# ٥٩

# ساركومة زليلية في الفقرات القطنية

## Synovial Sarcoma of the Lumbar Spine

**Joshua C. Patt**

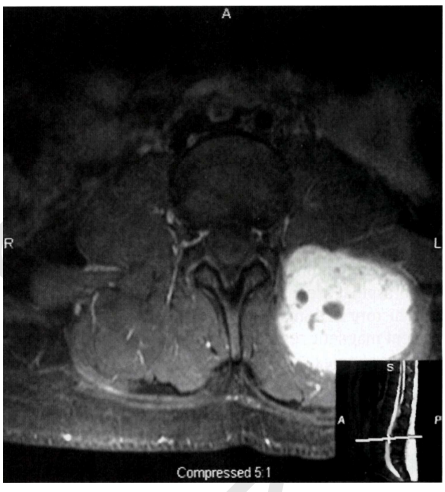
### تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاءت سيدة للعيادة تبلغ من العمر ٣٣ عاماً في حالة صحية جيدة لإجراء فحص طبي نتيجة اكتشاف إصابة جديدة بورم في النسج الرخوة في المنطقة القَطَنِيَّة المُحيْطَة بالنُّخاع. ولم تكن هناك أي شكوى من ألمٍ مصاحب أو أي إصابة سابقة بورم أو رضخ. ومن ثم أجرت تصويرا بالرنين المغناطيسي أظهر كتلة مُتَغايرة مفَصَّصة مركبة في العضلات المحيطة بالعمود الفقري من جهة اليسار، الممتد في المستوى مابين الفقرة القطنية الثالثة والفقرة العجزية الأولى (الشكل رقم ٥٩-١ والشكل رقم ٥٩-٢).

**التشخيص التفصيلي**

١- وَرَمٌ شَحْمِيّ
٢- تَشَوُّهٌ شِرْيانِيٌّ وَرِيدِيّ
٣- وَرَمٌ لِيفِيٌّ عَصَبِيّ
٤- ساركومةٌ لِيفِيَّة/ وَرَمٌ رِباطِيّ
٥- ساركومة الأَنْسِجَةِ الرَّخْوَة (ساركومةٌ شَحْمِيَّةٌ، ساركومةٌ زَلِيلِيَّة)

**الشكل رقم (٥٩–١). كتلة أنسجة رخوة محيطة بالنخاع في التصوير السهمي T2 بالرنين المغناطيسي للفقرات القطنية لامرأة تبلغ من العمر ٣٣ عاماً.**




**الشكل رقم (٥٩–٢). التصوير المحوري T2 بالرنين المغناطيسي لورم الأنسجة الرخوة القطنية داخل محتوى عالي السيلان.**

## المسائل التصويرية والتشريحية

على النقيض من أورام الأطراف، تظهر معظم الأورام المحورية كبيرة إلى حدٍ ما أثناء الفحص. ويعد التصوير بالرنين المغناطيسي الاختيار الأمثل لأورام الأنسجة الرخوة الجذعية. حيث يقوم التصوير بالرنين المغناطيسي بالتعرف علي المدى التشريحي للآفة كما يمدنا بمعلومات هامة عن خصائص أنسجة الكتلة. كما يتضمن ذلك إيحاءات عن نوعية الأنسجة (على سبيل المثال، دهنية، عضلية) وكذلك التَغايُرِيَّة النِسْبِيّة أو الاتِّساق الداخلي للكتلة. كما أن الحجم يعد عاملاً هاماً في التنبؤ بسلوك كتلة الأنسجة الرخوة، وعاملاً أساسياً في تصنيف مراحل ساركومات الأنسجة الرخوة. فعند تفسير تصوير الرنين المغناطيسي لكتلة أنسجة رخوة، من المهم أيضاً تقييم الأنسجة المحيطة

بالكتلة. كما أن كيفية ارتشاح الكتلة عبر مستويات الأنسجة المجاورة أو اعتبار الأبنية المحيطة يقدم المزيد من المؤشرات عن طبيعة الآفة سواء كانت حميدة أم خبيثة.

وأظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للفقرات القطنية لهذا المريض وجود كتلة مُعَزِّزة متغايرة مفصصة معقدة في العضلات المحيطة بالعمود الفقري من جهة اليسار ما بين الفقرة القطنية الثالثة والفقرة العجزية الأولى. وكان حجم الكتلة٦×٩ سم، بدءاً من العَضَلات النَّاصِبَة للفِقار وممتدة إلى النَّواتِئ المُسْتَعْرِضة. وقد لوحظ وجود وَذَمَة والْتِهاب في الدهون تحت الجلد المحيط بالعضلات المجاورة للكتلة. ولم توضح الأشعة المقطعية الموجهة عن طريق الحاسوب (CT) أي إصابة عظمية نهائية للناتئ المستعرض كما أضافت القليل لإجراءات التشخيص الشعاعي.

كما تم إجراء التَّصْوير المَقْطِعِيّ بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) لهذا المريض بعد أخذ الخزعة الأولية لتحديد النشاط الاستقلابي للآفة. ففي مؤسستنا، يتم تصوير الأورام المشتبه في كونها أوراماً خبيثة عن طريق استخدام المادة المشعة فلورودیوكسي جلوكوز١٨ (FDG) في التَّصْوير المَقْطِعِيّ بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) أثناء ظهور المرض. وقد دعمت التقارير الصادرة استخدام التَّصْويرُ المَقْطِعِيُّ بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) في أورام الأنسجة الرخوة كما أن قيمة الامتصاص الموحدة الكمية يمكن أن تدل على درجة الورم. كما يعد تغير قيمة الامتصاص المعَيّرة بعد العلاج الكيميائي التحريضي تنبؤاً عالياً النسبة للاستجابة الهيستولوجية للورم. وكانت قيمة الامتصاص المعيّرة لهذا المريض –٣,٢ يتوافق مع ساركومة من الدرجة المتوسطة.

**تقنية الخزعة**

يعتبر الانحياز المؤسسي هو عملية الخَزْعَة الاِقْتِطَاعِيَّة المفتوحة في معظم حالات أورام الأنسجة الرخوة. وعلى الرغم من وضوح أنه أقل تناسباً من عملية الخزعة باستخدام الإبرة الدقيقة أو باستخدام الإبرة الموجه بالأشعة، إلا أننا نعتقد أن إجراء

الخزعة المفتوحة يقلل من نسبة الخطأ في إجراء عملية الخزعة ويستبعد تقريبا الخزعات غير التشخيصية الناتجة عن قصور الأنسجة. كما ينبغي إجراء عملية الخَزْعَة الإقْتِطَاعِيَّة مع الاستئصال النهائي بالإيحاء. وينبغي إجرائه بطريقة تتضمن حيز تشريحي أحادي، وينبغي أن يتماشى مع شق الاستئصال النهائي ؛ لذلك يكون من الممكن استئصاله مع كتلة الورم. وبالنسبة لهذا الموضع المحدد، يُفضل أخذ شق طولي ومع ذلك يكون الشق المستعرض مقبولاً أيضاً في هذا الموضع الجذعي إذا ما وُضع بشكلٍ مناسب للتضمين مع الاستئصال الجراحي. وفي حالة ضرورة اللجوء إلى إجراء الإرقاء الدقيق، من الممكن استخدام منزح وينبغي وضعه بجوار قمة القطع الجراحي. كما ينبغي استئصال ذلك مع البنية التشريحية للخزعة في الاستئصال النهائي.

## الوصف المرضي

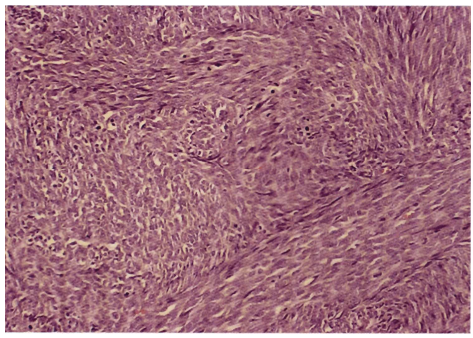
### النتائج الكلية

بشكلٍ عام، يمكن أن تكون الساركومة الزَليلِيَّة كبيرة إلى حدٍ ما وقت إجراء الاستئصال الجراحي. ويكون الورم رمادي اللون، لحمي، ومتعدد الفصوص كما يمكن أن يكون محفوظاً داخل مِحْفَظَة لِيفِيَّة رقيقة.

