢٥-٤). الإصابة في الظنبوب الأدنى اليساري الظاهر على الأشعة التفرس العظمي.

التقنية المتبعة في الخزعة

يجب أن يخضع المرضى المصابين بإصابات الظنبوب المصاحب بخواص التصوير الإشعاعي الذي تمت رؤيته في الورم الميناني إلى أخذ عينة خزعية. وتعتبر الخزعة الاقتطاعية المفتوحة بواسطة المبزل هي أفضل تقنية. ويجب مراعاة الدقة للتأكد من الحصول على النسيج من مركز الإصابة. في أغلب الأحيان نجد مناطق تشبه خلل التنسج للورم الليفي في المنطقة المحيطة بالورم الميناني، ويمكن إعاقة التشخيص الصحيح إذا لم يتم رؤية النسيج الظهاري الورمي بسبب المكان غير الملائم للخزعة. وفي الأطفال، حيث يعتبر خلل تنسج الورم الليفي الحميد أكثر شيوعا، يمكن مراقبة الورم عن كثب، وتجنب الخزعة إذا كانت الإصابة صغيرة الحجم (من ٢ إلى ٣ سم).

الوصف المرضي (المرضي)

النتائج الإجمالية

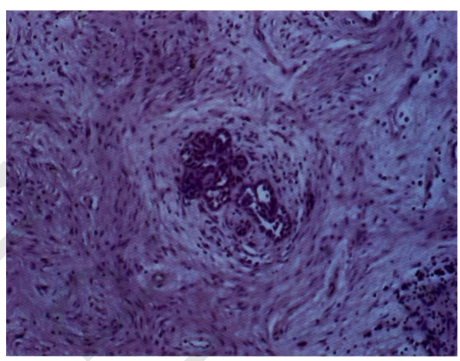
يتصف الورم الميناني بكونه رماديا أو أبيض اللون، ولديه ثبات ليفي صلب. وقد تحتوي الأورام على مساحات كيسية ذات سائل دموي أو ذات لون غير طبيعي. وقد تنتشر بعض الأورام في الجزء القشري فقط من العظم، حيث إن الأورام الأخرى تمتد بشكل طولي في الفجوة النخاعية.

علم النسج المجهرية (الميكروسكوبية) والتقنيات الخاصة

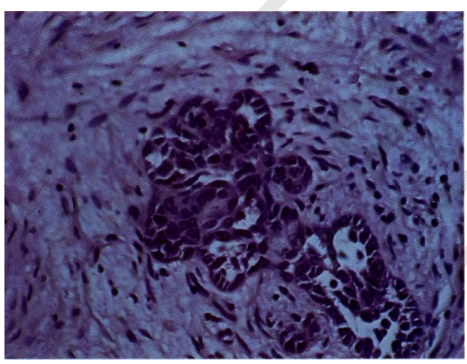
يتكون الجزء الأساسي من الورم من خلايا ظهارية يحيط بها ستروما ليفية (انظر الشكل رقم ٢٥-٥ والشكل رقم ٢٥-٦).

وغالبا تكون هناك بنية منطقية، مع نسيج ظاهري كثيف في الوسط، ومنطقة ورمية ليفية أكثر رخاوة مع وجود عظم محبوك في المنطقة المحيطة. وقد يكون أو لا يكون هناك إطار باني للعظم. ويكون منسب التفتيل منخفضاً على نحو نمطي، حيث يبلغ من

صفر إلى ٢ عن كل ١٠ مجالات عالية الطاقة. وتعتبر اللانمطية النووية من الأمور غير الشائعة. ولقد تم وصف العديد من الاختلافات الهستولوجية، مثل، الظنبوبي مع أحبال لخلايا ظهارية، وورم شبه القاعديات هو يمثل سرطان الخلايا شبه القاعدية مع سياج من طبقة محيطة من الخلايا، والورم الحرشفي وهو يمثل سرطاناً حرشفي الخلايا، وقد يظهر تقرناً، والخلايا المغزلية، والتي قد تظهر نمطاً حزمي أو حصيري الشكل، وما يشبه الخلل النسجي للورم العظمي الليفي، مع الخيوط الشحيحة والخلايا الظهارية الفردية.



