

ورم الناسجات الليفي الخبيث بالكتف

Pleomorphic Malignant Fibrous Histocytoma of the Scapula

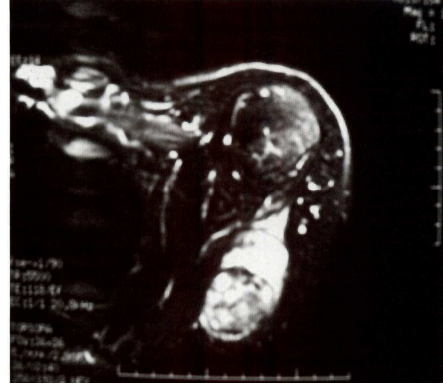
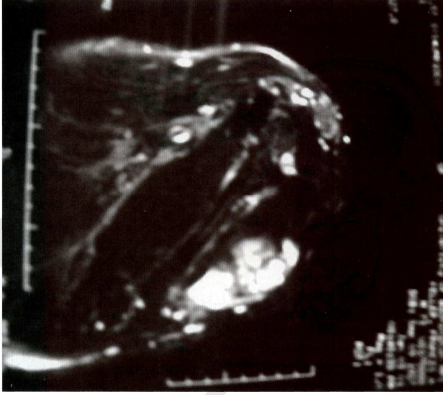
Joshua C. Patt

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء مريض ذكر يبلغ من العمر ٧٣ عاماً، يستخدم يده اليمنى وكذلك اليسرى. ويشكو من ورم في كتفه اليسرى لوحظ بعد علاج الفتق. ولم يحدث له حادث أو إصابة، وأشار إلى أعراض (١ إلى ١٠/٣ أم حيث ١٠ أسوأ ألم عانى منه في حياته). ولم يكن لديه أي قيود في الأنشطة. ليس لديه حمى، أو رعشة، أو فقدان وزن، أو عرق ليلي. وأظهر التصوير بالرنين المغناطيسي (الشكل رقم ٤٣-١ والشكل رقم ٤٣-٢) ورماً وحيداً في العضلة تحت الشوكة اليسرى بأبعاد تقارب ٣,٩ سم × ٤,٨ سم × ٤,١ سم.

التشخيص التفصيلي

- ١- ورم شحمي
- ٢- رباطي / ورم ليفي مرن ظهري
- ٣- آفة ورم ليفي عصبي (حميد أو خبيث)
- ٤- الساركومة وساركومة النسيج الرخوة الآخر
- ٥- ورم ليمفاوي أو لمفي



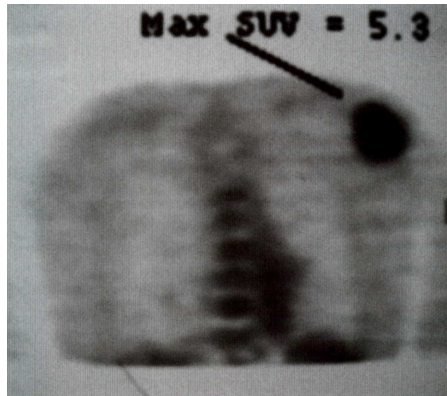
الشكل رقم (٤٣-١). تصوير بالرنين المغناطيسي
للكتلة في النسيج الرخوة للكتف من الخلف في
مرضى ٧٣ عاماً.

المسائل التشريحية والتصويرية

يمكن للورم الذي في الكتف أن ينمو إلى حجم كبير قبل أن يصبح بارزاً. ويتم تصوير تلك المنطقة بالرنين المغناطيسي جيداً. ويحدد التصوير بالرنين المغناطيسي المدى التشريحي للآفة، ويقدم معلومات هامة بشأن الخصائص الداخلية للورم. وهذا يتضمن اقتراحات بشأن نوع النسيج (مثل الدهن، والعضلات) في الآفة والتنوع ذي الصلة للاتساق الداخلي للورم. يعد الحجم عاملاً مهماً في التنبؤ بسلوك ورم النسيج الرخوة، وهو عامل متكامل في تكوين الساركومة في النسيج الرخوة. وعند تفسير التصوير بالرنين المغناطيسي لورم النسيج الرخوة، من المهم تقدير النسيج الذي يحيط بالورم. كيف للورم أن يرشح خطط النسيج المجاور ويمكن للهياكل المحيطة أن تقدم مفاتيح إضافية بشأن الطبيعة الحميدة أو الخبيثة للآفة. والجزء الهام الآخر للمعلومات في الكتف، علاقة الورم بالأوعية تحت الترقوة، والصفيرة العضدية، وجدار الثدي.

