٣٦

ساركومة إيوينغ التي تصيب الحوض

Ewing's Sarcoma of the Pelvis

Ernest U. Conrad III

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء رجل يبلغ من العمر ٢٤ عاما من أجل الفحص بعد شعوره بألم أسفل الظهر منذ خمسة أشهر مضت. وقد تم فحصه في العيادة الأولية وعولج بمضادات التهاب ومرخيات عضلية. وبعد فترة قصيرة من مقابلة الطبيب المعالج شعر بألم في الورك اليسرى زادت الأعراض بعد ذلك، وشعر بضعف في الطرف الأيسر أيضا. وقد تم تقييم المريض أيضا من قبل مقدم الرعاية الأولية، وتم إحالته في النهاية إلى متخصص في الأعصاب وجراح تقويم العظام من أجل فحص إضافي. وقد تضمن الفحص الأولي تصويراً بالرنين المغناطيسي للمخ، والذي أثبت عدم وجود أي آفات بؤرية. وتم إجراء تصوير بالرنين المغناطيسي على العمود الفقري القطني، وأظهر بعض التغيرات التشخيصية ووجود ورم في الناحية اليسرى من الحوض. وبعد ذلك، تم إجراء الأشعة السينية للمريض (الشكل رقم ٣٦-١)، وكذلك تصوير بالرنين المغناطيسي (الشكل رقم ٣٦-٢، والشكل رقم ٣٦-٣) للحوض والتي أظهرت ورماً حوضياً كبيراً، من خلال التقرير، أصاب العرف الحرقفي الشمالي، عبر المفصل العجزي الحرقفي (SI)

إلى العجز، فضلا عن الامتداد عبر الغمد العصبي إس ١ وارتشاح العضلة القطنية. كما تم إجراء أشعة مقطعية موجهة عن طريق الحاسوب على الصدر ومسح للعظم. كما تم إجراء خزعة موجهة عن طريق الحاسوب للتشخيص.

الشكل رقم (٣٦-١). تغييرات الأشعة السينية الدقيقة في مريض يبلغ من العمر ٢٤ عاما مصاب بآفة في الحوض من الناحية اليسرى.

الشكل رقم (٣٦-٢). آفة الحوض الشمالي على التصوير بالرنين المغناطيسي الإكليلي.

التشخيص التفصيلي

١- ساركومة عظمية

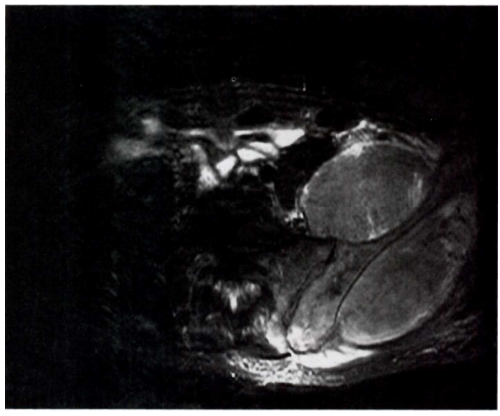
٢- ساركومة إيوينغ

٣- ورم لمفي

٤- ورم حبيبي يوزيني

٥- كيسة عظمية أمدمية الشكل

٦- التهاب العظم والنقى



الشكل رقم (٣٦-٣). ورم نسيج رخوي يظهر على التصوير بالرنين المغناطيسي المحوري.

الشكل رقم (٣٦-٤). خزعة إبرة مع أشعة مقطعية موجهة عن طريق الحاسوب.

المسائل التشريحية والتصويرية

بينت الأشعة السينية العادية للحوض آفة وبائية في الفرع العلوي من العانة، والذي يجب تصويره تصويرا إضافيا بالرنين المغناطيسي والأشعة المقطعية الموجهة عن طريق الحاسوب. كان العظم السمحاقي المتفاعل حول الورم لديه مظهر الجلد المتحد لساركومة إيوينغ. ونشأت تلك الأورام من الحيز النقوي (أو السمحاق) في الجزء الكردوسي أو الجدلي من العظم مع ورم مصاحب في النسج الرخوة الكبيرة. ويعد الحوض هو الموقع الشائع لساركومة إيوينغ، ويحدث في الغالب في سنوات المراهقة، ويلاحظ بشكل نادر في البالغين الذين يتجاوز عمرهم ٣٠ عاما.

