٥٦

ورم غمدي عصبي خبيث محيطي بالربلة الخلفية

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Posterior Calf

Lyle Sorensen

تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء رجل يبلغ من العمر ٢٧ عاما لفحص ورم بالربلة اليمنى، وذكر المريض أنه عانى من هذا الورم في الربلة منذ عدة سنوات، وذهب إلى العديد من الأطباء ممن وصفوه بأنه ورم دموي (بدون تصوير). وكان هذا الورم سهل الجس ومؤلماً عند الوقوف. وأظهر الفحص للطرف الأيمن السفلي ورماً ثابتاً واضحاً في المقارنات الأمامية الوحشية لهذه الربلة السهلة الجس والثابتة إلى حد ما. وتم إجراء أشعة تصوير بالرنين المغناطيسي التي أظهرت ورماً متجانساً كبيراً على طول الحيز الوحشي الأمامي لهذه الربلة (الشكل رقم ٥٦-١).

التشخيص التفصيلي

١- ورم رباطي

٢- ساركومة النسج الرخوة

٣- الورم الشحمي/ ورم مخاطي

٤- كيسة بيكر/ كيس إنتكاسي

٥- ورم وعائي

الشكل رقم (٥٦-١). آفة الربلة اليمنى الأمامية الوحشية في المقطع تي ٢ مصورة بالرنين المغناطيسي في مريض يبلغ من العمر ٢٧ عاما. لاحظ كتلة النسج الرخوة الوحشية المجاور للشظية.

المسائل التشريحية والتصويرية

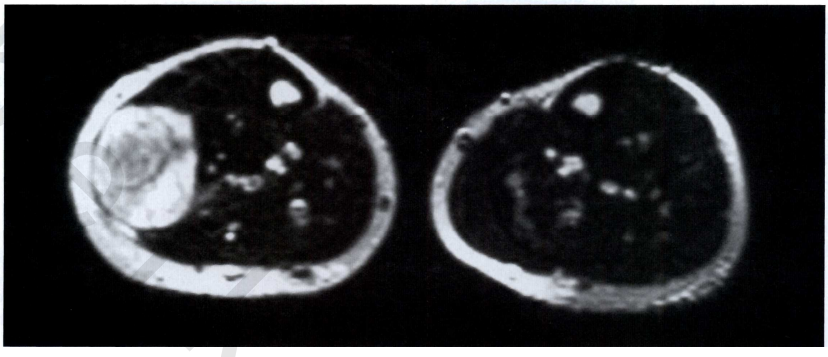
من المهم ملاحظة فترة اكتشاف تلك الآفة. الآفات الأقل من ٥ سم تكون في الغالب حميدة، بينما الأكبر من ٥ سم تمثل على الأرجح ساركومة نسيج رخوي. إذا كانت الآفة رخوة ومتنقلة، تكون على الأرجح ورماً شحمياً حميداً أو كيسة. الآفة الكبيرة الثابتة بشكل عميق في العضلات وغير المؤلمة يحتمل بشكل كبير أن تكون ساركومة. وتحدث الأورام الدموية في العادة بعد تاريخ من الإصابة بالرضخ وهي

تشخيص خطير بالساركومة ومن الصعب تمييزه بالتصوير. ويعد التصوير بالرنين المغناطيسي سواء بالمقارنة أو بدونها هو تصوير مثالي قبل الخزعة أو الجزم. ويعد التصوير باستخدام الانبعاث البوزيتروني قبل العملية مفيدا لتقييم درجة الورم ويستجيب للعلاج الكيماوي (الشكل رقم ٥٦-٣).

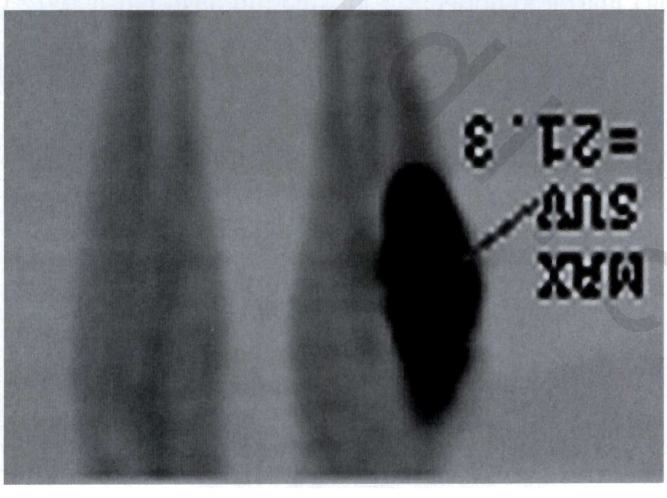
في الفحص البدني، من المهم ملاحظة حجم الورم وكثافة النسيج. وقد يوضح تضخم العقد اللمفية الإصابة، والنقيلات، أو الورم الليمفاوي. وقد تشمل الآفات المؤلمة هياكل العصب الوعائي المأبضي أو تظهر إصابة العظم أو كسر مرضي محتمل. ويجب فحص جميع المرضى للنبض المرضي والظنبوبي أو إصابة العصب الشخصي، ويحتمل أن يطلب من المريض بالورم الذي يعاني من عجز عصبي محيطي يحتمل أن يطلب منه إجراء جزم عصبي للمعالجة الحاسمة، وإذا أظهر التصوير بالرنين المغناطيسي إزاحة الوعاء الظنبوبي؛ يتم وصف صورة وعائية قبل العملية لتقييم التشريح الوعائي والإصابة.

