

الساركومة الشبيهة بالظاهرية التي تصيب اليد

Epithelioid Sarcoma of the Hand

Jason S. Weisstein

تاريخ القدوم والأشعة السينية

المريض هو ذكر يبلغ من العمر ٢٥ عاما، وكان في حالة صحية عادية حتى تعرضه لكسر نتيجة الملاكمة في يده اليمنى منذ ٤ سنوات. وتم علاج هذا الكسر بشكل هادئ. وكان من الأشخاص الذين يستخدمون يدهم اليمنى وتعافى من الإصابة بدون أي مضاعفات، لكن بعد ما يقرب من عام لاحظ وجود تورم في الجانب الراحي من يده. وكانت هذه الكتلة بدون أعراض تماما، ولكنها لم تنمو ببطء في الحجم، وأصبحت مؤلمة في النهاية.

التشخيص التفصيلي

- ١- كيسة عقدية
- ٢- التهاب اللفافة العقيدي وغيرها من الأورام الحميدة
- ٣- التهاب غمد الوتر
- ٤- سرطان الجلد
- ٥- ساركومة الأنسجة الرخوة الشبيهة بالظاهرية (أو أنواع أخرى)

المسائل التصويرية والتشريحية

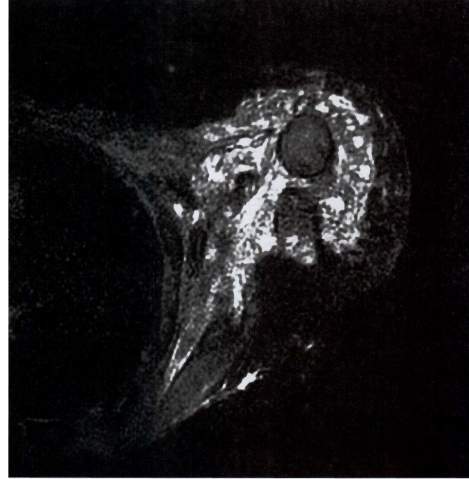
تظهر الصور الشعاعية العادية للساركومة الشبيهة بالظهارية وجود بعض التكتلات في الأنسجة الرخوة أو تغيرات تآكلية في العظام المجاورة. وقد يكون هناك تفاعل سمحافي عندما ترتبط الآفة بالهياكل العظمية الأساسية. ويعد التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) بمثابة الدراسة الأكثر فائدة فيما يتعلق بتقييم مدى التغلغل داخل الأنسجة المحيطة (الشكل رقم ١-٤٩ والشكل رقم ٢-٤٩ والشكل رقم ٣-٤٩). وقد يكون النخر والنزف أيضا موضع دراسة. وكما هو الحال بالنسبة لأي نوع من أنواع ساركومة الأنسجة الرخوة مرتفعة الدرجة، فإنه ينبغي إجراء الدراسات التصنيفية بما في ذلك إجراء التصوير المقطعي المحوسب (CT) على الصدر، والبطن والحوض فضلا عن فحص العظام.



الشكل رقم (١-٤٩). كتلة كبيرة من الأنسجة الرخوة الرانفة تظهر في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) الإكليلي في مريضة تبلغ من العمر ٢٥ عاما.

الشكل رقم (٢-٤٩). ورم عضدي محيطي شبيه بالظهارية يتضمن عظام العضد الدانية.

وللساركومة الشبيهة بالظهارية قدرة متميزة على الانتشار على طول الحزم الوعائية العصبية والأربطة بحيث تصل إلى ٣٠ سم بعيدا عن الآفة الأولية. وتصيب نقائل العقد الليمفاوية على الأقل ٥٠٪ من الحالات وعادة تصيب الرئتين. ويعتبر المكان الأكثر تعرضا للإصابة بالساركومة الشبيهة بالظهارية هو الأطراف العليا القاصية (اليد والأصابع)، على الرغم من أنه تم وصف الأماكن الأخرى أيضا (الساعد و الرقبة و الساق و الفخذ والقدم). ويختلف حجم الآفة اختلافا كبيرا من مجرد ملليمترات إلى ما هو أكبر من ١٠ سم. ويمكن للآفة أن تصيب الأنسجة السطحية أو الأنسجة العميقة. وعندما تصيب الآفة الأنسجة السطحية؛ فإنها قد تشبه الأورام الحميدة مثل عقدة المفاصل أو الكيسة العقدية. وتميل الآفات السطحية لإحداث تقرح للجلد (الشكل رقم ٤٩-٤)، ويمكن بسهولة الخطأ بينها وبين سرطان الخلايا الحرشفية، والثؤلول المعدي أو الأورام الحبيبية المعدية. وعادة تنطوي الآفات عميقة الجذور على هياكل وترية، لفافية أو عظام مجاورة أحيانا قليلة.