يُعد إجراء التصوير بميزات عدوانية متناسبا مع ورم العظم الخبيث. وفي التصوير بالرنين المغناطيسي، بين ورم العظم النقوي كثافة فردية منخفضة على الصورة الموزونة في المقطع تي ١. وبينت إشارة الصورة الموزونة للمقطع تي ٢ كثافة عالية. وبين فحص الفراغفي النخاع في العظم المجاور آفات هاربة. وتحيط منطقة الالتهاب بورم نسيج

رخوي مصاحب – في العادة أكبر من الجزء العظمي للورم. وتوضح الساركومة العظمية صورة أشعة مختلفة لإنتاج العظم الكردوسي، وانحلالاً قليلاً، وورم نسيج رخو صغيراً، وتغيرات التهاب قليلة. ويمكن أن تكون الإصابة وساركومة إيوينغ هي الساركومة الأكثر حدوثاً بسبب النقيلات الغضروفية. ويعد المسح الكامل للجسد هاما للغاية بسبب أن ١٥ إلى ٢٥٪ من حالات النقيلات الغضروفية تظهر في الفحص. ومرحلة الورم والخصائص المحددة هي أكثر المتغيرات التحذيرية الهامة عند الفحص (انظر Khoury). وقد يستخدم المسح الضوئي الكامل للجسد – الأشعة المقطعية بالانبعاث البوزيتروني للتعرف على النقيلات وتقييم الاستجابة للعلاج.

تقنية الخزعة

يتم الحصول على الخزعة المثالية في غرفة العمليات مع خزعة مفتوحة للنسيج الرخو ومركب العظم مع خزعة النخاع العظمي وفتح الوريد المركزي. هذا الشق يجب إجراؤه في خط الشق المحدد لجذم الورم، وقد تم تنفيذه على أكمل وجه من قبل الجراح الذي نفذ الجذم الجراحي. يمكن أن تكون خزعة الإبرة الأساسية كافية إذا كان من الممكن الحصول على نسيج ورم متغير لتشخيص الآفة الممرضة، ولكن هناك بعض المخاطر جراء أخطاء الخزعة التشخيصية.

ومن الأفضل أن ترسل العينة فور أخذها حتى يسمح بإرسال النسيج إلى مسئول في وراثة الخلايا، ويجب أن يتم إجراء زراعة للورم في وقت الخزعة.

الوصف المرضي

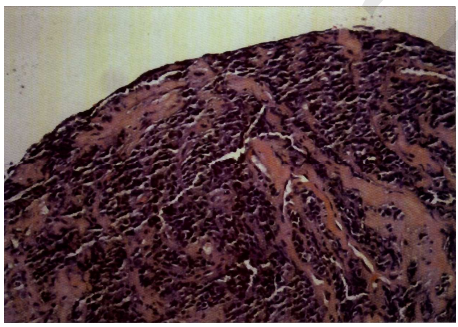
النتائج المجهرية

إن الورم لونه رمادي مائل للبياض، ويُرسَب سائل لبني على السطح المجروح. وجزء من النسج الرخوة مفصص بطريقة معتدلة بمناطق معتادة للنزف والنخر.

الهيستولوجيا المجهرية والتقنيات الخاصة

تُعد الميزات المجهرية لساركومة إيوينغ خاصة ولكن ليس واصما. وهناك شرائح مملة من خلايا مستديرة صغيرة مسلسلة بكثافة بهيماتوكسيلين (خلايا زرقاء مستديرة صغيرة) تشبه في الحجم الخلايا اللمفاوية (الشكل رقم ٣٦-٥ والشكل رقم ٣٦-٦). ومجموعة الخلايا مقسمة إلى فصيصات من خلال امتدادات ليفية رفيعة. تعد النواة الخلوية صغيرة، مستديرة وتشبه الخلية الأرومية، ويوجد هناك انقسام فتيلي. شوهدت مناطق كبيرة من النزف والنخر بشكل شائع مع هذا النوع من الورم. وفي ١٠٪ من الحالات، قد يكون هناك شكلpseudorosette، والذي قد يسبب التباساً مع تشخيص ورم الأديم العصبي الظاهر (PNET) أو ورم أرومي عصبي.

الشكل رقم (٣٦-٥). خزعة إبرة توضح الساركومة. وإعادة بناء الحق يتطلب صناعة سديلة أو إعادة بناء مفصل الورك الإجمالي.



