

الساركومة الزليلية في أخمصي القدمين

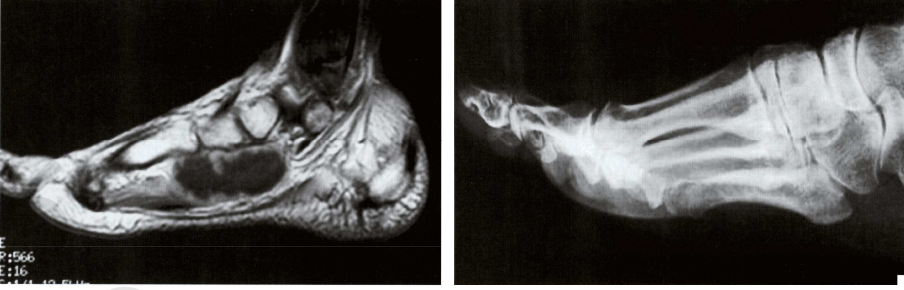
Synovial Sarcoma of the Plantar Foot

Jason S Weisstein

تاريخ القدم والأشعة السينية

جاءت سيدة تبلغ من العمر ٤٣ عاماً، تتمتع بصحة جيدة لزيارة اختصاصي الأقدام حيث إنها تعاني من وجود آفة القدم الإخمصية التي تؤلمها قليلاً منذ ما يقرب من عام وتقع هذه الآفة بين الرؤوس المشطية الأولى والثانية. ويعتقد بأنها دشبذ (نسيج صلب يتكون في منطقة انكسار العظام في مرحلة الترميم) وتم تنفيذ إجراءات الحلاقة "كشط". وبعد مرور تسعة أشهر انتكاست الآفة بمظهر كيسى. وطلب منها إجراء أشعة سينية عادية (الشكل رقم ٥٨-١) وموجات فوق صوتية. وتم نقل المريضة إلى غرفة العمليات حيث تم استئصال الآفة. وذكر سجل العمليات أن الآفة كانت بحجم ٤ سم، كما كان هناك قدر كبير من الأنسجة الرخوة النشطة المحيطة.

وحدد التحليل النسيجي آفة الخلية المغزلية الخبيثة، وتمت إحالة المريضة إلى قسم الأورام العظمية، كما تم الحصول على تصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) (الشكل رقم ٥٨-٢ والشكل رقم ٥٨-٣). وفيما يتعلق بالفحص؛ لوحظ وجود ندبة مستعرضة تمتد من الرأس المشطية الأولى إلى الرابعة. ولم يكن هناك ورم واضح، وكان هناك عقدة الأربية ماثلة وواضحة وكبيرة الحجم.



الشكل رقم (١-٥٨). تكلس الأنسجة الرخوة الشكل (٢-٥٨) يوضح التصوير السهمي بالرنين المغناطيسي (MRI) وجود كتلة إخمصية في مريضة تبلغ من العمر ٤٣ عاما.



الشكل رقم (٣-٥٨). امتصاص عالي يظهر على التصوير الإكليلي بالرنين المغناطيسي (MRI).

التشخيص التفصيلي

- ١ - ساركومة زليلية
- ٢ - سرطان الجلد الخبيث
- ٣ - خلية واضحة / ساركومة شبيهة بالظهارية
- ٤ - كيسة عقدية / ورم غمد الليف العصبي
- ٥ - ورم ليفي / ورم رباطي إخمصي

المسائل التصويرية والتشريحية

يمكن للساركومة الزليلية أن تصيب أيّاً من أماكن الأنسجة الرخوة. وغالبا ما تصيب الأطراف السفلية، وتعتبر الأنسجة الرخوة الموجودة في الفخذ بمثابة المكان الأكثر تعرضا للإصابة بالورم الأولي. كما أن عظام القدم تعتبر المكان الأكثر تعرضا للإصابة بساركومة الأنسجة الرخوة. وعلى الرغم من أن الاسم يوحي بأن هناك علاقة مع الأنسجة الزليلة، إلا أن هذه الأورام نادرا ما تنشأ في المساحات الموجودة داخل المفصل. وبدلا من ذلك نجد أن هناك ميلاً لحدوثها في الأنسجة الزليلية الوترية أو الكبسولة المفصليّة.

ويعتبر التشخيص الخاطئ أمرا شائعا للغاية ؛ وذلك نظرا لصغر حجم الآفة الصغير فضلا عن بطء نموها، وقد تبدو كآمنة لسنوات. وبالنسبة لعظام القدم غالبا ما تختلط مع غيرها من الحالات الأكثر شيوعا مثل الكيسة العقدية، والنقرس، وسرطان الجلد الخبيث، والورم الليفي أو حتى الدشبذ (نسيج صلب يتكون في منطقة انكسار العظام في مرحلة الترميم). وينبغي أن تعمل كتلة الأنسجة الرخوة الصغيرة غير المؤلمة نسبيا التي تبدأ في الزيادة في الحجم بعد عدة أشهر أو سنوات على رفع مستوى اشتباه الطبيب في أن العملية الخبيثة موجودة. وقد يكون هناك تصبغ مرتبط للورم الميلانيني الخبيث .