الشكل رقم (٤٩-٣). ورم عضدي شبيه بالظهارية الشكل رقم (٤٩-٤). انتكاس ظهاري بعد
يمتد عبر الأوعية الليمفاوية داخل العظام المحورية. إجراء عملية البتر.

تقنية الخزعة

عادة ينبغي إجراء خزعة عقدة اليد عن طريق الجراحة المفتوحة. وتوفر عملية الشفط بالإبرة الجيدة القليل جدا من الأنسجة، ولا يوصى باستخدام هذا الأسلوب. وعادة يقوم الطبيب المتمرس بإجراء خزعة استئصالية غير محددة تتكون من كتلة صغيرة من الأنسجة الرخوة يتراوح حجمها من ١ إلى ٢ سم، والتي يعتقد أن تكون حميدة. وتطبق القواعد نفسها هنا على أي نوع من أنواع ساركومة الأنسجة الرخوة. ويعتبر تجنب إحداث شقوق عرضية أمرا بالغ الأهمية؛ نظرا لأنه قد تكون هناك حاجة لاحقا لإجراء استئصال قابل للمد. وعادة يشتمل الاعتراف المبكر بساركومة الأنسجة الرخوة الصغيرة على اليد استنادا إلى التصوير الذي يتم إجراؤه قبل الجراحة، والذي بدوره يشكل تحديا كبيرا.

ونظرا لأن الساركومة الشبيهة بالظاهرية لديها ميل قوي للانتشار الليمفاوي، فإنها تبدو كحارس لخزعة العقدة الليمفاوية، والتي قد تكون وسيلة مفيدة لتقييم وجود المرض المتنقل الإقليمي، حتى في حالة عدم وجود مرض عقدي واضح من الناحية السريرية. ويمكن استخدام الصبغة الزرقاء، أو النظائر المشعة أو كليتهما، وذلك لتحديد العقد الليمفاوية الحارسة، والتي تستخدم الآن بشكل روتيني في العديد من المراكز في وقت إجراء الاستئصال.

الوصف المرضي

بالنسبة للفحص العياني، فإن الآفة تتكون من عقد أو أكثر تقع بشكل سطحي في الأدمة أو في المساحة الموجودة في tencloaponeurotic. وإما أن يكون لون الورم النسيجي رمادياً- أبيض أو رمادياً- أسود. وعادة تكون بنية الآفة متماسكة أو معقدة. وتكون المناطق الرئيسية للنخر أو التقرح معروفة، فضلا عن غزو المنطقة المحيطة بالعصب.

ومن الناحية التشريحية، نجد أنها عبارة عن آفة متعددة العقيدات، وآفة ارتشاحية منتشرة تتكون من الخلايا اليوزينية الأحادية التي تعتبر شبيهة بالظهارية بصورة مختلفة أو ذات شكل مغزلي إلى حد ما في السدى الكولاجينية. وعادة تستبعد نظم التصنيف المتعلقة بساركومة الأنسجة الرخوة الساركومة الشبيهة بالظهارية كواحدة من الآفات الساركومية القليلة التي ما يزال من المستحيل تصنيفها. ولا تتطابق السمات النسيجية والتصنيف بالضرورة مع العدوانية السريرية.

وتتطلب عملية التمييز الدقيق للساركومة الشبيهة بالظهارية عن غيرها من الحالات الحميدة الأكثر انتشارا قدرا كبيرا من المهارة والخبرة. وينبغي استشارة أخصائي العضلات والعظام ذي الخبرة للتعرف على كافة الآفات الشبيهة بالظهارية؛ وذلك نظرا لأن التشخيص غير الصحيح قد يؤدي إلى تأخر كبير في العلاج. وعلى الصعيد الخلوي الوراثي لا يوجد خلل متسق. ومن الناحية الكيميائية النسيجية المناعية، نجد أن هناك إيجابية للكيراتين الخلوي، CD34، ومستضد الغشاء الظهاري. وعادة يميز عدم وجود الخلايا ثنائية الطور أو نموذج الشجرة القصية بينها وبين الساركومة الزليلية. ولا تتلون الساركومة الشبيهة بالظهارية ب-S-100، على عكس سرطان الجلد الميلانيني الخبيث. وتتمثل التشخيصات الأخرى التي يتم خلطها تشريحا بالساركومة الشبيهة بالظهارية في ساركومة الخلية الحشوية، وسرطان الجلد واضح الخلية والمرض الحبيبي. وعلى عكس سرطان الخلايا الحشوية، فإن الساركومة الشبيهة بالظهارية لا تتضمن لآئي كيراتين. وعلى النقيض من الأورام المعدية، فإن الساركومة الشبيهة بالظهارية تتكون من مجموعة من الخلايا أحادية الطور بدلا من الاختراق الخلوي الالتهابي غير المتجانس من مختلف الأحجام والأشكال.