والتصوير بالرنين المغناطيسي للثدي والإبط في هذا المريض يوضح آفة متنوعة كبيرة، يبدو أنها تحتاج جدار الثدي. وهي تصيب عضلات تحت الكتف بشكل رئيسي، والمتاخمة للضفيرة العضدية مع بعض المرشحات للحوض السفلي نحو القاصي، ويمتد الورم عبر كل الطرق إلى الحجاب الحاجز، وفي الأمام يقيد من خلال تحت سطح الكتف ويمتد حول الحدود الوسطية، وتؤكد الأشعة المقطعية الموجهة عن طريق الحاسوب إصابة الورم لجدار الثدي.

وتم إجراء أشعة بالانبعاث اليوزيني لهذا المريض بعد الخزعة المبدئية؛ لتحديد النشاط الاستقلابي للآفة (الشكل رقم ٤٣-٣). وفي مثالنا، اشتباه في الأورام الخبيثة تم تصويره باستخدام الغلوكوز المفلور منزوع الأوكسجين. ودعمت التقارير المنشورة استخدام أشعة الانبعاث اليوزيني لأورام النسج الرخوة وقيمة موحدة للامتصاص للتنبؤ بدرجة الورم. والتغير في القيمة الموحدة للامتصاص بعد العلاج الكيماوي غير الإشعاعي قبل العملية ذو قيمة تنبؤية عالية للاستجابة الهيستولوجية للورم. وكانت القيمة الموحدة للامتصاص المبدئي في المريض ١٠,٦، بما يتناسق مع الساركومة عالية الدرجة من خلال معايير أشعة الانبعاث اليوزيني.



الشكل رقم (٤٣-٣). أشعة بالانبعاث اليوزيني قبل العملية وبقية امتصاص زائدة.

تقنية الخزعة

هناك حث على إجراء الخزعة بالإبرة الموجهة عن طريق الحاسوب أو الخزعة المفتوحة لهذه الآفة. وبالرغم من عدم وضوحها مثل خزعات الإبر، فإن الخزعة المفتوحة تحد من أخطاء العينة، وتحد من الخزعات غير التشخيصية التي تحدث بسبب عدم كفاية النسيج، يعد الخطأ في أخذ العينة قضية كبيرة في الورم المختلف. ويجب إجراء الخزعة القطعية بجزم محدد في العقل، ويجب إجراؤها بطريقة تضم مقارنة تشريحية فردية بأن تكون بالتوازي مع الجزم المحدد؛ حتى يمكن استئصالها مع كتلة الورم. إذا كانت هناك ضرورة للإرقاء؛ فقد يستخدم النزع ويتم بالقرب من القطع. وهذا أيضا يجب إجراؤه مع تتبع الخزعة في الجزم المحدد.

