

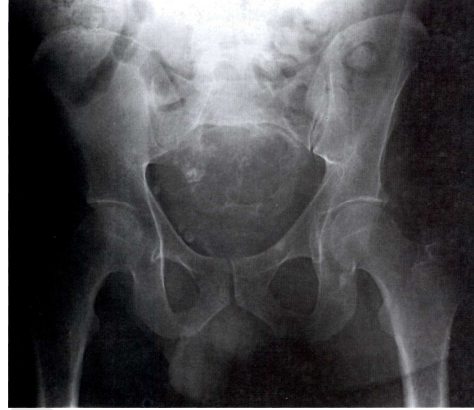
ساركومة حبلية بعظم العجز

Chordoma of the Sacrum

Ernest U. Conrad III

جاء إلى المستشفى سائق شاحنة للتقييم، وكان يستعمل يده اليمنى، يبلغ من العمر ٤٣ عاماً، يعاني منذ ١٢ شهراً من ألم شديد في العجز والعصعص فضلاً عن صعوبة في وظائف البول والحوض. وبشكل مبدئي، كان التشخيص ألم بالعصعص أو آلام أسفل الظهر (ألم المفصل العجزي الحرقفي). وأفاد المريض أنه لم يعان من أعراض ممتدة حقيقية، وكان يعاني من صعوبة في التبول، والحيرة، والإمساك. وليس هناك عجز جنسي. وقد ساء ألمه في منطقة العجز والعصعص؛ مما جعله غير قادر على المشي. وفي النهاية، بسبب الألم الشديد، قدم إلى غرفة الطوارئ. بسبب الألم الشديد وأظهرت الأشعة السينية على الورك (الشكل رقم ٤٠-١ والشكل رقم ٤٠-٢) تلفاً كبيراً في عظم العجز؛ ولهذا تم عمل تصوير بالرنين المغناطيسي (الشكل رقم ٤٠-٣). وبينت إعاقة كتلة ناتجة من الأجزاء ٢ و ٣ بتلف كامل في الجزئين، وإعاقة جزئية في الجزء ١. ولا يصور العصعص بنفسه. وكان التضخم قرابة ١٢×١٢×٨ سم، ولكن الشكل الأمامي الكلي للتضخم لم يقدر في فحص التصوير بالرنين المغناطيسي. إن القولون والمستقيم والمرارة والمثانة قد تم عزلهم بشكل سابق في هذه المنطقة. وكانت نتيجة المسح بالأشعة المقطعية عن طريق الحاسوب (الشكل رقم ٤٠-٤) تبين دليلاً جديداً على

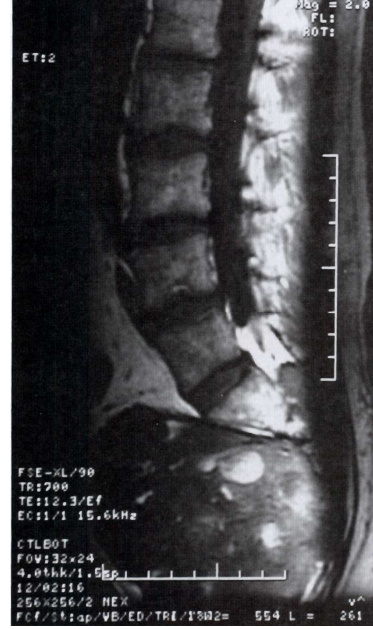
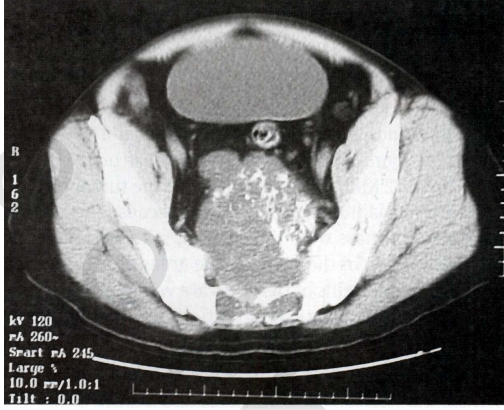
تلف كبير بالعصعص وبتضخم كبير أمام العجز. وصفف التضخم، ولكنه لم يضم المفصل العجزي الحرقفي.



الشكل رقم (٤٠-١). عصعص أمامي خلفي. كن الشكل رقم (٤٠-٢). شريان عجزي عدوني. على دراية بألم العصعص في الأشعة السينية العادية انظر الآلام العجزية التي تظهر بالأشعة السينية العجزية الطبيعية. على العصعص.