وعندما نبحث عن آفة الأنسجة الرخوة في القدم، فإن الصور الشعاعية العادية تظهر بصورة طبيعية تماما ما لم تظهر كثافة الأنسجة الرخوة أو التكتلات المجاورة للمفصل. وتحدث التكتلات في حوالي ١٥ إلى ٣٠٪ من جميع الحالات المصابة بالساركومة الزليلية. لذلك يمكن أن تكون تلك نتيجة في غاية الأهمية؛ نظرا لأن التشخيصات المختلفة للأورام التي تصيب الأنسجة الرخوة المصابة بتكتلات أن تعظم تعتبر محدودة. ويشتمل هذا الورم الغضروفي الزليلي على الأورام الوعائية، وورم الناسجات الاندفاعي، والساركومة العظمية خارج العظم. وتصاب العظام في نسبة صغيرة من الحالات بالساركومة الزليلية، وربما تظهر وكأنها مصابة بتفاعل سمحافي. ويعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) الأسلوب الأفضل لفحص تفاصيل الأنسجة الرخوة في الآفات التي تصيب العظام. وبالنسبة للساركومة الزليلية، فعادة ما تكون هناك كتل بيضاوية- مستديرة، وعقيدية أو كيسية بالإضافة إلى مؤشر حدة غير متجانس يظهر على الصور المرحجة T1، ومؤشر كثافة مرتفع يظهر في الصور المرحجة T2، وتعتبر القيمة التنبؤية الإيجابية الظاهرة على التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) مرتفعة جدا بالنسبة لأكياس الأنسجة الرخوة. وفيما يتعلق بالتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، تكون هذه الآفة ذات مظهر محدد جيدا، مدور، أو مفصص متجانس.

ويعتبر الفحص بالتصوير المقطعي المحوسب (CT) مفيدا في هذه الحالات التي تنطوي على العظام؛ وذلك نظرا لأنه قد يساعد في تحديد حجم الإصابة القشرية. كما يمكن للتصوير المحوري بالتصوير المقطعي المحوسب (CT) أن يظهر الأماكن الدقيقة للتكتلات الموجودة داخل الآفة، إن وجدت. وتعد الأشعة المقطعية للصدر و البطن والحوض بمثابة أساليب مفيدة فيما يتعلق بتقييم ما إذا كان هناك انتشار شامل للآفة.

وتعتبر الساركومة واحدة من الأورام المعروفة بانتشارها في الغدد الليمفاوية ، وينبغي تصويرها قبل إجراء العملية الجراحية ؛ وذلك لمعرفة ما إذا كان هناك تضخم في العقد اللمفية.

تقنية الخزعة

يتطلب تشخيص الساركومة الزليلية إجراء خزعة. ويفضل إجراء خزعة مفتوحة أكثر من خزعة الإبرة ؛ نظرا لأنها توفر المزيد من الأنسجة ، وتتميز بمعدل منخفض فيما يتعلق بالخطأ في أخذ العينات. وكما هو الحال بالنسبة لأي من الأورام التي من المحتمل أن تكون خبيثة ، يجب إجراء الخزعة من قبل طبيب الأورام العظمية. وتعتبر عملية الإرقاء الجائر أمرا بالغ الأهمية ، فضلا عن تقليل الطول وتجنب الندب العرضية. وإذا تم إجراء شق ، يجب على الجراح تخطيط الخزعة من الناحية الإستراتيجية بحيث يمكن إزالته فيما بعد إذا تم القيام بمحاولة لإنقاذ الأطراف. وفي حالة تقديم الخزعة للتحليل الوراثي الخلوي ، تكون هناك حاجة إلى كمية كبيرة من الأنسجة ، ويجب تقديم النسيج طازجا.

الوصف المرضي

النتائج المجهرية

بصفة عامة نجد أن الساركومة الزليلية تحتوي على نسيج لحمي سميك ، ولونها إما أن يكون ذات لون أصفر وإما أن يكون رمادياً أبيض. ويمكن تقييم الأماكن الكيسية فضلا عن أماكن النزف والنخر أو التكلس.

علم الأنسجة المجهرية

من الناحية التشريحية ؛ هناك ثلاثة أنواع فرعية رئيسية : أشكال وحيدة الطور ، ثنائية الطور ، سيئة التمايز. ويعتبر النوع وحيد الطور عبارة عن آفة الخلية المغزلية

الحزمية. وينطوي الشكل سيء التمايز على تفاوت نسيجي واسع بما في ذلك الخلية الكبيرة، والخلية الصغيرة، وأنماط الخلية المغزلية مرتفعة الدرجة.