الشكل رقم (٢٥-٥). البؤرة الظهارية داخل خلفية خلية مغزلية.



الشكل رقم (٢٥-٦). رؤية ذات قوة عالية للانتشار الظهاري النمطي في الورم المينائي.

ومن التقنيات الأخرى التي يمكن استخدامها لتقييم الورم المينائي تقنية الفحص المجهري بواسطة المسح الإلكتروني، والذي يوضح وجود الخلايا الظهارية، وأيضا الدراسات الكيميائية النسيجية المناعية. وتعتبر بعض الدراسات المتعلقة بالارتقاء الخلوي ذات إيجابية قوية (مثل CKAE1، CK 14، CK 19)، والتي من شأنها أن تساعد في تشخيص الورم المينائي. ويظهر الفايمينتين رد فعل مناعي قوياً في خلايا الورم.

التعليقات المرضية (المرضية)

يمكن أيضا استخدام الدراسات الخاصة بعلم الوراثة الخلوي لدعم تشخيص الورم الميناني. فإن النسخ الإضافية من الكروموسومات ٧، و٨، و١٢، و١٩، و٢١ توجد في الورم الميناني الكلاسيكي. ولقد كان علم الوراثة الخلوي مفيدا لتحديد العلاقة بين الورم الميناني وخلل التنسج للورم الليفي العظمي. ولقد تمت رؤية التثلث الصبغي للكروموسومات ٧، و٨، و١٢، و٢١ في الحالة الأخيرة.

التشخيص

الورم الميناني.

اختيارات العلاج ومناقشتها

يعتبر الورم الميناني بشكل عام من الأورام ذات الدرجة المنخفضة التي يمكن أن تصيب المرضى بفترة طويلة من الأعراض (عادة ما تكون أكثر من عامين)، ودورة سريرية طويلة تستمر لأعوام بشكل نمطي. ومع ذلك، فإن الورم الميناني يمكن أن يعاود الظهور مرة أخرى (بنسبة ٣٠٪ على نحو التقريب في معظم الدراسات)، كما يمكن أن ينتقل إلى الرئتين، أو العظم، أو الغدد اللمفية (بنسبة من ١٥ على ٢٩٪). وإن أي عملية ابتدائية غير ملائمة، مثل الخزعة الاقتطاعية أو الكحت، أو الفشل في استئصال المرض متعدد البؤر، من شأنها أن تعرض المريض مسبقا لعودة المرض مرة أخرى وانتشاره. إن العلاج الموصى به هو الاستئصال الكلي الواسع وإعادة الهيكلة بواسطة الطعم الأسوي أو الطعم المتولد ذاتيا الشظوي. ويمكن لتقييم أشعة الرنين المغناطيسي والتصوير المقطعي بالحاسب أن تساعد الطبيب الجراح في تخطيط الهوامش الجراحية الملائمة. وإذا لم تكن هناك إمكانية لاستئصال الورم بالكامل وإعادة الهيكلة بشكل ملائم بسبب امتداد النسج الرخوة، أو الكسر المرضي، أو الحجم الزائد، أو العودة العنيفة للمرض، فمن ثم يجب أخذ البتر في الاعتبار.

