

## أورام أسكن في جدار الصدر

### Askin's Tumor of the Chest Wall

Hannah D. Morgan

#### تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء رجل في التاسعة عشرة من عمره إلى العناية الطبية عندما كان يحاول أن يمد يده إلى خزانة البيت ففقد توازنه ثم حاول الوصول إلى حجرة والديه زاحفاً ، لإيقاظهم ، وهم اللذان أحضراه إلى المستشفى. في هذا الوقت أدرك أنه لديه تضخم في جدار الصدر الأيمن ، وكان لديه أيضاً سائل منتشر حول الرئة التي تُقبت وامتلاً معظمها بالدم. عندما جاء هذا الرجل إلى قسم الطوارئ كان معدل نبضات قلبه ١٣٣ وضغط دمه ٥٨/٨٥ ، كما أظهرت الأشعة المقطعية للصدر أن الجانب الأيمن من الصدر محاطاً بالسائل وأن لترين من هذا السائل الدموي الواضح قد خرجا من تجويف صدره. ثم فحص قسم الطوارئ السجل الطبي للحالة لعدة أشهر من الشكوى بألم خلفي علوي في الجانب الأيمن.

#### تشخيص تفصيلي

١- ورم الأدمة الظاهرة العصبية الأولية (PNET)

٢- الساركومة العضلية المخططة

٣- الورم الليمفاوي اللاهودجكن

٤- ساركومة عظمية (خلية صغيرة)

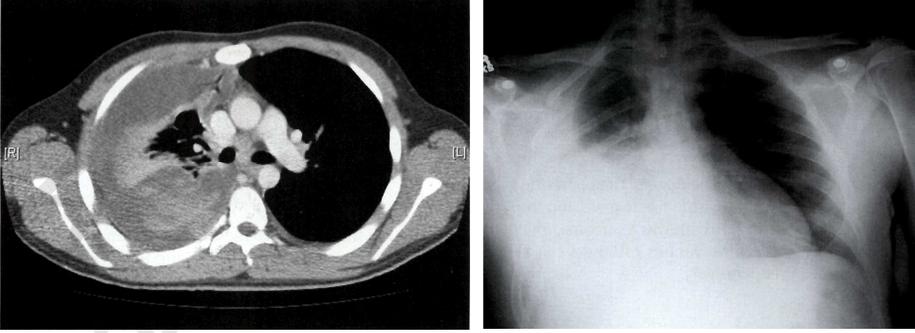
٥- ورم أورمي عصبي

### المسائل التشريحية والتصويرية

إن المرضى الذين لديهم أعراض وعلامات تضخم النسيج الرخوة لجدار الصدر يجب أن يكون لديهم أشعة سينية و مقطعية للصدر (الشكل رقم ٦١-١) والشكل رقم ٦١-٢). وتوضح صور فحص الأشعة المقطعية تضخم جنبي متغاير المنشأ مع ضلع مصاب. ويمكن للأشعة المقطعية أن تحدد أيضاً على مدى الامتداد داخل الصدر ومدى الإغارة المباشرة للثة؛ العقد اللمفية المنصفية غير الطبيعية والنقائل النادرة أو الكظرية أو الكبدية. وتساعد الأشعة التصويرية بالرنين المغناطيسي في إيضاح الأورام المتغايرة المنشأ المختلفة. وتكون إشارة الشدة ما بين معتدل إلى مرتفع على صور معاينة T1 T2، وغالباً تكون مصاحبه لنزف أو نخر. كما يمكن ملاحظة إغارة جدار الصدر على أشعة التصوير بالرنين المغناطيسي، كما نرى إصابة جنبية وعضلية واحتكاكية تأموري حجابي وفقاري. ويؤكد المسح الكامل للعظم وجود أو عدم وجود إصابة بورم، وكذلك النقيلات العظمية. ولم يكن التصوير بالموجات فوق صوتية مفيداً إلا في حالة الأطفال أصغر من خمس سنوات أو كأداة تَنْظِير شُعاعِيّ لأورام الأنسجة الرخوية.

### تقنية الخزعة

بالرغم من أن ظهور الأشعة المقطعية يدعم بقوة تشخيص أورام آسكن إلا إن الخَزَعَة الإِقْطَاعِيَّة للورم تجرى بشكل نموذجي للوصول لتأكيد هستولوجي للتشخيص. يجب إجراء الخزعة في غرفة العمليات بعينات نسيج من ورم النسيج الرخوة ومن الضلع المصاب. وإذا أكد المَقْطَع المجدد الساركومة يمكن بعد ذلك وضع شُغَاطَة نقي العَظْم قَاطِير وَرِيدِيَّة مركزية لو كانت موصوفة قبل الجراحة .