التشخيص التفصيلي

- ١- سرطان نقيلي
- ٢- ورم حبلي
- ٣- ورم الخلايا العملاقة
- ٤- ساركومة غضروفية
- ٥- داء الأورام الليفية العصبية المنتشرة الناشئ عن جذور عصبية عجزية



الشكل رقم (٤٠-٣). التصوير بالرنين. الشكل رقم (٤٠-٤). الأشعة المقطعية عن طريق المغناطيسي السهمي يوضح آفة كبيرة الحاسوب عن طريق ورم إس ١ مركزي. بامتداد إلى إس ١ وإلى الحيز فوق الجافية.

قضايا تشريحية وتصويرية

ستكون الأشعة السينية العادية والأشعة المقطعية عن طريق الحاسوب مفيدة للتقييم المبني لوجود آفات ليفية عظمية، ولكن التصوير بالرنين المغناطيسي سيظهر الورم بطريقة أفضل (الشكل رقم ٤٠-٥). وتعد الأشعة السينية غير العادية على الحوض غير معتادة؛ لأنها تظهر تضخما ضخما على العصعص، ويتلف عظمي غير واضح للعصعص. وقد تم تصوير مناطق التجانس وهوامش مميزة للتضخم بالأشعة المقطعية عبر الحاسوب. وكان للورم الحبلية موقع مميز ونموذجي في العصعص الأمامي (بطني)، وكان لـ ٨٠٪ من الورم الحبلية موقع عجزي. وتقع ١٥٪ منها في منطقة

الوتدي القذالي ، وتحدث ٥٪ في الفقرات المتقاربة بين الصدرية والقطنية ، وقد تكون هناك مناطق مختلفة غضروفيا ، قد تسبب ارتباجا مع الساركومة الغضروفية على الخزعة. وقد يظهر سرطان غدية نقيلية ، ورم الخلايا العملاقة ، وأورام الغمد العصبي بالمواقع التشريحية المشابهة ، بالرغم من أنها غريبة الأطوال بعيدة عن المركز على الأرجح.

تقنية الخزعة

يجب إجراء الخزعة التشخيصية للتضخم ، و يفضل منقب إبرة الخزعة بسبب الميل القوي المتكرر محليا ، وبسبب أن الأورام تتطلب تشخيصا هستولوجيا أكثر من التقدير الهستولوجي. ويجب وضع خزعة اقتطاعية في خط الاقتطاع المحدد لجذم الورم ، ويتم إجراؤه بشكل أفضل عن طريق الجراح الذي يجري الجذم. ويجب تجنب خزعات عبر المستقيم.

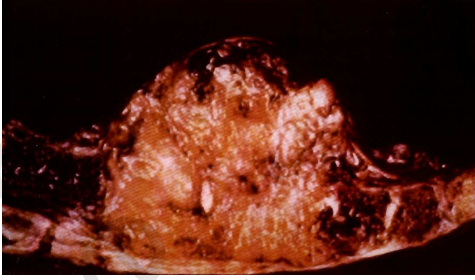
الوصف المرضي

النتائج الإجمالية

يتكون تضخم الورم من تضخم نسيج خيطي قرمزي ينتج من هياكل الفقرات (الشكل رقم ٤٠-٦).

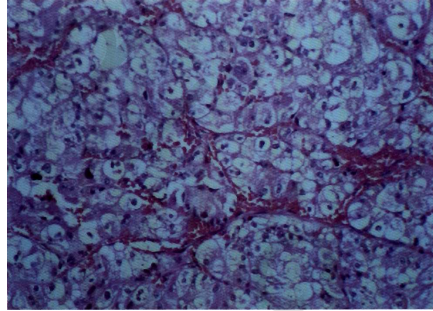
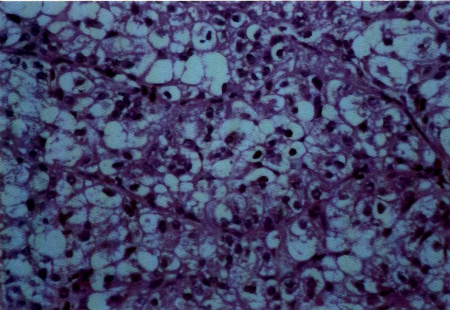
تقنيات علم الأنسجة المجهرية والخاصة

يكون للورم شكل خاص ، مكون من حبال من الخلايا ، التي تقع في البحيرات الكبيرة للمخاط خارج الخلية. ويشار للخلايا التي تحتوي سيتوبلازم يوزيني وذات فجوات متوفرة- باسم خلايا فوقية (الشكل رقم ٤٠-٧ والشكل رقم ٤٠-٨)- وتحدد من خلال محددات طلائية مثل السيتوكراتين والفيمانتين وسلسلة ١٠٠ إس. تعد الخلايا متعددة الأشكال دائما معتدلة وبها القليل من الانقسامات الفتيلية.