الوصف المرضي

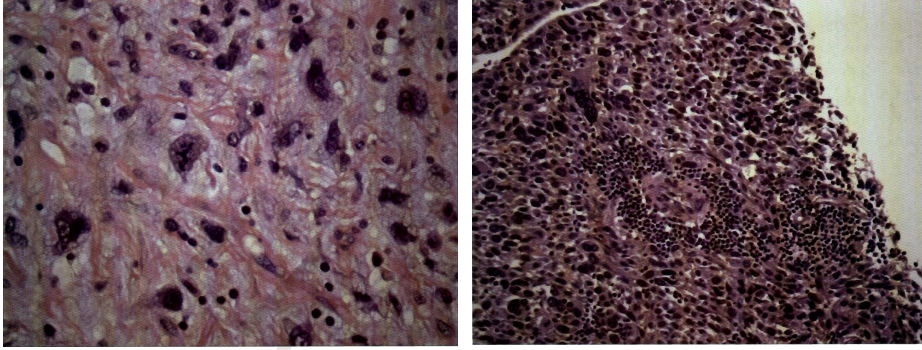
النتائج المجهرية

يظهر النسيج الرخوة الكاملة كعقد بيضاء ليفية تميل إلى نسيج بني أصفر مخاطي. وكان حجم الجزم بشكل عام هو $20 \times 15 \times 10$ سم، و حجم الورم $16 \times 7.5 \times 6$ سم، وكانت الأورام أقل من 1.5 سم بالقرب من الهوامش الجراحية في الضفيرة والهامش تحت الترقوة 2 سم.

الهستولوجيا المجهرية والتقنيات الخاصة

تعد النتائج المجهرية للورم متنوعة في الشكل، وتتميز بتعدد الأشكال الخلوية والنوعية (الشكل رقم ٤٣-٤٤ والشكل رقم ٤٣-٥٠). وتقدم عينات متنوعة من الخلايا العملاقة للورم العجيب أو الخلايا المغزلية. وتعد السدوية الخلفية لها شكل ليفي وشكل حصيري الشكل وخلايا التهاب مزمن. وتبلغ الانقسامات الفتيلية ٢٠ لكل مجال عالي الطاقة. وكانت درجة هذا الورم ٣ من ٣ (عالي الدرجة). وتوصف الأورام

غير المميزة الآن كما لم يحدد مسبقاً أو ساركومة ليفية مخاطية. وتعد الخلايا المستديرة أو الالتهاب شائعة في بي إن أي تي ونوع الساركومة الشحمية.



الشكل رقم (٤٣-٤). خلفية هستولوجية عالية الشكل رقم (٤٣-٥).
الدرجة

الكيمياء الهستولوجية المناعية

قبل التقدم الأخير في مجال الكيمياء الهستولوجية المناعية، كان نوع الورم يتضمن طيفاً أوسع للأورام بموجب التشخيص الكلي لورم المنسجات الليفي الخبيث للكتف. ومعظم تلك التشخيصات التي كانت تصف ورم المنسجات الليفي الخبيث كان لديها خطوط فاصلة للتمييز باستخدام صبغة مناعية محددة. وبشكل أكثر تحديداً، كانت التنوعات المتعددة الأشكال للساركومة العضلية الملساء، والساركومة الشحمية، والساركومة العضلية المخططة، والساركومة الليفية المخاطية قد تمت إعادة تصنيفها. وبالرغم من أنها بقيت مثيرة للجدل في الكيفية التي تكون عليها العينة الموجبة بالنسبة للمستضد المعين لتصنيفها كأى ورم معين، أصبحت تلك التقنيات مقبولة على نطاق واسع.

التشخيص

ورم منسجات ليفي خبيث متعدد الأشكال / ساركومة عالية الدرجة غير مميزة.
خيارات العلاج والمناقشة

زادت حالات ورم المنسجات الليفية الخبيثة بشكل كبير في العشر سنوات الماضية بإعادة تصنيف الأنواع من خلال الكيمياء السيتولوجية المناعية والمعايير السيتوجينية. والورم الذي تم التعرف عليه في المريض هو ورم منسجات ليفية خبيثة. وأظهرت عينة خلايا مغزلية بتنوع مع تعدد الأشكال النووي بلا نمطية كبيرة وصبغة غير محددة بأصباغ مناعية متنوعة. ومعظم تلك الأورام تحدث في الأطراف ، وهي أقل حدوثا في الحوض أو الحزام الكتفي.

معظم الأورام في هذه الأسرة تظهر بعد عمر الأربعين ، وتبلغ ذروة حدوثها في عمر الستين والسبعين. ولا يعد التشخيص في المراهقين والبالغين شائعا. وبشكل نموذجي ، هي أورام كبيرة عميقة وسطحية تظهر نموا سريعا. وقرابة ٥٪ إلى ١٠٪ من المرضى يموتون بنقيلات ، أكثرها شيوعا في الرئة.