وللمتغير ثنائي الطور المتعلق بالساركومة الزليلية مظهر نسيجي مميز، ويشكل ذلك صعوبة قليلة في التشخيص. وعلى النقيض من ذلك، يتم الخلط بين النوع وحيد الطور وورم غمد العصب المحيطي الخبيث (MPNST) والساركومة الليفية، وتضمن السمات الكيميائية المناعية للساركومة الزليلية بقع إيجابية أو مستضد غشائي ظهاري (EMA)، أو السيتوكرياتين، S-100 وCD99.

وتتضمن نسبة كبيرة تقدر بـ (٨٠٪) من الأنواع الفرعية للساركومة الزليلية توقعاً خلوياً مميزاً، هو. (2: qll.2)(pll.2;18)(X;t)، وتنطوي عملية الإزفاء على جين SYT للكروموسوم ١٨، وإما الجين SSXI أو SSX2 للكروموسوم X. ويمكن الكشف عن بروتين الاندماج الذي يمكنه أن يساعد في تمييز الأنواع الفرعية وحيدة الطور وسيئة التمايز عن غيرها من أورام الأنسجة الرخوة.

وما تزال الفوائد التشخيصية المتعلقة ببعض السمات النسيجية موضع نقاش. ويعتقد أن زيادة التكلس تنذر بأفضل تشخيص؛ ولكن جرى التشكيك في هذه النتيجة. وبالمثل، يعتقد بأن النوع الفرعي ثنائي الطور يرتبط بالنتائج الأكثر إيجابية. ومن الناحية التاريخية نجد أن بروتين الاندماج SYT-SSX2 يرتبط بأفضل التشخيصات، على الرغم من الجدل الدائر في الآونة الأخيرة بهذا الشأن. وقام Guillou et al بإجراء دراسة استيعابية اشتملت على ١٦٥ مريضاً مصاباً بالساركومة الزليلية، وخلص إلى أن الدرجة النسيجية، لكن ليس نوع الاندماج SYT-SSX2، تعتبر مؤشراً قوياً للبقاء على قيد الحياة.

التشخيص

ساركومة زليلية.

خيارات العلاج والمناقشة

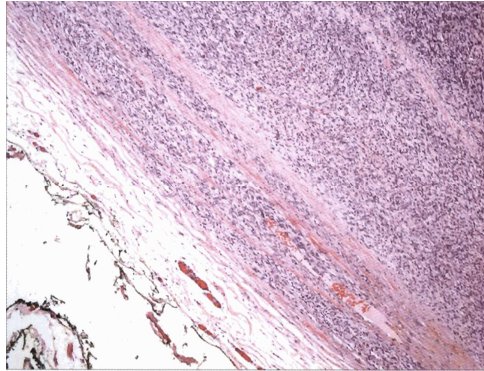
غالباً ما تصيب الساركومة الزليلية المراهقين والشباب. ويجب إدراجها في التشخيص التفصيلي لكافة أورام الأنسجة الرخوة الموجودة حول القدم أو الكاحل. وتتمثل الأعراض الأكثر شيوعاً في وجود كتلة تكبر ببطء تكون مصحوبة أو غير مصحوبة بالألم. وهناك ميل إلى التحول إلى النقائل بعيدة فضلاً عن ارتفاع معدل الانتكاس الموضعي. وعلى الرغم من أن غالبية هذه الانتكاسات تحدث خلال أول سنتين بعد العلاج، ويتم توثيق الانتكاس الذي يحدث بعد ٥ سنوات توثيقاً جيداً.

ويعتبر أسلوب العلاج الأمثل للساركومة الزليلية أمراً مثيراً للجدل. ويجب أن يعطى العلاج الأولوي له لأنه متعلق بحياة المريض، والأطراف ووظيفتها. وفي الوقت نفسه، يجب أخذ العوامل الاجتماعية، الاقتصادية والاجتماعية والثقافية في الاعتبار؛ وذلك لتحقيق أفضل النتائج سواء بالنسبة للمريض أو عائلته. ويوصى بالرعاية المنسقة في مركز متعدد التخصصات.

وما تزال العملية الجراحية الدعامية الأساسية للعلاج وذلك بهدف الحصول على هامش واسع. وقد تكون الأورام الكبيرة للغاية غير قابلة للاستئصال الجراحي، وفي هذه الحالات؛ يجب محاولة العلاج الإشعاعي مع أو بدون العلاج الكيميائي. ويعتبر العلاج الإشعاعي بمثابة عامل مساعد فعال بعد العملية الجراحية وذلك بعد الاستئصال الهامشي أو الواسع.