الشكل رقم (٣٦-٦). صورة عالية النقاء توضح ساركومة خلية دائرية متعددة الأشكال.

وفي السلالات الخاصة، تحتوي الأورام على جلايكوجين (موجب). وتوضح خلايا الورم ازفاء صبغوي (t(1 I ;22)(q24;ql 2).

obeikandi.com

تفسيرات باثولوجية

وفي بعض الأحيان، قد تكون هناك حاجة لدراسات خاصة؛ لتؤكد أن تلك الخلايا الصغيرة المستديرة ذات الميزات المتنوعة مثل شكل روزيت هي ساركومة إيوينغ.

قد يكون المجهر الإلكتروني مفيدا؛ حيث إن النتائج السيتوجينية تشخيصية :

التشخيص

ساركومة إيوينغ في الحوض.

خيارات العلاج والمناقشة

لقد حسن استخدام العلاج الإشعاعي مع الجراحة اللاحقة من بقاء المرضى المصابين على قيد الحياة.

ساركومة إيوينغ. يقدم العلاج الكيميائي العلاج الأفضل للمرض، بالإضافة إلى منافع تحسين التحكم الأساسي بالورم بالجذم الجراحي و لا يوصف الجزم الجراحي في المرضى ذوي المرض المتنقل الواسع أو في بعض الأحيان مع الأورام الأساسية الصغيرة في مواقع جراحية مختلفة. ومعظم المرضى ستكون لهم استجابة ممتازة للعلاج الكيميائي قبل العملية، ولكن ذلك يقدم تحديا بخصوص مدى الجذم الجراحي؛ نظرا لتغيرات الالتهاب في هوامش الأورام. وسوف يحتاج مرضى الحوض الأساسي إلى جذم حوضي وإعادة بناء مركب، وتتطلب علاجاً إشعاعياً لتحقيق تحكم موضعي جيد.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية والجذم

يُعد الجذم الحوضي مشابها لساركومة إيوينغ، والساركومة العظمية، والساركومة الغضروفية. وبالرغم من أن المرضى بساركومة إيوينغ يستجيبون بشكل أفضل للعلاج الكيماوي قبل العملية، وهم يشكلون تحديا مع هوامش غضروفية

محددة. يعد تقييم التصوير قبل العملية واتخاذ القرار بشأن هوامش عظمية خطوة حاسمة. ويجب أن يضم الجزم لهذا المريض جزم الحرقفي الوحشي، والحق، وعظم الحرقفة الخلفية (النوع ١ و٢). و المنهج المفضل هو استخدام الشقوق الأمامية والخلفية. وهذا يسمح بالتحكم الوعائي، فضلا عن التعرض الكافي لإزالة الأصول المابضية. ويجب أن يؤكد على النسج الرخوة والأصول الغضروفية أثناء وبعد الجذم.

وبعد إزالة الورم، تتضمن إعادة البناء البتر، وتركيب السديلة، ودمج عظم الورك، وجراحة استنفاذ الأعضاء غير البنائية، صناعات شبه معدنية، أو طعماً مركباً واستبدالاً كاملاً لمفصل الورك. قد تستخدم جراحة استنفاذ الأعضاء بدون إعادة بناء عيب الحوض، الحوض السائب، في المرضى ذوي المشاكل الطبية للزراعات الخافقة. ونحن نفضل استخدام شبكة تخليقية للأجزاء الباقية من عظم الحوض، وأربطة لإعادة بناء هذا العيب إذا تم اختيار الحوض السائب. يعد إغلاق الجرح المدقق فعالا في سلالات كبيرة متعددة. ولا يتطلب نوع إعادة البناء حدوداً خاصة بحركة المفصل عدا أنشطة حمل الوزن بعد العملية.

