٦٣

ساركومة عضلية ملساء في الحوض

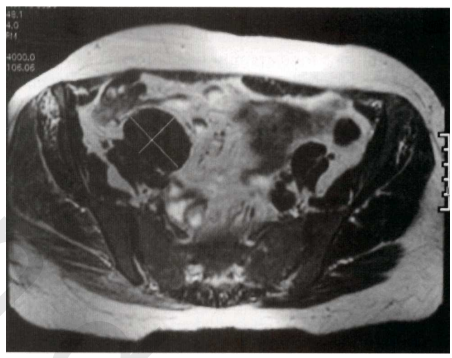
Leiomyosarcoma of the Pelvis

Joshua C Patt

تاريخ القدوم والأشعة السينية

قام رجل يبلغ من العمر ٦٤ عاماً لأخذ استشارة طبية بشأن ساركومة عالية الدرجة في الحوض تم استئصالها بشكلٍ غير كامل الشكل رقم (٦٣-١). قام جراح الأوعية الخاص به بتقييم حالته مؤخراً ببدء تَوَرُّم جديد في طرفه السفلي الأيمن. وقد تم تشخيص حالته ببدء نَفْخَة قلبية جديدة. وللمساعدة في إجراء التشخيص، قام بعمل قنطرة عبر قنطرة الشِّرْيان الفَخِذِيّ الأيمن، وقد تم تشخيصه في النهاية بإصابته بتضخم جَذْر الأَبْهَر، اضْطِراب النَّظْم القلبي، وأُم دمٍ الأَبْهَر الصَّدْرِي. وقد خضع لإجراء إِعاضَة الصِّمام الأَبْهَرِيّ ووضع ناظِمَة دائمة؛ وتبعاً لذلك قد تم التأكيد على استخدام علاج لمنع التَخَثُر المزمن. وقد بينت إجراءات تشخيص التورم في طرفه السفلي بالإضافة إلى إجراء تصوير فائِق الصَّوت المزدوج الوَريدي وجود عُقَيدة صلبة مجاورة للوَريد الحَرْقَفِي الظَّاهِر الأيمن وقريبة فقط من الوَريد الفَخِذِي الأَصْلِيّ. وقد توصل التَصْوير المَقْطَعِي المُحوسَب (CT) لهذه النتيجة بالإضافة إلى التعرف على كتلة حجمها ٥,٠ سم مجاورة للوَريد الحَرْقَفِي الظَّاهِر مع حدوث انضغاط مبكر للمثانة (الشكل رقم ٦٣-٢). وقد اشتُبه في كون تلك الكتلة وَرَماً دَمَوِياً متكلساً جزئياً أو أُم دم كاذبة في

الشريان الحَرْقَفِي الظَّاهِر. وتم إجراء الاسْتِقْصاء الجراحي، كما أنه قد تم، أثناء إجراء الجراحة، إجراء عملية الخزعة للكتلة مع مقطع تجميدي يتناسب مع ورم مغزلي الخلايا غير محدد الدرجة. كما تم اتخاذ قرارٍ بإجراء "إنقاص" حجم الكتلة وإعادة بناء الوَريد الحَرْقَفِي المجاور باستخدام طُعْم تَخْلِيقِيّ. وبعد إجراء الجراحة، تمت إحالة المريض إلى المركز الإقليمي لعلاج الساركومة من أجل إجراء المزيد من التقييم والتوصيات.



الشكل رقم (٦٣-١). التَّصْويرُ بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ T1 لمريض يبلغ من العمر ٦٤ عاماً مصاب بكتلة أنسجة رخوة في الحوض الأيمن/ العَضَلةِ القَطَنِيَّة.

الشكل رقم (٦٣-٢). التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) لنفس الورم الحوضي بعد استئصاله وتركيب دعامة الشريان الحَرْقَفِي.

