٤٦

الورم الرباطي الذي يصيب عظام الساعد/ العنق القاصي

Desmoid Tumor of the Forearm/ Distal Radius

Mark Clayer

تاريخ القدوم والأشعة السينية

المريض هو شاب يبلغ من العمر ١٦ عاما، يستخدم يده اليمنى بصورة أساسية، ويعاني من وجود كتلة في معصمه الأيسر منذ ٣ أشهر. وهذه الكتلة غير مؤلمة وغير حساسة للألم "لا تسبب ألماً باللمس". ونفى شعوره بأي خدر، وخز، ضعف، أو رضخ حديث. ولم يعان من الحمى، القشعريرة أو التعرق الليلي. ولديه تاريخ من الإصابة بالكسر المنحني منذ ما يقرب من عامين.

التشخيص التفصيلي

١- ورم وعائي.

٢- ورم رباطي.

٣- التهاب اللفافة العقيدي.

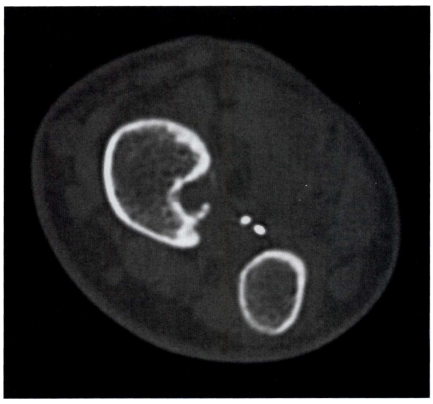
٤- الورم الشحمي داخل العضل.

٥- ساركومة زليلية (أو غيرها من أورام الأنسجة الرخوة).

المسائل التصويرية والتشريحية

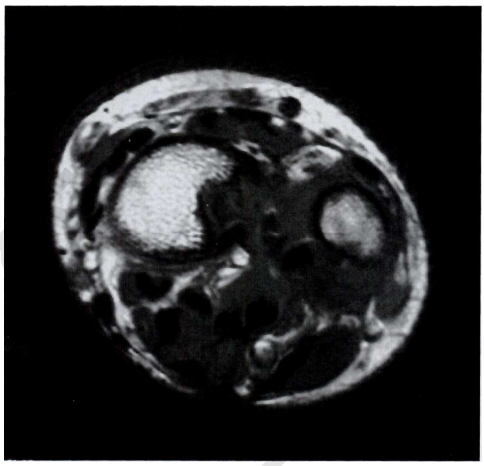
عادة تكون الأشعة السينية العادية والفحص بالتصوير المقطعي المحوسب (CT) (الشكل رقم ٤٦-١ والشكل رقم ٤٦-٢) مفيدة لاستبعاد إصابة العظم، لكنها لا توفر هذا الكم من الفائدة فيما يتعلق بتقييم كتل الأنسجة الرخوة. وقد يكون التصوير بالموجات فوق الصوتية مفيدا كأداة للكشف عن أورام الأنسجة الرخوة التي تصيب الأطفال الذين تقل أعمارهم عن عامين، لكن يعد التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) بمثابة الطريقة الوحيدة للتصوير النهائي، وتعتبر الخصائص التشخيصية للتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) للكتل الحميدة إشارة متجانسة دون وجود محتوى عالٍ من السوائل (الشكل رقم ٤٦-٣ والشكل رقم ٤٦-٤). فعلى سبيل المثال؛ ستظهر الأورام الشحمية قامعة للدهون عي التصوير المرجح T2، والتي تعد إحدى العلامات المميزة للورم الشحمي.

الشكل رقم (٤٦-١). التصوير المقطعي المحوسب (CT) للأنسجة الرخوة الرباطية المتعلقة بتآكل عظام الساعد القاصي/ المرفق داخل عظام الساعد والزند المجاورة.



الشكل رقم (٤٦-٢). التصوير المقطعي المحوسب (CT) المحوري.

الشكل رقم (٤٦-٣). التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) الإكليلي لنفس الورم.



الشكل رقم (٤٦-٤). التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) المحوري.

وتظهر ساركومة الأنسجة الرخوة نسيج غير متجانس على التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) فضلا عن وجود محتوى سائل مرتفع نسبيا، والتهاب محيط بها. وعادة تكون الأورام الرباطية مميزة، وكثيفة جدا، ومصحوبة بنسيج ليفي ومحتوى سوائل منخفض جدا. وعادة يكون التهاب اللفافة العقيدي أصغر من ٥ سم، وبخلاف ذلك يمكنه أن يحاكي الورم الرباطي، الذي يكون له مظهر متجانس في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) دون وجود كبت للدهون.