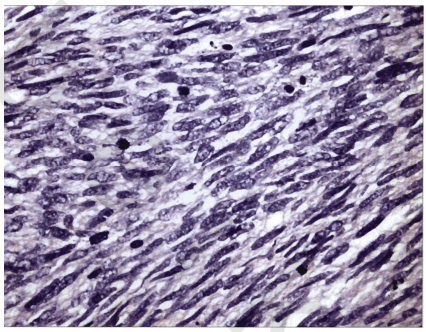
### علم الأنسجة المِجْهَرِيّ

ويمكن رؤية النتائج المميزة للساركومة الزَليلِيَّة في النميط ثُنائِيُّ الطَّور، مع مزيج من عناصر شَبِيْهة بالظِّهَارِيَّة أو حَشَفِيّة ومُكَوِّنُ مغزلي الخلايا أكثر شيوعاً (الشكل رقم ٥٩-٣ والشكل رقم ٥٩-٤). ويعتبر ما يقارب ٩٥٪ من خلايا الورم عيوشة، تتماشى مع إستجابة ضعيفة للعلاج الكيميائي. وتم أخذ النَّواتِئ المُسْتَعْرِضة بأقرب مستويين في التصوير جُمْلَةً مع الورم وبعد إزالَة الكِلْس لم يظهر أي دليل على وجود ساركومة. فيعتبر هذا المريض مصاباً بنميط أُحادِيّ الطَّور، ورم مغزلي الخلايا، وحدد

الاتحاد الوطني لمراكز مكافحة السرطان درجة هذا الورم ٢ من ٣ (الدرجة المتوسطة). ويبلغ عدد الأَشْكال التَفَتُّلِيَّة ٤ لكل ١٠من ساحَات التَّكْبيرِ العالِي.



**الشكل رقم (٥٩–٣). ساركومة الأنسجة الرخوة الخبيثة حَصيرِيّة الشَّكْل (ساركومةٌ زَلِيلِيَّة).**



**الشكل رقم (٥٩–٤). ساركومةٌ زَلِيلِيَّة عالية التكبير ذات نوى مغزلية موجبة.**

**علم التشخيص الجزيئي**

وتكون الوراثيات الخلوية مفيدة للغاية في الساركومة الزَلِيلِيَّة ؛ ويرجع ذلك لأن لديها إزفاء تشخيصي t(x; 18) (p11; q11) يوجد في نسبة ٩٠ إلى ٩٥٪ من الحالات.

**التشخيص**

ساركومةٌ زَلِيلِيَّة.

**الخيارات العلاجية والمناقشة**

وتعتبر الساركومة الزَلِيلِيَّة أحد أورام اللُّحْمَةِ المُتَوَسِّطَة مغزلي الخلايا مع إزفاء صبغي تشخيصي. كما يعتبر إزفاء t(x; 18)(p11; q11) موجوداً في أكثر من ٩٠٪ من الأورام التي تم تشخيصها. وقد تم تصنيف الساركومة الزَلِيلِيَّة إلى اثنين من الأنماط الهيستولوجية الأساسية : أحادي الطور وثنائي الطور. يتكون النمط أحادي الطور من تجمع بدئي مغزلي الخلايا مرتبة علي شكل حزم مع نَوَى مُسْتَدِقّة والهَيولَى الشاحب

عَسِيْرُ التَّحْديد. ويحتوي النمط ثنائي الطور على ظِهارَةٌ مُكَعَّبِيَّة الخَلايَا متباينة إلى ظهارة اسطوانية الخلايا وتكوين يشبه الغدة. وتبلغ حالات الساركومةٌ الزَليلِيَّة ما يقرب من حوالي ٥ إلى ١٠٪ من جميع ساركومات الأنسجة الرخوة. سابقاً، قد سميت بناءً علي مشابهتها الهيستولوجية للغِشاء الزَّليلِيّ الطبيعي أو التفاعلي. ففي الواقع، هي لا تنشأ في، ولا تتميز عن، الغشاء الزَّليلِيّ. فينشأ أقل من ٥٪ في جِراب أو مفصل؛ وينشأ ٨٠٪ داخل الأنسجة الرخوة العميقة في الأطراف بينما تظهر نسبة مئوية أقل في المواضع المحورية.