التشخيص التفصيلي

١- أم دم كاذبة في الأوعية الحرقفية الظاهرة

٢- سرطانة غدية متنقلة أو ورم لمفي

٣- خراج العضلة القطنية

٤- ساركومة الأنسجة الرخوة

٥- ورم أولي في المثانة أو الأمعاء

المسائل التصويرية والتشريحية

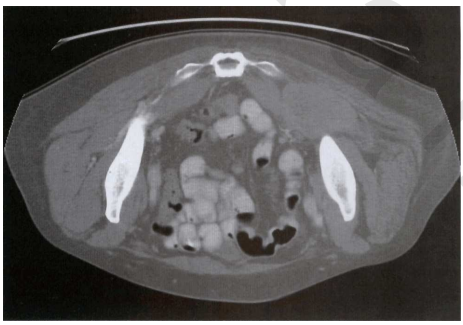
تكون معظم الكتل كبيرة إلى حدٍّ ما أثناء الظهور وعديمة الأعراض نسبياً. وكان هذا المريض يعاني من كتلة صغيرة نسبياً أثناء القدوم ولكنها ظهرت مبكراً نتيجةً لأثرها الضاغط على الوَريد الحَرْقَفِي. ويعتبر إجراء التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) هو الإجراء الأول في الكشف عن كتلة حوضية، حيث أنه يتناسب بشكلٍ أفضل مع تقييم أعضاء الحوض والقناة الهضمية، اللذين يعتبران المصدر الأكثر نموذجية لاكتشاف الكتل التي تم التعرف عليها في الحوض باستخدام التصوير الشعاعي.

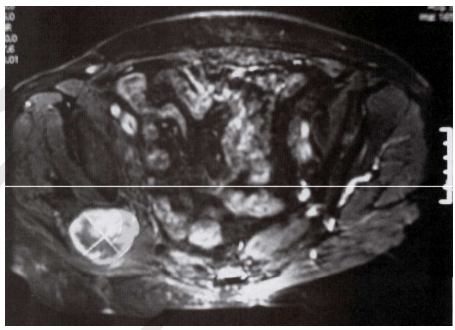
وبعد اكتشاف وجود الكتلة خارج القناة الهضمية، يكون إجراء التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI) هو وسيلة العلاج التصويرية المفضلة. حيث إنه من الممكن أن يقدم توقعات بشأن نمط النسيج (على سبيل المثال، دهني، عضلي) داخل الآفة والتغايرية النسبية أو الثبات الداخلي للكتلة. وقد كان إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) لهذا المريض ممنوع الاستعمال بسبب ناظمته. ويعتبر الحجم أيضاً عاملاً هاماً في التنبؤ بسلوك كتلة الأنسجة الرخوة وعاملاً أساسياً في تصنيف مراحل ساركومات الأنسجة الرخوة. فعند تفسير التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) لكتلة الأنسجة الرخوة، فمن المهم أيضاً تقييم النسيج المحيط بالكتلة (الشكل رقم ٦٣-٣ والشكل رقم ٦٣-٤).

تقنية الخزعة

يعتبر الاختيار الأفضل لمؤسستنا هو إجراء عملية الخزعة الاقتطاعية المفتوحة في معظم حالات أورام الأنسجة الرخوة. وعلى الرغم من أنه يعتبر بشكل واضح أقل تناسباً من إجراء الخزعة باستخدام الإبرة الدقيقة أو باستخدام الإبرة الموجه بالأشعة، إلا أننا نعتقد أن إجراء الخزعة المفتوحة يقلل من نسبة الخطأ في إجراء أخذ العينة ويستبعد

تقريباً الخزعات غير التشخيصية الناتجة بسبب قصور الأنسجة. وبالنسبة لهذا الموقع الخاص، فإن إجراء الخزعة الأساسية الموجه بالتصوير المقطعي المحوسب يعد اختياراً منطقياً. وقد وضحت المقالة المرجعية (Welkes وآخرون) إمكانية تمييز الكتل الحميدة من الكتل الخبيثة بشكل صحيح في ٩٢٪ من الحالات و تحديد تدرج دقيق في ٨٨٪ من الحالات، وتحديد النُميط الصحيح في ٧٣٪ من الحالات. فقد يكون النهج المناسب لإجراء الخزعة المفتوحة لهذه الآفة من خلال مسار حرقفي أربي، خلف الصفاق. وأحد السلبيات المحتملة لمثل هذا النهج هي أنه قد يكون إجراء إعادة الاستئصال المناسب من سبيل الخزعة أثناء إجراء الاستئصال النهائي غير ملائم بشكلٍ متوقع.





الشكل رقم (٦٣-٣). التَّصْويرُ المحوري بالرَّنينِ المِغْناطيسِي لمريض يبلغ من العمر ٤٩ عاماً مصاب بكتلة أنسجة رخوة في الثُلْمَة الوَرِكِيّة.

الشكل رقم (٦٣-٤). التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) لنفس الكتلة في الثُلْمَة الوَرِكِيّة.