تقنية الخزعة

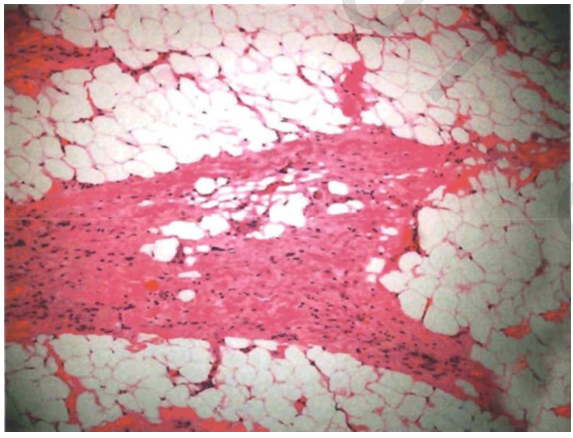
الخزعة المفضلة لهذه الآفة هي الخزعة الجراحية المفتوحة المستقلة التي يتم إجراؤها تحت التخدير العام، وإجراء البتر التحفظي حتى عودة علم الأمراض النهائي. الوصف المرضي.

النتائج العيانية

الورد ذو لون أبيض، وتخترق الأنسجة التي تظهر محيطة للعضلات الهوامش المتحددة الضعيفة. وقد تكون الأورام الرباطية كثيفة كالأنسجة التي سيكون من الصعب عليها اختراق الكتلة باستخدام خزعة الإبرة.

علم الأنسجة المجهرية والتقنيات الخاصة

من الناحية المجهرية، تتكون الآفة من حزم متداخلة طويلة من الخلايا الأرومية الليفية مغزلية الشكل التي تظهر في صورة رقيقة المنفصلة عن كميات معتدلة من سدى الأوعية الدموية الكولاجينية (الشكل رقم ٤٦-٥). وتظهر الخلايا لا نمطية وذات نشاط انقسامي ضئيل جدا. ويتضمن الورم الهامش الاختراقي الذي يحاصر ويفصل بين ألياف عضلات الهيكل العظمي للفرد بطريقة تشبه الشريط. ولا توجد هناك درجة كبيرة من النخر. ويمكن للأورام الليفية التي تشبه الورم الرباطي أن تحتوي على نسيج أورمي، خاصة في حالة الأطفال الذين تقل أعمارهم عن ١٠ سنوات.



الشكل رقم (٤٦-٥). الاختراق الرباطي للأرومة الليفية للأنسجة الدهنية العادية.

التفسيرات المرضية

أحيانا توجد مستقبلات هرمون الأستروجين والبروجستيرون في هذه الأورام. ويشير وجود هذه الهرمونات إلى احتمال الحساسية للعلاج الهرموني. ولم تسفر بقع الكيمياء الهيستولوجية المناعية التشخيصية المميزة عن تشخيص موثوق به بشكل دائم. كما أن السمات الوراثية الخلوية تعتبر معلقة أيضا.

التشخيص

ورم رباطي.

خيارات العلاج والمناقشة

يتمثل العلاج الأفضل للأورام الرباطية في الاستئصال الجراحي بالإضافة إلى العلاج الإشعاعي قبل أو بعد إجراء الجراحة، ولمن العلاج الإشعاعي وحده مع أو بدون إجراء الاستئصال يعتبر علاجا شائعا أيضا. كما توصف مضادات الالتهابات غير الستيرودية مثل سلنيداك "مسكن ألم غير أفيوني" والإندوميتاسين، أو مضاد الإستروجين مثل عقار تاموكسيفين كعوامل مساعدة مفيدة في حالة المرضى البالغين. ويتم أيضا استخدام العلاج الإشعاعي بالنسبة للمرضى المصابين بالأورام غير القابلة للاستئصال، وكمكمل علاجي للمرضى المقيمين بالمستشفى بعد إجراء عملية الاستئصال، ولكن ذلك ينتج عنه اعتلال كبير في حالة الأطفال الذين هم دون سن العاشرة وذلك عندما تكون صفيحة النمو غير مشعة. وتعتبر الهوامش الجراحية الهامشية دون إشعاع أكثر نجاحا في المرضى الذين يبلغون من العمر عامين أو أقل.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية، والتعرض، والاستئصال