التشخيص

ساركومة شبيهة بالظهارية.

خيارات العلاج والمناقشة

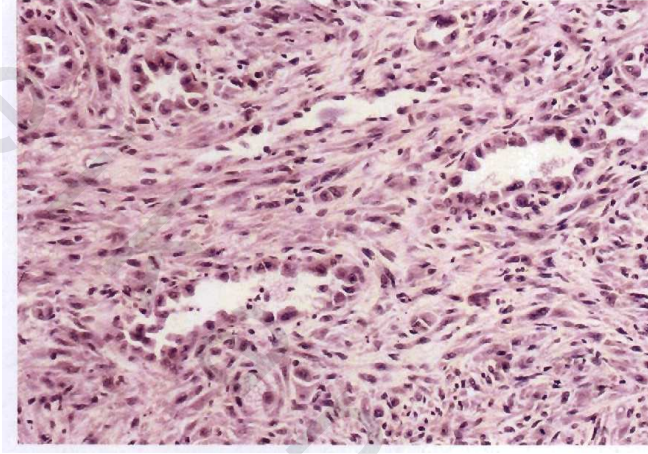
تعتبر الساركومة الشبيهة بالظهارية من الأمراض النادرة ، وهي عبارة عن ورم خبيث بطيء النمو. وتشمل الفئات العمرية الأكثر تعرضا للإصابة علة المراهقين والشباب ، مع ارتفاع نسبة الذكور. وتعتبر ساركومة الخلايا الرخوة هي الساركومة التي تصيب اليد الأكثر انتشارا. ونظرا لندرة هذا الورم ؛ فقد تم التوصل لاستنتاجات بشأن العلاج من القليل من الدراسات الاستعادية.

وتتمثل الدعامة الأساسية للعلاج في الاستئصال العدوانى أو الاستئصال الموضعي الجذري أو البتر. وينبغي أيضا إدراج عملية تشريح العقد الليمفاوية في وقت مبكر في الإدارة الجراحية لهذا المرض وذلك لأسباب تشخيصية وعلاجية. وما يزال دور العلاج الكيميائي والعلاج الإشعاعي متعدد العوامل موضع جدل ؛ ومع ذلك وبالنظر إلى تشخيص هذه الساركومة يقترح دراسة هذه الأساليب. وينتشر الانتكاس الموضعي والنقائل في الرئتين ، والغدد الليمفاوية أو الأنسجة الرخوة التي تعتبر من السمات السريرية الشائعة (الشكل رقم ٤٩-٥). وعلى الرغم من أن الغالبية العظمى من حالات الانتكاس تحدث في غضون العامين الأولين ، ويعتبر الانتكاس المتأخر أمرا غير معتاد. وينذر غزو الأوعية الدموية أو الليمفاوية بأسوأ التكهفات. ويكون حجم الورم أكبر من ٥ سم ، ويكون هناك دليل على وجود نقائل تعد أيضا بمثابة سمات سريرية سلبية. والآفات التي تصيب الأطراف القاصية تتضمن تشخيصاً أفضل من تلك التي تصيب الأطراف الدانية.

العلاج المفضل، اللآلى والمخاطر

ينبغي دائما أن تكون الساركومة الشبيهة بالظهارية مختلفة عن أي مريض مصاب بعقيدات جلدية مقترحة في اليد. وعادة يتم تشخيص الآفة بشكل خاطئ ؛ نظرا لمظهرها السطحي الحميد الذي يظهر مبكرا في هذا المرض. ويتمثل العلاج المفضل في

التعامل الجراحي العدواني بالإضافة إلى هوامش سلبية واسعة النطاق (إما الاستئصال الجذري وإما البتر). وتعتبر المسائل المتعلقة بالتشخيص والعلاج بالإضافة لهذا النوع الفرعي صعبة للغاية.



الشكل رقم (٤٩-٥). تكاثر غشائي للساركومة الوعائية.