الشكل رقم (٦١-١). مراهق بطفح أبيض الشكل رقم (٦١-٢). الأشعة المقطعية تعرض نفس خارجي white out في الرئة اليمنى الثانوية لورم الورم مكتشفاً جدار الصدر الوحشي الخلفي. الخلية الدائرية بجدار الصدر .

### الوصف المرضي

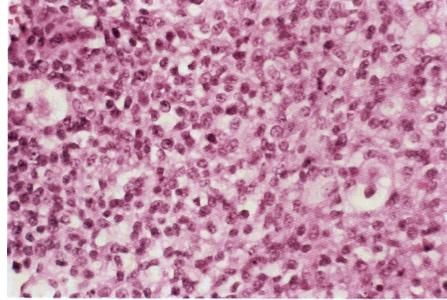
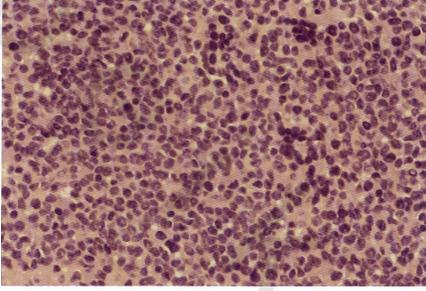
#### النتائج العيانية

إن أورام أسكن هي عبارة عن تضخم شائب أبيض دائري الشكل أو بيضاوي متعدد الفصيصات يصيب الأنسجة الرخوية في جدار الصدر. ربما توجد مناطق بُؤريّة من النزف أو النخر داخل هذا الورم. ويصاب بعض المرضى بتلف عضلي مُصاحب، والبعض يعاني من عُقيدات أورام متعددة على الجنبه الجداريّة.

#### علم الأنسجة المجهرية وتقنيات خاصة

يتناسب الورم مجهرياً مع ساركومة يُوينغ للنسيج الرخو في كونها مكونة من من صحائف مُكتنزة من خلايا دائرية تُظمت على شكل أعشاش (الشكل رقم ٦١-٣ والشكل رقم ٦١-٤) مع سدى طفيلي ليفي وعائي مُتطفّل وأشرطة من خلايا نخرية . ويكون النوى دائرياً بشكل نموذجي مع ١ أو ٢ من النوي الصغير، وربما تنظم الخلايا في شكل فصيصيّ أو pseudorosettes؟. وفي كثير من الأحوال يكشف نسيج الكيمياء الهيستولوجية المناعي عن إينولاز نوعيّ عصبوني إيجابي يعزز منشأ الأديم الظاهر

العَصَبِيّ، وغالباً ما يكون مُلون شيف-حمض البيروديك للغليكوجين سلبياً. وربما يوضح الفحص المجهرى الإلكتروني أن حُبَيَّات الإفرازِ العَصَبِيّ و المُقْتَدِرَاتِ المتكتلة العنقودية ونواتئ الخلية تكون متوافقة مع التمايز العصبوني للنسج والخلايا.



الشكل رقم (٦١-٣). نسيج خلوي مستدير الشكل رقم (٦١-٤). ورم خلوي مستدير بخلفية شبيهة بالمخاط. مشخص بالأدماة الظاهرة العصبية الأولية وساركومة إيوينغ.

### التفسيرات المرضية

أظهرت دراسة الصبغيات أن المُرَاتِبَة الجينية هي الأكثر حدوثاً في عائلة ساركومة إيوينغ T(11;22)(q24;q12). وهذا يقدم اندماجاً بين جين ساركومة إيوينغ على 22q12 مع جين الـ FLI على الـ 11q24 لكي تعطي نسخة طبق الأصل لساركومة إيوينغ و FLI1. كما أصبح إكتشاف ووصف الوصمات الجزيئية في أورام عائلة إيوينغ أكثر تعقيداً وصعوبة، وتؤثر هذه التحاليل على التشخيص والتصنيف والتنبؤ، وأخيراً على كيفية معالجة هذه الأورام.

### التشخيص

أورام آسكن في جدار الصدر.

ص ٢٩٢ تقارير حالة ساركومة: أورام النسج الرخوة للعمود الفقاري والجذع

والحوض.