obeikandi.com

وستظهر على حوالي ٢٠٪ من المرضى نقائل رئوية يتم اكتشافها عند الفحص الروتيني بواسطة التصوير المقطعي بالحاسب على الرئة. ويعتبر علاج النقائل الرئوية من الأمور المثيرة للجدل؛ وذلك لأن المحاولات التجريبية العلاجية الكبيرة غير ممكنة مع انخفاض حدوث الورم الميتائي. وتمت تجربة العلاج الكيميائي باستخدام مواد تستخدم نمطيا في علاج ساركومة إيوينغ Ewing. وفي بعض المرضى، وجد أن هذه الطريقة تساعد في التحكم المؤقت في الورم. ولقد كان الاستئصال الجراحي لإصابات النقيلة الرئوية فعالا في بعض الحالات. كما أظهر أيضا العلاج الإشعاعي بأنه يتسبب في تراجع بعض الإصابات الرئوية. وقد يكون تشريح الغدد اللمفاوية ضروريا بالنسبة للمرضى المصابين بالورم المتنقل الغددي. وعند هذه النقطة، لا يوجد دليل يؤيد أن الخزعة الغددية اللمفاوية الخافرة الروتينية أمر ذو فعالية في الورم الميتائي. ويجب مراقبة كافة المرضى المصابين بالورم الميتائي على نحو دوري؛ لاى تحسبا لعودة المرض مرة أخرى وتطور النقائل البعيدة.

وفي المرضى صغار السن الذين لديهم صفائح أنموي نمائي وإصابات شفافة للأشعة في القشرة الأمامية للظنبوب، يجب تجنب الخزعة بشكل مبدئي واستبدالها بسلسلة دقيقة من التصوير الإشعاعي كمتابعة على فترات تتراوح ما بين ٣ على ٦ أشهر. ومن المحتمل أن يكون أولئك المرضى مصابين بخلل التنسج العظمي الليفي أو الورم الميتائي الذي يشبه خلل التنسج العظمي الليفي، وإذا تطورت الإصابات فهي تفعل ذلك على مدى سنوات. وقد تكون هناك حاجة لوجود دعامة لزاوية الظنبوب. وإذا ظهر تطور للورم، فمن ثم يجب القيام بالخزعة لتحديد الورم الميتائي الكلاسيكي.

التفاصيل الجراحية

الخزعة الاقتطاعية أو الكحت

على الرغم من أن هذه المشاكل قد تتلائم مع خلل التنسج للورم الليفي، والذي يعتبر النسخة الحميدة للمرض والنذير المحتمل للورم الميناني، فإن الكحت لا يعتبر علاجا ملائما للورم الميناني. وهذه العلاجات الموضعية ذات الهوامش غير الملائمة قد تؤدي إلى عودة المرض مرة أخرى وانتشاره.

عملية الاستئصال الكلي الشامل

تعتبر عملية الاستئصال الكلي الشامل هي العلاج المختار لعلاج الورم الميناني. ويجب أن يتم تحديد هوامش الورم باستخدام دراسات التصوير الإشعاعي الملائمة، ويجب استئصال الورم بالكامل، ويمكن القيام بإعادة الهيكلة باستخدام الطعم الأسوي أو عظم الطعم المتولد ذاتيا وصفيحة أو تثبيت عمود داخل النخاع.

مضاعفات العلاج

من ضمن المضاعفات هي عودة ظهور الورم مرة أخرى أو انتشاره، كما توجد مضاعفات أيضا من العلاج مثل إصابة الأوعية العصبية، وكسر الطعم أو عدم الانجبار، فشل الأداة المستخدمة، تلوث الجرح أو الانهيار، انتقال المرض من الطعم الأسوي، مرضية موقع المتبرع إذا تم استخدام الطعم الأسوي، وإصابة النمو الإنمائي في هيكل غير مكتمل النضوج.

العلاج المفضل، واللآلئ، والمهلكات

تعتبر إعادة الهيكلة المقحمة من العلاجات المفضلة للورم الميناني. ويعتبر تشخيص الورم الميناني من أحد التشخيصات الصعبة وغير العادية في علم الأورام العظمية بالكامل. ولأن هذا التشخيص كثيرا ما يصاحبه خلل تنسخ ليفي؛ فإن ملاحظة المرضى المصابين بروم "كيسي" كبير يعتبر من الطرق غير المعقولة لهذه المشكلة