٥٤

الورم الباطني في عظام الربلة الخلفية

Desmoid Tumor of the Posterior Calf

Lyle Sorensen

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاءت فتاة تبلغ من العمر ١٢ عاما وتتمتع بصحة جيدة و لديها تاريخ مرضي منذ عام، حيث تعاني من تورم مأبضي في ركبتها اليسرى مصحوبا بألم على مدى الأشهر القليلة الماضية. وليس لها أي تاريخ للإصابة برضوض. ولاحظت زيادة تدريجية في حجم الكتلة المأبضية اليسرى. وذكرت أنها لاحظت وجود كتلة متنامية الحجم منذ عام على الأقل. والآن، فإن هذه الكتلة مصحوبة بألم عميق دون أي خدر. ولم تشعر بأي أعراض بنيوية مثل الغثيان والتقيؤ والحمى وفقدان الوزن أو الرعشة.

التشخيص التفصيلي

١- ورم رباطي

٢- التهاب اللفافة العقيدي/ تليف نشط

٣- ورم شحمي

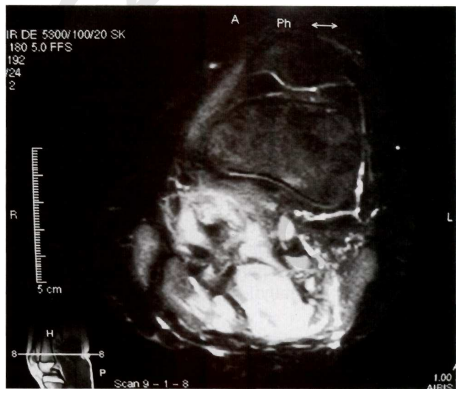
٤- ساركومة الأنسجة الرخوة

٥- ورم وعائي

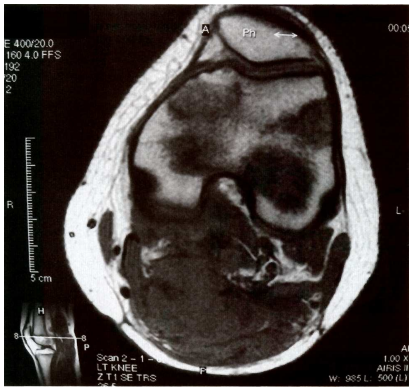
المسائل التصويرية والتشريحية

تعتبر عضلات الكتف من الأماكن التشريحية الأكثر تعرضا للإصابة بالورم الرباطي الباطي، يليه جدار الصدر والظهر والفخذ والرقبة. ويعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، والتصوير المقطعي المحوسب (CT) والموجات الصوتية مفيدا في تحديد الآفة وهوامشها التشريحية. وتتراوح الفئة العمرية الأكثر تعرضا للإصابة بهذا الورم من ٢٥ إلى ٣٥ عاما. وهناك حالات إصابة واسعة مرتبطة بالعمر، ومع ذلك فإنها تصيب جميع الفئات العمرية، وتتأثر النساء أكثر قليلا من الرجال.

وتعتبر الأورام الرباطية كثيفة للغاية، وهي الفئة الوحيدة من أورام الأنسجة الرخوة التي يتم تصويرها عن طريق التصوير المقطعي المحوسب (CT) والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) (الشكل رقم ٥٤-١ والشكل رقم ٥٤-٢). وتؤدي الكثافة الشديدة للأورام الرباطية إلى صورة "كثيفة" جدا بالإضافة للامتصاص الضئيل للسوائل أو أي مؤشرات على التصوير المرجح T2 أو الصور المحسنة.



الشكل رقم (٥٤-١). فتاة تبلغ من العمر ١٢ عاما مصابة بكتلة مأبضية كبيرة في الأنسجة الرخوة تظهر في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) بالإضافة لنزوح للأوعية المأبضية.



الشكل رقم (٥٤-٢). نفس الأورام الموجودة في الشكل السابق، لكن من خلال التصوير بالرنين المغناطيسي T1.

ويعمل التهاب اللفافة العقيدي والتعزيز المخاطي الذي يظهر في التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) على تمييز هذه الآفات عن الأورام الليفية. ومن الصعب تمييز ساركومة الأنسجة الرخوة أو التهاب اللفافة العقيدي عن الأورام الرباطية بشكل صحيح.

وتتضمن الأورام الليفية السطحية التي تصيب اليدين والقدمين الأمراض الراحية ومرض دوبويترن، والمرض المماثل الموجود على الجانب الإخمصي للقدم المعروف بمرض Ledderhose's disease.