### اختيارات العلاج والمناقشة

تضم معالجة أورام أسكن في جدار الصدر عادةً أسلوب مقارنة علاجية متعددة الأشكال عدوانية. يعد العلاج الكيميائي بالمواد المساعدة المستحدثة هو العلاج الموصى به كأول حلقة علاجية لعدة أسباب. حيث نجد أن له أثراً فعالاً في تقليل حجم الورم بشكل عام، وهذا يعمل على زيادة فرصة استئصال جراحي كامل للورم. ثانياً، تقلل من احتمال خطر حدوث تَمَزُق للورم وتلوث موضعي أثناء العملية الجراحية. ثالثاً، تسمح بالتقييم الهستومرضي والسريري لمعرفة استجابة الورم للعلاج الكيميائي الذي ربما يؤثر في النظام الغذائيّ العلاجي التالي للجراحة.

إن أدوية و مواد العلاج الكيميائي الأكثر شيوعاً واستخداماً في معالجة أورام أسكن تكون من مادة الإفوسفاميد والفينكريستين والدوكسوروبيسين والسايسوفوسفامين والإيتوبوسيد، وأحياناً بإضافة من الكاربوبلاتين أو الأكتينوميسين د، و يوصى على الأقل ب ٤ إلى ٦ دورات من العلاج الكيميائي المختلط بالمواد المساعدة والمستحدثة. وفي بعض حالات المرض ربما يتم إجراء عمليات زرع نقي العظم ذاتي المنشأ بالاشتراك مع العلاج الكيميائي العدواني.

وبعد الحث على العلاج الكيميائي تم إجراء عملية الجزم الجراحي الواسع مع جزم جراحي للأضلاع المصابة بالإضافة إلى ضلع ١ الرأسي والذيلي. و نادراً ما يكون المتن الرئوي مصاباً أو يتم جزمه. بعد عملية القطع ربما يتجدد عيب جدار الصدر، وينشأ ثانية بنشأة إسْمَنَت المارليكسية (المستحضرات الدوائية المارليكسية new castle DELAWARE). وعادة تكون السديلة العَضَلِيَّة أو العضلية الجلدية غير ضرورية في

التجديد، خاصة لو كان العلاج الكيميائي يظهر استجابة ويسمح للقطع الجراحي أن يكون أكثر محافظة.

كما أن العلاج بالأشعة قبل العملية الجراحية أو بعدها يكون وسيلة علاجية قيمة في علاج أورام أسكن. وأحياناً تستخدم الأشعة مع العلاج الكيميائي كمعالجة وحيدة؛ وهذا عندما يتسبب العلاج الجراحي في اعتلال شديد.

وكثيراً ما تستخدم الأشعة كعلاج مساعد عندما يكون القطع الجراحي هامشياً، أو يظهر الورم استجابة ضعيفة للعلاج الكيميائي. تستخدم الأشعة الحزمية الخارجية مع جُزعات على الأقل ٣٠ Gy. (وفي تجربة EICISS 92 Ewing's، وتجربة ورم الأدمة الظاهرة العصبية الأولية تم تطبيق ٤٤ أو ٥٤ جي واي بعد العملية، بناء على درجة الجراحة السابقة). وتم تعريض الحجم الكامل للورم للإشعاع

بطول هامش ٥ سم. وإذا وجدت إصابة الهامش الرأسي للورم، يتم ضم أجزاء الفقرات في المجال الإشعاعي. ويعتبر استخدام الأشعة أثناء العملية في حالات مرضى الأورام الناكسة لتحسين معدلات التحكم المرضي، وهذا يسمح بجرعات عالية من الأشعة (على الرغم من أن المطلوب من الجرعات الكلية الأقل من ١٢ Gy) لتعطى مباشرة في موضع الورم في حين أن الأنسجة الطبيعية محصنة. أما في حالة المرضى الذين يعانون من إنصباب أو إرشاح جنبي، فمن الممكن في هؤلاء نأخذ في اعتبارنا النقائل الرئوية وتشعع شق الصدر.

### التفاصيل الجراحية

#### الأساليب الجراحية

أظهرت الدراسات الحديثة أن القطع الجراحي الواسع الكامل لأورام أسكن في جدار الصدر إضافة إلى العلاج الكيميائي، والعلاج بالأشعة المتاح يوفر معدلات بقاء