الشكل رقم (٤٠-٦). صورة كاملة للورم الحبلية بامتداد أمامي.

الشكل رقم (٤٠-٥) تصوير بالرنين للمغناطيسي ل تي ٢ لورم عصعصي خلفي متوسط كبير مشابه لامتداد إس ٣.



الشكل رقم (٤٠-٨). ورم حبلية عالي الطاقة بخلايا فجوية نموذجية.

الشكل رقم (٤٠-٧).

التعليقات المرضية

قد تحتوي الأورام الحبلية على كميات متنوعة من مكون الغضروف، قد يكون للأورام الكبيرة أو المشعة خصائص خلوية تشبه الساركوما الأخرى، مثل ورم

الناسجات الليفي. وقد تم إجراء دراسة وراثية خلوية على الأورام الحبلية، والتي وجدت تعديلات مركبة على الكروموسوم ٧، ولكنها لا تكفي لتكون تشخيصية (انظر Brandal et al).

التشخيص

ورم حبلية عصعصي.

خيارات العلاج والمناقشة

تعد الأورام الحبلية عدوانية موضعية، وعادة تكون هناك توقعات سير للمرض إذا تم التحكم بإجراء تقييم جراحي وعلاج إشعاعي. وتظهر معظم الأورام الحبلية كبيرة ولديها هياكل عدوانية مجاورة عادة في اتجاه جانبي، وهي تنمو ببطء وكذلك بطيئة في الانتقال. ويتطلب العلاج الناجح لهذا الورم إجراء تحكم طويل المدى. ولتحقيق تحكم موضعي طويل المدى؛ ويوصى باستئصال كتلة واحدة بمرص للحصول على هوامش عرضية (انظر Brandal et al; Fourney et al). ويعد استئصال العجز هو الأفضل على المستوى العظمي والجراحي العصبي وعند المستوى الداني والرأسي، أو على مستوى الحوض. هذه طريقة غالباً ما تضحي بمستوى الوظائف الجنسية والمستقيم والمثانة؛ لاكتساب تحكم موضوعي أفضل. وسوف تتأثر المثانة والمستقيم بالتضحية بإس ٢ و ٣ من الجذر العصبي العجزي. حفظ إس ٢ على جانب واحد؛ مما يؤدي إلى الاحتفاظ بالعضل الشرجي الجزئي.

قد يكون العلاج بالإشعاع بجرعات عالية بديلاً لاستئصال العجز، خاصة للمرضى كبار السن.

التفاصيل الجراحية

قد يكون الشكل الجراحي خلفياً أو أمامياً وخلفياً، بناءً على مستوى ودرجة الورم. يمكن إجراء استئصال العجز تحت المستوى العجزي إس ٢ عبر الطريق الخلفي

فقط. وتتطلب الاستئصالات العجزية فوق المستوى إس ٢ تعرضاً أمامياً وخلفياً؛ للتحكم في النزف عند الأوعية الحرقفية الأمامية، ويساعد مع استئصال العجز والقطع العظمي القائم على المفصل إس ١. وسوف يقدم حفظ وظيفة الجذر العصبي العجزي إس ٢ من جانب واحد في تقديم وظائف مستقيم ومثانة جزئية. وبالنسبة للناحية الخلفية، نوصي بمرسيدس أو شق Y معكوس بالسديلة العجزية.

يعد استئصال الصفيحة الفقرية العجزية العرضية الخلفية عند مستوى قطع العظم الرأسي وتشريح الجذور العصبية العجزية الدانية أجزاء حرجة من التدخل. كما تعد الثلمة الوركية والرباط العجزي الحديبي أجزاء حرجة. ويجب على الجراح أن يكون على دراية بعلاقة العصب الوركي مع العجز الحديبي والأربطة الفقرية بالعجز. ويجب إجراء القطع العظمي الوحشي عبر مفصل إس ١، أو الحوض الوحشي لإجراء هامش ورم كافٍ. ويعد العيب هو تجدد الاضطراب الاصطناعي للجذم عند أو تحت إس ٢؛ لمنع انفتاق القولون السيني الخلفي. وبالنسبة للجذم فوق إس ٢، فإنه يتطلب تثبيتاً عظمياً إضافياً. ويمتد التثبيت عبر العيب العظمي بالإضافة إلى العمود القطني. ويعد الاندماج مطلوباً في العادة، بما يفيد في الطعم الأسوي وتثبيت الفقرات. ونفضل استخدام الطعم الأسوي الظنبوبي العرضي و/ أو القفص لتثبيت الحوض.