وتشتمل الأورام الليفية العميقة على الأورام الرباطية البطنية الخارجية، والأورام الرباطية البطنية، والأورام الرباطية البطنية الداخلية. وقد تنمو هذه الآفات بشكل أسرع، ويكون لها معدل انتكاس أعلى من الأورام الليفية السطحية؛ نظرا لأماكنها التشريحية الأكثر تعقيدا. ونتيجة لذلك؛ فإن الأورام الرباطية كبيرة الحجم التي تصيب منطقة البطن والحوض يكون لها معدل انتكاس أعلى وتعتبر النوع الوحيد من أنواع الأورام الرباطية الذي يرتبط بارتفاع معدلات الاعتلال أو الوفاة.

تقنية الخزعة

ينبغي أن تكون الخزعة المتعلقة بالورم الرباطي نفسها كما هو الحال في أي نوع من أنواع ساركومة الأنسجة الرخوة. ويجب الأخذ في الاعتبار التعرض القابل للمد الضروري لعملية الاستئصال الجذري قبل اتخاذ قرار بشأن موضع شق الخزعة. وفي حالة إجراء الخزعة الاستئصالية على آفة صغيرة، يجب التخطيط لإجراء جراحة إضافية إذا كانت عملية إعادة الاستئصال ضرورية لتحسين الهوامش. والأورام الرباطية هي فقط عبارة عن أورام الأنسجة الرخوة التي من الممكن أن تكون كثيفة للغاية وذلك للسماح لإبرة الخزعة. ويجب إجراء خزعة الجزء المجمد في حالة التأكد من التشخيص النسيجي، ومن ثم يمكن المضي قدما في إجراء الاستئصال الجراحي.

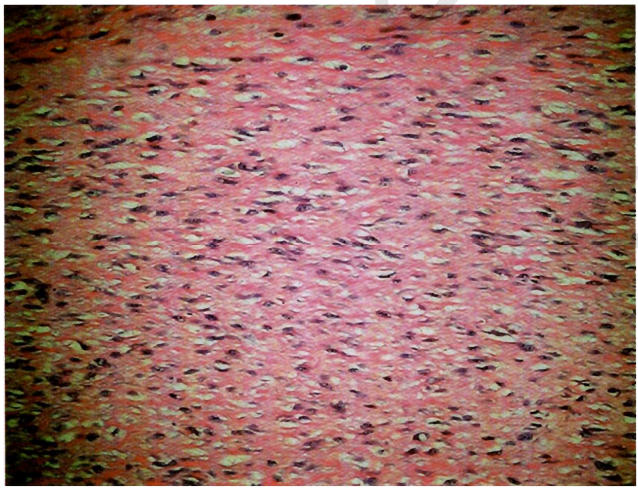
الوصف المرضي

النتائج العيانية

يكون سطح القطع المتعلق بالورم الرباطي ذا لون أبيض، رمادي، ثابت وحبيبي في بعض الأحيان. ويمكن تمييز المظهر العام للورم عن نسيج الندبة، لا سيما أثناء عملية إعادة استئصال الانتكاس. ويعتبر النسيج ثابتا بالنسبة للأربطة والعضلات المحيطة به. كما أن الهوامش تعتبر غير واضحة.

علم الأنسجة المجهرية والتقنيات الخاصة

عادة تكون الآفة مقيدة بشكل سيء كما أنها تخترق الأنسجة المحيطة بها. ويوجد سدى للخلية المغزلية الأرومية الليفية بالإضافة لنمط منتظم والقليل من التنوع الخلوي (الشكل رقم ٥٤-٣). وغالبا ما يكون النمط الخلوي للأرومية الليفية على شكل حزم ودوامات "دوائر". وعادة يكون هناك مطرس كولاجيني أو انتكاس زجاجي. وعادة يكون مطرس الخلية المغزلية ملونا بالإضافة إلى البروتين متعدد النسائل ووحيد النسيلة.



الشكل رقم (٥٤-٣). مظهر الخلايا الأرومية الليفية للخلايا المغزلية الكثيفة المتعلقة بالأورام الرباطية.

التفسيرات المرضية

نادرا ما تكون هناك خبرة بالتحول الخبيث للورم، و يمكن تمييز التشريح المرضي للورم الليفي الرباطي الذي يصيب العظام من الورم الرباطي الذي يصيب البطن الخارجية، وتشكل الهوامش الجراحية غير المصابة تحديا كبيرا.

التشخيص

ورم رباطي خارج البطن.