الوصف المرضي

النتائج المجهرية

ويبلغ حجم هذه الكتلة ٧,٥×٦,٥×٦,٠سم بالإضافة إلى مِحفَظة كاذبة محفوظة. ويسلك الشريان الحَرْقَفِي الظَّاهِر مساراً خلال الكتلة مع هامش استئصال يبلغ ٢سم قرباً وبعداً من الكتلة.

علم الأنسجة المِجْهَرِيّ والتقنيات الخاصة

تتكون الآفة من تكاثر مغزلي الخلايا مرتب على شكل حزم قصيرة في ترتيب بؤري حصيري الشكل. وتتكون الخلايا من نُوَى رفيعة، مطولة مع نمط كروماتيني لَطْخِي وكميات متغيرة من الهَيولَى اليُوزِيْنِيّ. كما أن هناك تَعَدداً ملحوظاً في الأَشْكال النووية، ويكون نشاط الانْقِسَامِ الفَتِيْلِي سريعاً، يبلغ تعداده حتى ٣١ لكل ١٠ من ساحَات التَّكْبيرِ العالِي. ويمكن رؤية أَشْكال تَفَتُّلِيَّة بالإضافة إلى نخر تم تحديده بالداخل حتى ٥٪ من العينة. كما تم تحديد انتكاس زُجاجِيّ سَدَوِيّ وتكوُن تَعَظُّم اسْتِحَالِيّ.

الكيمياء الهيستولوجية المناعية

تعتبر الدراسات الكيميائية الهيستولوجية المناعية عاملاً أساسياً في تمييز الكثير من الأورام مغزلية الخلايا عالية الدرجة. فبالنسبة للآفات عالية الدرجة، فيمكن أن يؤدي ضعف التمييز إلى جعل التعرف على النميط الصحيح باستخدام علم الأنسجة فقط أمراً صعباً ومستحيلاً في كثيرٍ من الأحيان. وكانت الدراسات الكيميائية الهيستولوجية المناعية لهذا المريض على وتيرة واحدة إيجابية لكلٍّ من الديزمين وأكتين العضلة الملساء وكانت سلبية للكيراتين، وCD34، و(CD117(KIT. وتتوافق هذه النتائج مع تشخيص ساركومة عضلية ملساء (LMS).

التشخيص

ساركومة عَضَلِيَّةٌ مَلْسَاء، حدد الاتحاد الوطني لمراكز مكافحة السرطان درجة هذا الورم ٣ من ٣ (LMS).

الخيارات العلاجية والمناقشة

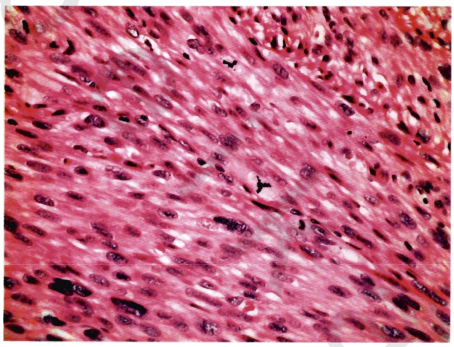
تحدث الإصابة بساركومات عَضَلِيَّة مَلْسَاء في أغلب الحالات في البالغين متوسطة العمر والبالغين الأكبر سناً، ونادراً ما تحدث الإصابة بها في الأطفال والبالغين الصغار، فهي تعتبر ورماً ينشأ من العضلة الملساء. فعلى الرغم من أنها شائعة نسبياً في

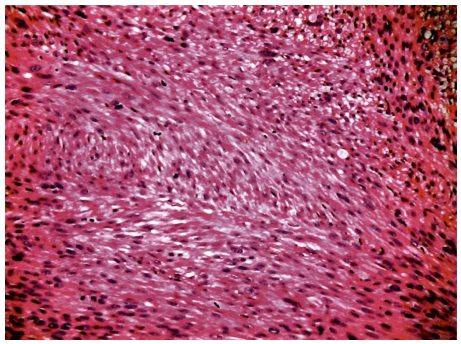
مواضع الحوض وموضع خلف الصفاق، عن نسبة حدوث الإصابة بها تبلغ ١٠٪ إلى ١٥٪ فقط من ساركومات الأطراف. وبالنسبة للإناث، يكون الموضع الحوضي وخلف الصفاق أكثر شيوعاً في حدوث الإصابة به بالإضافة إلى أن نسبة ملحوظة من هذه الآفات تتأصل في الرحم. وتعتبر البنية الأخرى الشائعة في حدوث الإصابة بها هي الأوعية الكبيرة (الوريدية > الشريانية) من الحوض والأطراف الدانية.