ويتطلب الإجراء عملية جراحية تستغرق من ٦ إلى ١٢ ساعة، ويجب أن يحذر المريض قبل العملية بشأن الخطورة الجراحية والمضاعفات. وتتضمن المضاعفات فقدان الدائم للوظيفة العصبية تحت مستوى الجذم، عميقاً أو عدوى سطحية، ومشاكل التئام الجروح والحاجة المحتملة إلى الجنيحات، وإصابة الحوض المحتملة وكذلك الحاجة لغفر القولون، والمثانة أو إصابات الحالب والحاجة لقتاطر أو الدعامات، والنزيف الزائد والحاجة لنقل الدم، والانفجار الرئوي، والعمى، والوفاة قبل العملية.

العلاج المفضل، المزايا، والمخاطر

تعد الاستجابة للجزم الجراحي عبر القطع العظمي مع تقييم الهامش الجراحي قبل العملية للهامش الرأسي الداني خطوة حرجة. كما يوصى بالعلاج الإشعاعي قبل أو بعد العملية.

تذكر العجز الأمامي الكلاسيكي وفي المنتصف والمركز. ويعد مرض الورم الحبلّي مرضاً جراحياً بمعدل تكرار حدوث مرتفع يصل إلى (٥٠٪). ويعد الهامش الجراحي الكافي تحدياً.

ويجب علاج الأورام الكبيرة (أكبر من ١٠ سم) بالسد الشرياني قبل العملية. وتتضمن الخطط الجراحية أخصائياً في مرض سرطان الثدي والعمود الفقري، بالإضافة إلى أخصائي الأورام الظهريّة. كما أن استشاري المسالك البولية يعد أمراً شائعاً مع هؤلاء المرضى. ويمكن أن يحدث فقدان كبير للدم في العملية، وقد يعالج بالسد الشرياني التصويري إذا لم يكن العلاج الجراحي لفقدان الدم فعالاً.

قراءات مقترحة

Athanasou N. colour، صور العظم، المفصل، وعلم أمراض الأنسجة الرخوة. أكسفورد، المملكة المتحدة؛ مطبعة جامعة أكسفورد؛ ١٥٠: ١٩٩٩.

هذا مرجع ممتاز لعلم أمراض أورام العظام المقتضب والواضح، بتوضيحات ممتازة. Brandal P, Bjerkehaugen B, Danielsen 1-i, Heim s. تعد أمراض الكروموسوم ٧ شائعة

في الأورام الحبلية. مجلة cancer Genet cytogenet ١٦٠: ١٥-٢١-٢٠٠٥.

وُجدَ عدد من أمراض الكروموسوم ٧ في الأورام الحبلية، ولكن لها أنواع متعددة في سلسلة من ٦ مرضى تمت دراستهم بالتهجين الموضعي.

Fourney DR, Rhines ED, Hentschel Si, et al. جُذم كتلة واحدة من الورم العجزي

الأساسي : تصنيف النواحي الجراحية والنتائج.

Neurosurg Spine 2005;3:111—122

يقدم المؤلفون منهجهم للحصول على هوامش جراحية جيدة باستخدام تقنية الجُذم لكتلة واحدة ؛ تم إصدار تقرير عن ٧٨ مريضاً في هذه المراجعة. ويعد الورم الجبلي هو الأكثر حدوثاً (٧٨/١٦ حالة). وكان متوسط الفترة بدون مرض هي ٦٨ شهراً.

Fuchs B, Dickey ID, Yazemski MJ, Inwards cy, Sim FH. العلاج الجراحي للورم الجبلي العجزي. BoneJointSurgAm 2005;87:2211—2216.

لوحظت مراجعة عكسية لـ ٥٢ مريضاً ما بين عام ١٩٨٢ و ٢٠٠١. وكان التأكيد على الهوامش الجراحية الكافية هو المتنبئ الأفضل للبقاء على قيد الحياة بعد المرض بدون حدوث انتكاسة.

Saunders: Resnick D. Bone and Joint Imaging, 2nd ed. Philadelphia, PA: W.B 1996:1021—1024

هذه كتب الأشعة الكاملة. هذه المناقشة الخاصة بمقارنات بين أورام شبه غضروفية ومميزاتها متميزة.