خيارات العلاج والمناقشة

تتمتع الأورام الرباطية بأعلى معدل للانتكاس الموضعي عن غيرها من الأنواع الفرعية لأورام الأنسجة الرخوة. وما يزال العلاج المعياري للأورام الرباطية خارج البطن يتمثل في الاستئصال الجراحي مع محاولة الهوامش الواسعة. ويتراوح معدل الانتكاس من ٣٠ إلى ٧٠٪ مما يؤكد على ضرورة أخذ العلاج الإشعاعي في الاعتبار، وذلك بالنسبة لجميع المرضى الذين يعانون من هذا التشخيص. ويتمثل علاج الانتكاس في عملية إعادة استئصال الآفة مع هوامش واسعة يليها العلاج الإشعاعي (٥٠٠٠ وحدة شعاعية تقريبا)، إذا كان ذلك ممكنا، أو العلاج الكيميائي في مرحلة ما بعد العملية الجراحية. وغالبا ما يحدث الإنتكاس نتيجة الطبيعة المخترقة للورم، وعدم الحصول على هوامش واسعة أثناء إجراء الجراحة، والطبيعة العدوانية للآفة. ويؤخذ في الاعتبار العلاج الكيميائي (بعد العملية الجراحية) ، ويعتبر التاموكسيفين العلاج المساعد الأكثر شعبية في المرضى النساء.

وهناك تقارير نادرة بخصوص التحوف العفوي أو الورم غير المتنامي. كما تم الإبلاغ عن النتائج الجيدة المتعلقة بالعلاج الإشعاعي دون إجراء عملية استئصال (معدل المكافحة الموضعية تتراوح من ٧٥- ٨٠٪، وهو العلاج المفضل في معظم المراكز الأوروبية). وهناك بعض النجاح المتعلقة بالمكافحة الموضعية (غير المتطورة) باستخدام

العلاج الكيميائي بما في ذلك عقار التاموكسيفين أو العقاقير المسكنة المضادة للالتهاب، وغيرها من عوامل المعالجة الكيميائية، ولكن لم يتم تحديد فاعليتها بعد. وقد تمثل الأورام الرباطية مع مستقبلات هرمون الإستروجين الإيجابية أفضل المرشحين للتجربة المتعلقة بالعلاج بعقار التاموكسيفين.

وفي حالات نادرة، يتم توثيق التطور المتزامن أو متبدل التوقيت للآفة الموجودة في مكان آخر. وبصفة عامة يجب التعامل مع مثل هذه الآفات على أنها أورام أولية ثانوية. ونظرا لحساسية الأورام الرباطية للعلاج الإشعاعي، يجب إجراء عمليات الاستئصال الجراحي للمرضى الذين لم يتجح معهم العلاج الإشعاعي.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية، التعرض والاستئصال

تعتبر عملية الاستئصال الواسع للأورام الرباطية خارج البطن بالإضافة إلى العلاج الإشعاعي قبل إجراء العملية الجراحية بمثابة أسلوبنا العلاجي الموصى به. ويتطلب هذا الأسلوب تخطيطاً دقيقاً لشق الخزعة، كما نوقش سابقا. ويتم إجراء شق مباشر داخل الآفة؛ وذلك لاستخراج عينة الجزء المجمد دون المساس بسطوح الأنسجة المثيرة للقلق. وبمجرد الانتهاء من التشخيص يتم إغلاق جرح الخزعة ومن ثم إجراء عملية الاستئصال بالإضافة لأخذ عينة كاملة لتجنب التلوث الموضعي.

الهوامش الجراحية والعوامل المساعدة

بشكل أمثل ينبغي الحصول على الهوامش الواسعة (١٠ سم أو أكثر) ولكن نجد من الصعب تحقيقها. ويوصى بالعلاج الإشعاعي بعد إجراء العملية الجراحية في الغالبية العظمى من المرضى.

مضاعفات العلاج

تتراوح معدلات الانتكاس التي تم الإبلاغ عنها من ٣٠ إلى ٧٠٪. وعادة يتطور الانتكاس في السنتين أو الثلاث سنوات الأولى. وبصفة عامة ترتبط المضاعفات بالعملية الجراحية الجذرية، بما في ذلك المشاكل المتعلقة بالجرح في مرحلة الاستئصال الأولية، والتي ربما تكون أكثر صعوبة بعد إجراء عملية الاستئصال الجذري الثاني تجنبا لحدوث الانتكاس. ويمكن للأشعة التي يتم إجرؤها بعد العملية الجراحية أن تشكل إشكالية تحفيزية لالتئام الجرح.

العلاج المفضل، اللآلئ والمخاطر

على الرغم من أن الأورام الرباطية تنتشر بشكل نادر، فإنها تشكل أوراما عدوانية بالإضافة إلى معدلات النتكاس الموضعي العالية جدا. ويوصى بالعلاج الإشعاعي لغالبية الآفات، بغض النظر عن الهامش الجراحي. وينبغي إجراء متابعة تصويرية روتينية كل ٦ إلى ١٢ شهرا. وقد تكون الأورام الرباطية الموجودة في موقع مركزي مهددة للحياة.

obeikandl.com