ويمكن حدوث الإصابة بالساركومة الزَليلِيَّة في كل الأعمار. وتميل إلى الحدوث المراهقين الكبار في المقام الأول، حيث كان ٩٠٪ من الحالات المُصابة تقل أعمارهم عن ٥٠ عاماً، وكانت أغلبية الحالات تتراوح أعمارهم مابين ١٥ إلى ٣٥ عاماً. وتكون السمات السريرية ظاهرة في كتلة غير مؤلمة، (ما لم يتم الضغط على الأبنية العصبية الوعائية) ويكون معدل النمو بطيئاً بشكلٍ عام، يتراوح مابين ٢ إلى ٤ سنوات. وفي الواقع، قد لُوحظ في كثير من الحالات أن الورم الذي ينمو ببطء، المستوطن في الخلايا منذ عدة سنوات، يُظهر علامات نمو مفاجئة.

ويتم إجراء التصوير بشكلٍ أفضل عند إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)؛ بينما يكون إجراء التصوير المقطعي المحوسب (CT) بديلاً أقل أهمية، ولكنه يساعد في تقييم الأبنية العظمية والأنسجة الرخوة إذا كانت هناك موانع تحول دون إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي.

وقد أظهرت الصور الشعاعية البسيطة، والتي تعتبر عاملاً مساعداً هاماً عند عمل إجراءات التشخيص لأي ورم من أورام الأنسجة الرخوة، (التكلسات، تَآكُل العظام، حَصاةُ الوَريد، الخ)، سابقاً دليلاً على وجود تكلس بنسبة ٢٠٪ من وقت ظهور الساركومة الزَليلِيَّة.

تُقدر التوقعات معدل النجاة لخمس سنوات لمريض تم تشخيص إصابته بساركومة زليلية بنسبة تقرُب من ٥٠٪غالب. قدمت مقالتين نُشرتا حديثاً مع أَتْرَابِيَّة مريض كبيرة نسبياً عرضاً لعوامل عديدة مصاحبة للشفاء من المرض، وصنفت المعدلات بناءً على الحجم والموقع، وكذلك قدمت مزيداً من العوامل النمطية كالانتكاس الموضعي وظهور النقيلة. تعد النتائج الملخصة لهذه المقالات هي أن الحجم يعتبر عاملاً إنذارياً هاماً، حيث يصل معدل بقاء المريض على قيد الحياة عشر سنوات بالنسبة للأورام التي تكون أصغر من ٥ سم ٨٨٪ بينما تتراوح تلك النسبة بين ٣٨٪ و ٨٪ في الأورام التي يكون حجمها ما بين ٥ إلى ١٠ سم وبالتالي تلك الأورام التي تكون أكبر من ١٠ سم. ويصل معدل البقاء بعد الإصابة لعشر سنوات من معدلات البقاء النهائية في الدراسة رقم ١ (١٠٨ مريض) نسبة ٥٢٪ وكانت نسبة الساركومات الجذعية ٠٪. و السمات الهيستولوجية المرتبطة بالتوقعات الأسوأ لسير المرض هي وجود مناطق متفرقة بشكل سيىء، نخر، وغزو وعائي وتآكل العظام.

وينصب معظم اهتمام الأبحاث على الإزفاء المميز الذي يظهر مع الساركومة الزليلية. و ناتج هذا الإزفاء هو جين الاندماج، SYT-SSX. ويعتبر جين اندماج كهذا هدفاً علاجياً جذاباً بالنسبة للأطباء والعلماء، ولا سيما إذا كان جين الاندماج منتشراً بشكل كبير(٩٠٪). وقد قامت مجموعة المكتب الدولي للتجارة (Ito) من اليابان بتسجيل قمع النمو في كلٍ من الجسم الحي والمختبر باستخدام مثبط هيستون دي استيلاز FK228. وعلى الرغم من أننا مازلنا بعيداً عن العلاج، إلا أن حدوث تقدم مثل هذا نحو المعالجة الكيميائية لهذا الجين المستهدف يعتبر حافزاً مشجعاً.