يعتبر الشق الظهري القابل للمد أمرا ضروريا، ويشتمل على تشريح كامل للحيز الباسط. وقد تتطلب عملية استئصال هذه الكتلة الكبيرة من الأنسجة الرخوة من

القشرة الوحشية لعظام الساعد القاصي إجراء قطع للعظم (وتثبيت شريحة) لعظام الزند؛ وذلك لتسهيل وملاءمة عملية الاستئصال. ويؤكد الموقع الظهري لهذه الكتلة التي تظهر في التصوير المقطعي المحوسب (CT) المحوري والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) على المنهج الظهري كمنهج جراحي أمثل.

هوامش الاستئصال والعلاج المساعد

الهوامش الملوثة مجهريا بعد إجراء عملية الاستئصال للأورام الرباطية (بدون العلاج الإشعاعي قبل التدخل الجراحي)، ويعد ذلك مؤشرا على العلاج الإشعاعي بعد إجراء العملية الجراحية. ونفضل العلاج الإشعاعي قبل أو بعد إجراء الجراحة بالنسبة لجميع المرضى المصابين بالأورام الرباطية التي يبلغ حجمها ٥سم أو أكثر.

مضاعفات العلاج

ينطوي الخطر الجراحي الأولي على ضرر للهياكل الوعائية العصبية الكبيرة عند إجراء عملية الاستئصال. وبعد إجراء العملية الجراحية يمكن للعلاج الإشعاعي أن ينتج مشاكل متعلقة بالتئام الجروح أو تليف ما بعد الجراحة ووذمة مزمنة. ويعتبر الانتكاس الموضعي من المضاعفات الأكثر شيوعا، حيث ان معدل خطر الإصابة بالانتكاس الموضعي يعد الأكبر في جميع الأورام، حيث يتراوح من ٣٠٪- ٧٠٪.

العلاج المفضل، اللآلئ، والمخاطر

يعتبر هذا الورم من الأورام العدوانية على الصعيد الموضعي، ولكنه ليس ورما نقيليا. ويتمثل العلاج المفضل في الإبقاء على الوظيفة قدر الإمكان، بالإضافة لإجراء البحوث والعلاج الإشعاعي قبل أو بعد إجراء الجراحة. ويوصى بالعلاج الهرموني إذا كانت مستقبلات هرمون الإستروجين للورم إيجابية، ويوصى بالعلاج الإشعاعي في المرضى الذين هم دون سن العاشرة. كما يتم استخدام العلاج الإشعاعي الموضعي بالنسبة للحالات الصعبة والحالات التي تعاني من الانتكاس.

علاجنا المفضل للأورام هو الاستئصال والعلاج الإشعاعي بعد إجراء الجراحة. ويعتبر العلاج الإشعاعي أكثر سمية بالنسبة للأطفال الذين تقل أعمارهم عن ١٠ سنوات. وللأورام الرباطية أعلى معدل انتكاس موضعي يفوق غيرها من أورام الأنسجة الرخوة، حيث إن معدلات الانتكاس الموضعي تتراوح من ٣٠ إلى ٦٠٪. كما تعد الأورام الرباطية واحداً من الأورام الأكثر حساسية للإشعاع، وينبغي أن يخضع المرضى الناضجون هيكليا المصابون بالأورام الرباطية للعلاج الإشعاعي قبل أو بعد إجراء عملية الاستئصال.

وما يزال دور العلاج الكيميائي غير مكتمل، ولكن يمكن كبته على المدى الطويل عن طريق الميثوتركسات، دوكسوروبيسين، وغيرها من عوامل العلاج الكيميائي (المشار إليها أدناه). ولا يوصى بالعلاج الإشعاعي في مرحلة الاستئصال الأولية المتعلقة بالأورام الرباطية، وذلك في حالة المرضى الذين تقل أعمارهم عن ١٠ سنوات.

وقد تظهر الأورام الرباطية الكبيرة التي تصيب عظام الحوض أو الهيكل العظمي المحوري مصحوبة بمضاعفات تهدد الحياة أو اعتلال رئيسي يشمل الأوعية الرئيسية، والأعصاب أو الأحشاء. وينبغي التخطيط بعناية لهؤلاء المرضى، وذلك فيما يتعلق بكل من الجراحة والعلاج المساعد.

obeikandl.com