يتم تنبيه تشخيص المريض المصاب بورم منسجات ليفي خبيث عالي الدرجة غير المميز بأنه مسجل في نسبة ٥٠٪ ممن سيقون على قيد الحياة لمدة خمس سنوات. وتشاهد معظم النقيلات في أولعامين بعد التشخيص. وبشكل تقليدي ، تكون معدلات النقيلات بين ٣٠٪ إلى ٥٠٪ ، ولكن كورم تمت إعادة تصنيفه بالصبغة المناعية ، فقد تم إدراك أن تلك المعدلات تتنوع إلى حد ما من خلال النمط (١٥-٢٠٪ لتمييز الساركومة الشحمية مقابل ٣٠-٣٥٪ للساركومة الليفية المخاطية).

العلاج الكيماوي

ليس هناك إجماع على استخدام للعلاج الكيماوي لساركومة النسيج الخلوي. وفي مؤسستنا ، نوصي بالعلاج الكيماوي غير الإشعاعي للأورام عالية الدرجة

والكبيرة (أكبر من ٧ سم) والمتوسطة. بالرغم من أن السجل القائم متضارب ، فإن دراستين أوروبيتين (بعد التحليل والصفة تقارنية عشوائية) تظهر دليل البقاء على قيد الحياة بدون مرض فضلا عن البقاء بوجه عام. ويلاحظ هذا الأثر في المرض الموجود في الأطراف بنتائج غير مقنعة للورم الموجود بالجذع. والاستخدام غير الكمي للعلاج غير الإشعاعي هو أن الاستجابة للورم يمكن أن تلاحظ بالتصوير بالرنين المغناطيسي أو التصوير بالإشعاع اليوزيني قبل العملية ، فضلا عن النسبة المئوية للورم القابل للاستمرار الملحوظ بعد العملية في عينة الجزم. إذا لوحظت استجابة هيستولوجية سيئة ، يمكن للمريض أن يختار وقف العلاج الكيماوي ، أو يكون من الأفضل لنا ، تغيير نظام العلاج.

الجزم الجراحي

يجب إجراء الجزم الجراحي الناجح للساركومة الكبيرة والقائمة على الجزع من خلال فريق جراحي خبير ، ويجب أن يتوازن هدف الحصول على هوامش واسعة في إصابة المريض ومعدل الوفيات. الورم مثل الفرد المقدم في دراسة الحالة يحتوي على هوامش صعبة ثابتة للتخطيط الجراحي. بالرغم من التصوير بالرنين المغناطيسي والأشعة المقطعية لا يظهر ترشيح واضح لجدار الثدي ، ووجود كسور بالضلوع مجاور للورم. وسوف يتطلب الهامش الجراحي للأوعية تحت عظام الترقوة والصفيرة العضدية لهذا الورم المعين استئصال عظم الترقوة.

يعد جزم ساركومة النسج الرخوة عالي الدرجة بهامش جراحي ملوث مجهريا أو هامشيا في الصفيرة العضدية أو الشريان الإبطي مقبولا إذا كان هناك أثر لبعض العلاج الكيماوي قبل (أو بعد) الجزم. ويعد العلاج الإشعاعي بعد العملية هاما ، ويوصى به لمعظم أنواع الساركومة عالية الدرجة ، ويفضل الإشعاع قبل العملية.

العلاج المفضل، المزايا، والمخاطر

يتضمن العلاج المفضل التصوير بالرنين المغناطيسي ، والخزعة المفتوحة ، وفحص بالأشعة المقطعية اليوزينية للخزعة الصحيحة ، وقرارات العلاج. وبالرغم من تفضيل العلاج الكيماوي غير الإشعاعي قبل العملية مع أو بدون العلاج الإشعاعي قبل العملية للساركومة الكبيرة أو المتوسطة أو عالية الدرجة. كن على دراية بكفاية الهوامش الجراحية للورم الإبطي ، خاصة إذا كانت الضفيرة العضدية مصابة. والمرضى الذين يجيئون بفقدان عصبي متعدد الأشكال سيفقدون وظيفة العصب متعدد الأشكال عند إعادة البناء. ويعد موقع عضلة تحت الكتف صعبا للغاية حتى على جراحي الساركومة الذين لديهم الخبرة.