يجب إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي (الشكل رقم ٥٦-١ والشكل رقم ٥٦-٢). تي ١، وتي ٢ وتعزيز الغادولينيوم الذي يساعد في تحديد طبيعة النسيج سواء كان له محتوى دهون مرتفع، ومحتوى سائل مرتفع، أو كثافة ليفية. ويمكن أن يكون شكل الآفة في التصوير بالرنين المغناطيسي متنوعا أو متجانسا. ويعد شكل الإشارة المتنوع في الآفة هو ميزة في بعض الأحيان تلاحظ في الآفات المميزة أو قد تمثل نخرا ملحوظا في الساركومة عالية الدرجة. ويعد الالتهاب واضحا في التصوير بالرنين المغناطيسي. كما يعطي التصوير بالرنين المغناطيسي الجراح معلومات قيمة تخص الهوامش الجراحية المحتملة. وهي تساعد في تحديد التشريحية الموضعية، وكيف تعكس الآفة العظم والهياكل الوعائية العصبية، وكيف تتعلق الآفة أو تغزو العضلات، والنسيج تحت

الجلد، أو الجلد. ويساعد الفحص بالانبعاث البوزيتروني في تحديد الدرجة الهيستولوجية للورم ومعدل النمو.



الشكل رقم (٥٦–٢). تصوير بالرنين المغناطيسي محوري، صورة معززة بالجادولينيوم لآفة النسج الرخوة. لاحظ الإشارة المتجانسة في الآفة.



الشكل رقم (٥٦–٣). فحص بالانبعاث البوزيتروني يوضح معدلات أيض مرتفعة للغاية (القيمة الموحدة = ٢١) والنشاط من خلال الآفة.

تقنية الخزعة

يجب وصف الخزعة الاقتطاعية المفتوحة حتى يمكن أن تدمج في طريقة التعرض الممدود وتجزم تماما مع العينة النهائية. ويجب إجراء وقف النزف حتى لا تكون هناك حاجة للمنزح ؛ لأن استئصال الورم الدموي يمكن أن ينشر الخلايا موضعيا. ويجب إجراء المقطع المجمد غالبا للتأكد من أن النسيج التشخيصي ظاهرا، بالإضافة إلى المزرعة الروتينية. وتحتوي بعض الأورام على نخر هائل، ويجب على الجراح التأكد من النسيج التشخيصي الكافي أثناء الخزعة. ويتم تأجيل الجزم الإضافي للآفة حتى تتوفر النتيجة النهائية المرضية والهستولوجية، ولكن الأورام الأقل في الدرجة أو الحميدة قد تستأصل في وقت الجزم. وقد تتطلب الآفات عالية الدرجة علاجاً كيماويّاً قبل الاستئصال أو إشعاعيّاً وتستأصل في العادة بعد الخزعة وقبل العلاج كإجراء ثانوي.

الوصف المرضي

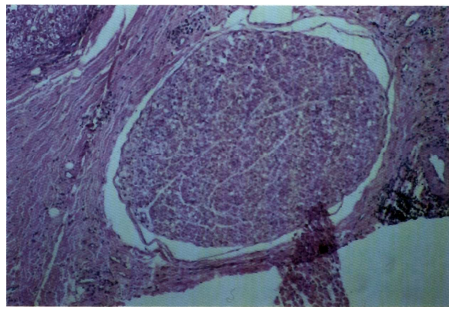
النتائج المجهرية

ساركومة النسج الرخوة الناتجة عن العصب المحيطي تظهر دائما كورم مغزلي الشكل بلون بني خفيف. وبطريقة تبادلية، قد تحتوي الأورام الغمدية العصبية الخبيثة المحيطة عالية الدرجة أجزاء نخرية هلامية.