مضاعفات العلاج

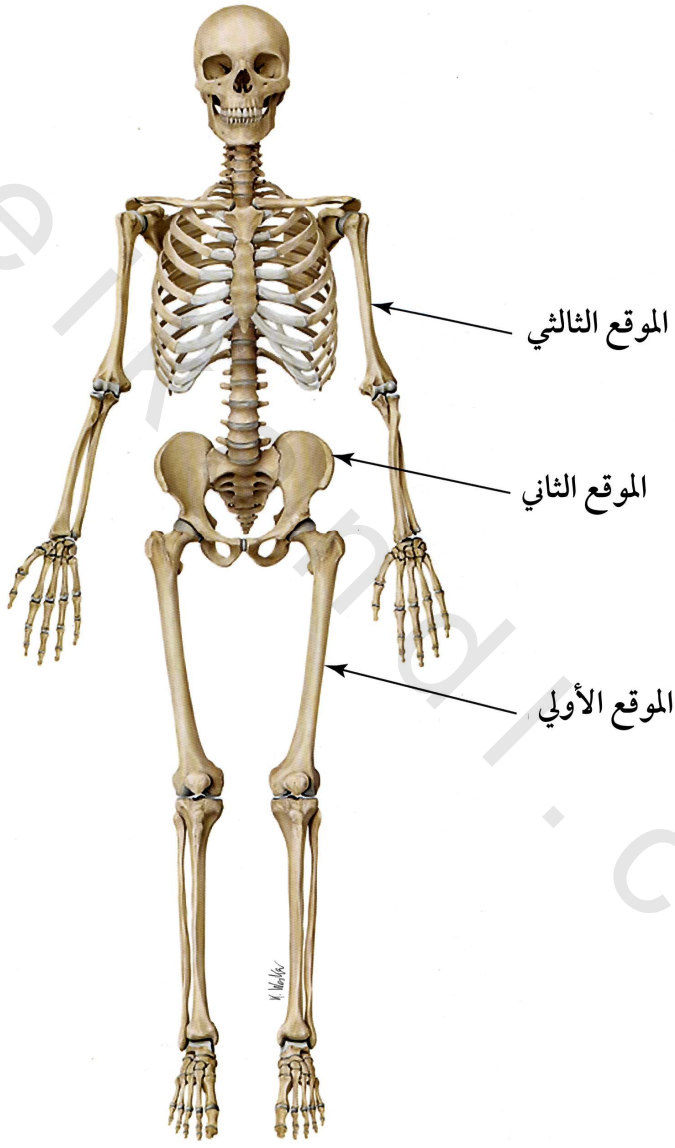
تتضمن المضاعفات إصابة العصب (مؤقتاً أو دائماً) الفخذي، أو الوركي أو السدادي ؛ أو جلطة الأوردة الفخذية ؛ أو جراحة الشريان الفخذي ؛ العدوى العميقة أو السطحية ؛ أو إصابة الحوض أو المثانة أو جرح إحليلي ؛ ونزفاً كبيراً ؛ والوفاة قبل العملية. تعد الناحية الجراحية الأكثر تحديا هي تعبئة الأعصاب الفخذية والأوعية الدموية بدون جراحة أو فقدان دم كثيف، و تضم المضاعفات البنائية عدم الالتئام وكسر العظم وخلع المفصل.

العلاج المفضل، والمزايا، والمخاطر

يُعد العلاج الكيماوي الإشعاعي والجزم الجراحي، والعلاج الإشعاعي بعد العملية والعلاج الكيماوي اللاحق هو النظام العلاجي المفضل. ونحن نفضل الطعم الحوضي المركب والمفصل الكامل لإعادة البناء. تعد جراحة استنفاذ المفصل غير البنائي، والتركيب الشبه معدني، والاندماجات خيارات. يجب القيام بالمتابعة الطبية والفحص بالأشعة؛ لتأكيد عدم حدوث إصابة موضعية مرة أخرى، أو نقيلات بتصوير متسلسل يتسم بالحرص مع تصوير بالرنين المغناطيسي، وفحص الرئة بالأشعة المقطعية عن طريق الحاسوب وإجراء مسح ضوئي.

ونحن نفضل اتخاذ القرارات الجراحية بناء على التصوير (التصوير بالرنين المغناطيسي والفحص الضوئي) بعد العلاج الكيماوي غير الإشعاعي. والطبيعة الأولية للورم تجعل من الصعب دائما تقييم درجة الورم في صور ما قبل العملية. ويصحب العلاج بالإشعاع قبل العملية خطورة محتملة لمضاعفات الجرح (٢٠٪) ووذمة لمفية. كن على دراية بالخطورة العالية للنقيلات الغضروفية للساركومة العظمية.

obeikandl.com


الموقع الثالثي
الموقع الثاني
الموقع الأولي