وبالنسبة لجميع أورام الأنسجة الرخوة، فإن الساركومة الزليلية تظهر بعض الحساسية تجاه عقار الإيفوسفاميد والدوكسوروبيسين بالإضافة إلى أن عقار الإيفوسفاميد يعتبر أفضل من العلاج وحيد العامل (Spurrell et al.) وعلى الرغم من هذه الحساسية الكيميائية للورم، يوجد جدل بشأن من ينبغي علاجه فضلاً عن الفائدة المتمثلة في العلاج البقاء على قيد الحياة. هذا وقد حاولت العديد من الدراسات تحديد

الفئات منخفضة وعالية المخاطر، وذلك في محاولة لتوضيح الذين قد يستفيدون من العلاج الكيميائي بصورة أكبر. وقام Bergh et al باستعراض ١٢١ من المرضى المصابين بالساركومة الزليلية، ووجدوا أن المرضى المصابين بأورام حجمها أقل من ٥ سم، وتقل أعمارهم عن ٢٥ عاما، ليس لديهم أدلة نسيجية على الخلايا سيئة التمايز يكون لديهم معدلات بقاء على قيد الحياة بدون مرض أعلى بكثير من المرضى المصابين بأورام حجمها أكبر من ٥ سم، وتزيد أعمارهم عن ٢٥ عاما، ويعانون من وجود تمايز نسيجي سيء. ولم يظهر العلاج الكيميائي المساعد أي تأثير واضح للبقاء على قيد الحياة في هذه الدراسة. وأشار الباحثون إلى أنه ليس هناك ما يبرر العلاج الكيميائي في بعض المرضى. وبالنسبة للدراسة الاستيعابية التي اشتملت على ٢٧١ من الأشخاص المصابين بالساركومة الزليلية، فإن Ferrari et al خلصوا إلى أن العلاج الكيميائي المساعد هو الأسلوب الأفضل بالنسبة للمرضى المصابين بأورام أكبر من ٥ سم. وتشتمل العوامل التشخيصية على حجم الورم، والدرجة، والهامش الجراحي والمرحلة أثناء العرض (Spillane et al). ويرتبط المكان القاصي الموجود في الأطراف بأفضل النتائج أكثر من الآفات التي تقع في الأماكن الدانية (الشكل رقم ٥٨-٤).



الشكل رقم (٥٨-٤). تظهر العينة المقطوعة وجود ورم متسلل من الهامش العميق.

التفاصيل الجراحية

وفقا لنظام التدرج الاجتماعي للورم العضلي الهيكلي ، فإن تشريح القدم يعتبر مميزا ؛ نظرا لأنه من المعتقد أن تكون منتصف ومؤخرة القدم عبارة عن حيز تشريحي واحد. ونظرا لأنه لا توجد حدود لفافية بالتالي يمكن الحصول على استئصال جذري فقط عن طريق إجراء عملية استئصال. وعلى النقيض من ذلك ، فإن الأشعة الفردية التي يتم إجراؤها على أمشاط القدم يكون لها ترتيبات مختلفة قليلا ؛ وذلك نظرا لوجود حدود لفافية. وقد يكون الاستئصال الشعاعي إجراء قابلا للتطبيق فيما يتعلق بالآفة الصغيرة التي تقتصر فقط على الحيز الشعاعي.

ولا ينبغي محاولة إنقاذ الأطراف إذا لم يتم الحصول على هامش جراحي كافٍ. وغالبا ما تتأثر المكافحة الموضعية بقوة بكفاية الاستئصال الجراحي الأولي ، وفعالية العلاج الكيميائي قبل إجراء الجراحة. وإذا كان الاستئصال الإشعاعي أو البتر ضروريا يمكن أن نتوقع معدل استجابة جيدا لوظائف المرضى.

العلاج المفضل، اللآلي والمخاطر

يوصى بإجراء تصوير أولي وخزعة ، ومسح طبقي بالانبعاث البوزيتروني. ويجب علاج الأورام مرتفعة الدرجة بالعلاج الكيميائي قبل إجراء العملية الجراحية ، والاستئصال ، والعلاج الإشعاعي بعد العملية الجراحية. ويوصى بالعلاج الكيميائي بالإضافة إلى الجراحة في جميع المرضى الأطفال فضلا عن المرضى الأكبر سنا المصابين بأورام مرتفعة الدرجة. وتتطلب الأورام مرتفعة الدرجة التي تصيب القدم استجابة جزئية للعلاج الكيميائي قبل الجراحة على الأقل وذلك في سبيل إجراء عملية استئصال كاف. ويعتبر تأخر التشخيص أمرا شائعا ؛ نظرا لصغر حجم الآفة والبداية الماكرة للأعراض. وينبغي تقييم وتقدير الهوامش الجراحية بعناية فائقة.