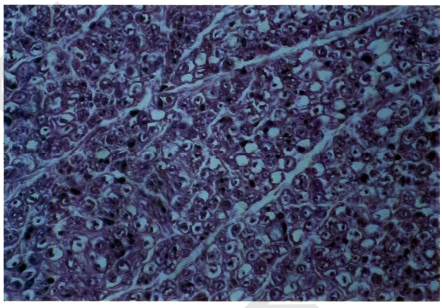
الهيستولوجيا المجهرية

الشكل المجهري في الورم الغمدي العصبي الربلي الحميد أو منخفض الدرجة يحتوى على خلايا غدية أو عصبية صماوية (الشكل رقم ٥٦-٤). والمجموعات المتنوعة من الأورام الغمدية العصبية الربلية عالية الدرجة قد تحتوي على عناصر ورم متعلق بالأديم الظاهري الأصلي المحيطي/ شكل إيوينغ، أو زليلي وشبيه الظهارة (Folpe et al.; Olsen et al.). وقرابة نصف المصابين بالورم الغمدي العصبي بالربلة يصابون بإن

إف ١ وإنذارات خطيرة. ومجهريا، يكون للورم عالي الدرجة معدل نقيل مرتفع وشكل شبه ظهاري (الشكل رقم ٥٦–٥) بخليط محتمل من الخلايا العصوية أو المستديرة.



الشكل رقم (٥٦–٤). صورة مجهرية عالية الظهور لسدى الورم توضح العديد من النقيلات، والعضلات غير المنظمة، والهندسة المعمارية غير المنظمة التي تتناسب مع ورم المنسجات الليفي.



الشكل رقم (٥٦–٥). مظهر شبيه الظهارة للورم الغمدي العصبي المحيطي الخبيث.

ويعد العلاج الكيماوي المناعي إيجابيا للبروتين إس–١٠٠، وبي ٥٣ وبي ٢٧ بمعدل نمو مرتفع. وقد تميز الجينات (HMGA2) الزليلية من الأورام الغمدية العصبية الوعائية بالربلة. يعد SYT-SXX إيجابيا لورم غمدي عصبي وعائي بالربلة والساركومة الزليلية. الجينات الجزيئية لأن في ١ هي TP53 وCDKN2A تبادلات الجينات موجودة في الورم الغمدي العصبي بالربلة. ويكون للمريض المشخص بإن إف ١ ومرض الورم الغمدي العصبي بالربلة معدلات وفاة عالية، ويكون للمرضى بالورم الغمدي العصبي بالربلة المختلط بدون إن إف ١ ١٠ سنوات بقاء بعد المرض لقرابة ٢٠٪.

التشخيص

درجة عالية، ساركومة نسيج رخوي – ورم غمدي عصبي بالربلة.

الخيارات العلاجية والمناقشة

تعد أورام النسج الرخوة للربلة الأمامية الوحشية أو الحيز المأبضي هي جزم تحدٍّ؛ بسبب التعقيد ذي الصلة بالتشريح الوعائي، والأعصاب الظنبوبية والشظوية، والحيز العضلي الأمامي الوحشي المختلف. وقد تستأصل الأورام منخفضة الدرجة أو الحميدة بإجراء واحد إذا كانت درجتهم يمكن تأكيدها قبل العملية أو من خلال المقطع المجمد أو الخزعة. وتعد الأورام الكبيرة العالية الدرجة هي أكثر تحديا، وتتطلب هوامش كبيرة أو جذرية وعندما توجد في الأمام، سيتاخم الورم الكبير في العادة الأوعية الظنبوبية الأمامية الوحشية أو العصب الظنبوبي الأمامي الوحشي وتتطلب البتر، قد يكون بتر الأوعية المأبضية والأعصاب وإعادة بناء الوعاء ضرورياً. وقد تكون هناك ضرورة للعلاج الإشعاعي (الكيماوي أو الإشعاعي) للحد من التلوث في تلك المناطق الخاصة.

التفضيلات المؤسسية هي إدراك الأورام عالية الدرجة عن طريق التصوير بالرنين المغناطيسي، والمسح بالانبعاث البوزيتروني والخزعة قبل الاستئصال؛ لاتخاذ قرار قبل الاستئصال والعلاج الكيماوي لهؤلاء المرضى. وبالنسبة للمرضى الذين يعانون من ورم غمدي عصبي وعائي بالربلة، يعد العلاج أكثر صعوبة بسبب التحدي الإضافي لتصنيف الورم الغمدي العصبي المحيطي، الذي من الصعب وضع درجة له. بالإضافة إلى أن الساركومة الغمدية العصبية تميل نحو إصابة الأعصاب وهي مقاومة للعلاج الكيماوي. وعندما تضم الجراحة الأعصاب الرئيسية، يطلب المريض جزم الأعصاب وإعادة البناء، وهو مصحوب بفقدان وظيفة أو وفاة. كما تعد إعادة الإصابة الموضعية ومعدل النقيلات مرتفعة لهذه الأورام، وتحتاج إلى إعادة المتابعة بحرص بتصوير تدخلي متكرر. ويعد العلاج الإشعاعي هاماً لمعظم المرضى بالإضافة إلى العلاج الجراحي والكيماوي. والخلو من الأمراض، خمس سنوات بقاء لهؤلاء المرضى

هي أقل مما هي الساركومة بالنسبة للنسيج الرخوي -٣٠-٤٠٪ مقابل ٥٠٪ لخمس سنوات بقاء.