أفضل من العلاج الجراحي الأقل عدوانية. حيث إنه بعد قطع الورم يجب أن يتم إجراء عملية تجديد وإعادة بناء مع بدلة من صلب أو نصف صلب من أجل عيوب جدار الصدر الكبيرة، وأيضاً للعيوب الذنبيّة للضلع الرابع الخلفي لمنع الكتف من كونه مضموماً تحت الأضلاع. وهناك بعض المواد المستخدمة في استئناء عيوب الورم مثل الجور تكس (W.L Gore & Associates Elkton MD) والمارلكس (U.S. Surgical Worldwide) والديكسون (Marlex Pharmaceuticals, New Castle, DE) والتيفلون (Dupont, Wilmington, Delaware) والبرولين وأيضاً الجافية البشرية. وتم إنشاء المرصاف العيبي (شاش أو قفاز) لنحصل على الشكل والحجم الصحيح للطعم ثم قطع المواد المختارة بناءً على المرصاف. ثم تكون طبقة من المثلل الميثاكريلات ممرّكة بين طبقتين من المواد الضميمية لتكون على شكل ساندويتش. ثم يوضع هذا التركيب في العيب مصاعاً بشكل معين ليتناسب مع كفاف الصدر. وتخييط في مكان قبل أن يُحجر الملاط مع خيط غير مشني. في بعض الحالات ربما تغلق الطبقة العضلية قبل كل شيء فوق إعادة البناء. وإذا كان هناك فقدان نسيج رخوي بارز بسبب قطع الورم ربما يكون من الضروري أن تكون هناك سديلة عضلية جلدية أو عضلية.

#### هوامش القطع والمواد المساعدة

يجب أن تكون حواف القطع واسعة (أكبر من ٢ سم) كلما كان ذلك ممكناً. وينبغي أن يجري جزم للأضلاع فوق وتحت الضلع المصاب، وربما تحتاج هياكل الفقرات أن تزل من العينة عندما يصاب العمود الفقري البنى. وينبغي أن تنزع الجنبّة المجاورة للورم بالإضافة إلى أي مجاور لنسيج رئوي مصاب. وربما يطبق العلاج بالأشعة أثناء العملية الجراحية، خاصة في الحالات الصعبة أو الناكسة لتحسين قدرة السيطرة على الورم الموضعي.

## مضاعفات العلاج

إن المضاعفات التي تحدث بعد إعادة بناء جدار الصدر غير معروفة نسبياً. بينما تكون مضاعفات المعالجة الكامنة الناتجة عن قطع الورم والعلاج الكيميائي و العلاج بالأشعة متعددة، وتشمل الآتي: تجدد حودث الورم والنقائل البعيدة والحبائبة الثانوية ونمو الرئة المنضمر، وداء الرئة المقيد وجَنف وتشوه جدار الصدر والعدوى ومضاعفات الجُرْح وإزاحة الاستبناء الضميمي والتهاب المريء والتهاب الغشاء المخاطي واسترواح الصدر واعتلال عضلة القلب ووصمة رئوية وقلة الكريات الشاملة. (الجدول رقم ٦١-١).

الجدول رقم (٦١-١). العلاج المفضل والمزايا والمخاطر.

المخاطر	العلاج المفضل
<ul style="list-style-type: none"> <li>• المرضى ذوو الأورام الكبيرة ومن يبلغون من العمر ١٨ عاماً أو يزيد هم عرضة للإصابة بالآثار العكسية.</li> <li>• لاحظ المرضى ذوي الأورام الكبيرة أو الاستجابة الضعيفة للعلاج الكيميائي.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• العلاج الكيميائي بالمواد المساعدة المستحدثة.</li> <li>• القطع الجراحي الواسع وتجدد الإصابة.</li> <li>• العلاج الكيميائي المساعد</li> <li>• العلاج بالأشعة المساعدة لأورام حواف الجراحة المغلقة أو الاستجابة الضعيفة للعلاج الكيميائي.</li> </ul>

## العلاج المفضل: المزايا والمخاطر

يضم علاج أورام آسكن الأسلوب العدوانى، وكثيراً ما يستخدم العلاج الكيميائي بالمواد المساعدة المستحدثة يتبعه قطع جراحي واسع وإعادة بناء العيب ثم العلاج الكيميائي المساعد. كما يعتبر العلاج الخارجي بالأشعة وسيلة علاجية أخرى مساعدة وذات أثر كبير، خاصة عندما تكون الحواف الجراحية ثانوية أو في حالة أن يكون القطع الجراحي الواسع غير متاح.

كما تكون استجابة الأورام للعلاج الكيميائي بالمواد المساعدة المستحدثة ضعيفة للغاية في حالة المرضى ذوي الأورام الكبيرة جدا ، والمرضى ذوو الأعمار أكبر من ثماني عشرة سنة ربما يواجهون التحديات بسهولة. بينما كبار السن من المرضى لن يستجيبوا للعلاج الكيميائي قبل العملية بشكل فعال كما هو الحال في المرضى الصغار.