**العلاج الكيميائي**

ليس هناك إجماع بشأن استخدام المعالجة الكيميائية لعلاج ساركومات الأنسجة الرخوة. ففي مؤسستنا، نوصي باستخدام العلاج الكيميائي المستحدث لعلاج كلٍّ من

الأورام عالية الدرجة والأورام الكبيرة من الدرجة المتوسطة (>٧سم). فعلى الرغم من تناقض السجلات الموجودة، إلا أن دراستين في أوروبا (تحليل تلوي وتجربة تعاونية مختارة عشوائياً)وقد أظهرت تحسن معدلات النجاة من المرض وكذلك معدلات النجاة الإجمالية. ويظهر التأثير بشكل أفضل في المرض المستوطن في الأطرف مع نتائج أقل إثارة إلى حدٍّ ما بالنسبة للأورام الجذعية. وتكمن فائدة العلاج المساعد المستحدث في أنه يمكن مراقبة استجابة الورم عن طريق التصوير بالرنين المغناطيسي أو التَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ قبل الجراحة، وكذلك عن طريق النسبة المئوية للورم العيوش التي تظهر في عينة الاستئصال. فعند ظهور استجابة ضعيفة للورم، يمكن للمريض في هذه الحالة الاختيار مابين إيقاف العلاج الكيميائي أو، كما هو اختيارنا المفضل، تغيير النظام الدوائي. وبالملاحظة، أظهر هذا المريض استجابة ضعيفة جداً للعلاج الكيميائي (< ٩٥٪ ورم عيوش) وتراجع تأثير العلاج الكيميائي بعد الجراحة.

**التقنيات الجراحية والاستئصال**

لابد أن يقوم بإجراء الاستئصال الجراحي الناجح فريق جراحي خبير. ويجب أن يحدث توازن بين الهدف من الحصول على حواف واسعة ونسبة مرض المريض المتوقعة ومعدل الوفاة. يحتوي الورم المعروض في دراسة هذه الحالة على حافتين ذات طبيعة صعبة في التخطيط الجراحي. ولابد من تنفيذ الهامش الجراحي الداني من النواتئ المستعرضة (الفقرة القطنية الرابعة L4 والفقرة القطنية الخامسةL5) بعناية كما يجب أيضاً التعامل مع الهامش العميق، المجاور للحيز خلف الصفاق. وبالنسبة لهذا المريض، فقد تم استئصال جميع النواتئ المستعرضة مع الورم حتى أسفل حافة العُنَيقَة، وتم أخذ الهامش العميق في اللِّفافَة القَطَنِيَّة الظَّهْرِيَّة العميقة.

**المُعالَجَة الشعاعية**

وبسبب الحواف الدانية غير المصابة، يتم إجراء المعالجة الشعاعية المساعدة بعد الجراحة. ويساعد في تحديد المجال الإشعاعي وضع مِشْبَكُ الأَوعِيَة في مكان الورم أثناء الجراحة في الاستئصال. ويفيد ذلك بشكلٍ أكبر في الآفات الجذعية حيث يساعد على تجنب استخدام مجال إشعاعي كبير غير ضروري ولاسيما إذا كان مجاوراً للمناطق الحساسة مثل القناة الهَضْمِيّة وغير ذلك.

**العلاج المفضل، مميزاته، المخاطر**

يعتبر التصوير الدقيق قبل الجراحة أحد العلاجات المفضلة للساركومات المحيطة بالنخاع بإجراء التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) والتَّصْويرُ المَقْطِعِيُّ بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) ويتبع ذلك إجراء المعالجة الكيميائية قبل الجراحة وبعد ذلك إعادة التصوير. ويتبع الاستئصال الجراحي المعالجة الكيميائية بعد الجراحة والمعالجة الشعاعية. وينتج عن استئصال ساركومات الأنسجة الرخوة الكبيرة حيز هامد كبير يمكن التعامل معه بشكل أفضل عن طريق استخدام قناطير نزح الجرح بعد الجراحة، والتي تُستخدم بطريقتنا لتصغير حجم التورم المصلي الناشئ بعد الجراحة وإتاحة المداواة الصحية.

ويعد تحديد درجة الورم بدقة وتعيين النميط هو التحدي الأعظم في علاج ساركومات الأنسجة الرخوة. ويعتبر الخطأ الشائع في تحديد التدرج الهيستولوجي ملحوظاً (٣٠٪) وتم تخفيفه عن طريق إجراء الخزعة المفتوحة والتقييم المرضي الجاد باستخدام الكيمياء السيتولوجية المناعية والوراثيات الخلوية ويُكمل ذلك الإجراء المبكر للتَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ. وأخيراً، فإن إجراء الاستئصال الجراحي الدقيق مع القيام بمجهود واضح في تقييم الهوامش الجراحية يعد تحدياً جراحياً عظيماً حتى بالنسبة لأعظم جراح ذي خبرة.