يستخدم الإشعاع لساركومة الدرجة المتوسطة أو العالية، بناء على الهوامش الجراحية النهائية. ويعد الإشعاع في العملية هو وسيلة علاجية بديلة. وتعد المعالجة الكثيبة جزءاً آخر، والتي تكون فيها الخيوط البلاستيكية موضوعة أفقيا من خلال موقع الورم بعد الجزم، وتوضح بذور إشعاعية بعد العملية في الخيوط لتقديم علاج إشعاعي. توضع الخيوط المتعددة في نمط أفقي محسوب لتقديم عمق معين للعلاج. ويتبع هذا في العادة بحزم أشعة خارجية. ويمكن لهذا المنهج أن يحد من الجرعة العامة للهياكل الوعائية العصبية الموضعية الدانية من الورم وتحد من الوفاة المصاحبة.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية والجزم

ينصح بالجزم الواسع، بما في ذلك استئصال تام لموقع الخزعة. وتتضمن تلك الطريقة إجراء كف طبيعي للنسيج حول الورم أو الحيز الكامل الذي يوجد به الورم الممكن استئصاله مع إمكانية الاحتفاظ بالطرف الوظيفي. إذا لم يمكن الوصول لهذا الهدف، يجب إجراء البتر.

ويتطلب العرض في الغالب طريقة ممدودة للحفاظ على البنايات الوعائية العصبية. ويجب استخدام الاقتطاع المطول فقط، ويجب تجنب الاقتطاع العرضي أو شبه الدائري؛ لأنه يقلل من العرض الممدود. ويفضل الجراح الذي سيجري الاستئصال المحدد أن يقوم بإجراء الخزعة.

وعندما تكون هوامش الاستئصال في المنطقة التفاعلية حول الورم (هوامش هامشية)، فضلا عن هامش واسع خارج المنطقة التفاعلية، يجب دراسة إعطاء علاج

إشعاعي بجد. وقد ينتج هامش أو هوامش ملوثة أثناء محاولة الحفاظ على البنايات الوعائية العصبية الهامة. وفي بعض الأحيان، من الضروري استئصال الأوعية الرئيسية الملوثة عن طريق الورم وإعادة بنائها. وقد يكون من الضروري إجراء إعادة بناء الطعم واستبدال المفصل لأورام النسج الرخوة بما في ذلك الظنبوبي.

مضاعفات العلاج

تعد إعادة حدوث الورم الموضعي إحدى المضاعفات الكبيرة والتي تتطلب بترا تاما. والاستئصالات المعقدة في الربلة هي مخاطرة كبيرة في الإصابات الدائمة للأوعية الظنبوبية والعصب الظنبوبي الأمامي الوحشي. الورم العائد ليس محددا أو يتغير التشريح الموضعي بالإشعاع، وسيكون التئام الجروح أكثر صعوبة. ويجب أن يتضمن تصوير المتابعة الحريص الأشعة المقطعية على الرئة كل ٣ إلى ٦ أشهر والتصوير بالرنين المغناطيسي لموقع الورم (٦-١٢ شهراً)؛ ويجب إجراء تصوير مسلسل سنويا كل ٢ إلى ٣ سنوات بعد العملية، ويمكن أن يكون المسح بالانبعاث البوزيتروني مفيدا في متابعة إعادة الحدوث أو النقيلات.

العلاج المفضل، والمزايا، والمخاطر

تفضيلاتي للعلاج هو العلاج الإشعاعي للساركومة عالية الدرجة، المتبوعة بجزم وعلاج كيماوي بعد العملية بعلاج إشعاعي مع إتمام العلاج الكيماوي. ونظرا لأن تصنيف ورم الغمدي الوعائي العصبي الخبيث المحيطي صعب عند معالجة ساركومة النسيج الرخوي المعتاد (STS)؛ أوصي باتخاذ قرار بالاستئصال وفقا لحجم الورم، بما يعني، معاملة معظم الورم الغمدي العصبي المحيطي الخبيث كساركومة عالية الدرجة بالإضافة إلى المسح بالانبعاث البوزيتروني. ينصح بتقييم الجملة الوعائية الطبيعية عبر الصورة الشريانية.