ويعد فهم توقعات سير المرض الحقيقية أمراً صعب التمييز على مر التاريخ. فتحدث الإصابة بها فيما لا يقل عن ثلاثة أوضاع سريرية مميزة: ساركومات عَضَلِيَّة مَلْسَاء جلدية، والتي كثيراً ما تكون بشكل عام سطحية صغيرة و تكون حميدة بشكل نسبي؛ ساركومات عَضَلِيَّة مَلْسَاء تنشأ في الأوعية الرئيسية؛ وساركومات عَضَلِيَّة مَلْسَاء تنشأ في الأنسجة الرخوة العميقة. وتشترك أورام الحوض في كثير من خصائصها مع ساركومات الأنسجة الرخوة في الحوض وتُظهر معدلات عالية من وجود النقائل (>٥٠٪) وحدوث الوفاة بسبب الداء من ٥٠ إلى ١٠٠٪. على الرغم من أن كثير من ساركومات الأنسجة الرخوة الأخرى تُظهر معدلات أقل بشكل ملحوظ من النقائل وحدوث الوفاة عند وجودها في المواضع الزائدية (ساركومة شحمية، ساركومة زَلِيلِيَّة، ساركومة ليفية)، إلا أن الساركومة العضلية الملساء تُظهر معدلات النقائل بنسبة ٤٥٪ إلى ٦٢٪ ومعدلات النجاة تتراوح ما بين ٣٢٪ إلى ٥٠٪.

وعلى الرغم من أنه يتم إجراء التصوير لساركومة الأنسجة الرخوة بشكل أفضل عن طريق إجراء التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI)، إلا أن التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) يُعد بديلاً أخر، ويكون مفيداً في حالة ما إذا كان للمريض أي موانع من استعمال التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI)، كما في هذه الحالة المرضية. ويكون التصوير الوعائي أساسياً إذا كان هناك قلق إما بالنسبة لأن يكون الورم ذا منشأ وعائي وإما بالنسبة للتخطيط الجراحي. وحدد إجراء تصوير فائق الصوت نقص الجَرَيان خلال

الطُعم الوريدي الحرقفي، مشيراً إلى إمكانية إجراء ربط الوريد مع إجراء الاستئصال من الحَرْقَفَة الظاهرة من أجل إجراء هامش استئصال جراحي مناسب (الشكل رقم ٦٣-٥ والشكل رقم ٦٣-٦).





الشكل رقم (٦٣-٥). خلايا مغزلية يُوزِيْنِيّة الشكل رقم (٦٣-٦). تكبير عالي يوضح ومخاطية مرتبة على شكل حزم، ويعد هذا نمطاً الانْقِسَامَات الفتيليَّة والنوَى التَغَلُّظِيَّة داخل نوَى نموذجياً لساركومات عَضَلِيَّة مَلْسَاء. الخلايا المغزلية.

هناك إجماع قليل بشأن استخدام المعالجة الكيميائية لعلاج ساركومات الأنسجة الرخوة. ففي مؤسستنا، نوصي باستخدام المعالجة الكيميائية الجديدة المساعدة. لعلاج كلٍّ من الأورام عالية الدرجة والأورام الكبيرة من الدرجة المتوسطة (>٧سم). فعلى الرغم من تناقض التاريخ الموجود، إلا أنه قد قامت دراستان من أوروبا (تحليل تلوي وتجربة تعاونية مختارة عشوائياً) بإقامة الدليل على 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 (PET) قبل إجراء الجراحة،

وكذلك عن طريق النسبة المئوية للورم العيوش التي تظهر في عينة الاستئصال. وغالباً لا يُعد ذلك اختياراً يمكن إجراؤه عند إجراء العلاج لكتلة تم استئصالها مسبقاً، لكن في هذه الحالة المرضية، فإن المريض مصاباً بورم مُتَبَقٍّ عِيانِيّ.

التفاصيل الجراحية

التقنيات الجراحية والاستئصال

في الدراسة الجارية لهذه الحالة، تقدم المريض بشكوى مبكرة من كتلة صغيرة نسبياً بسبب أثر الكتلة على الجُمْلَة الوِعائِيَّة الحوضية، والذي أدى إلى حدوث وَذَمَة وحيدة الجانب. ويعد تورم الطرف السفلي عَرَضاً شائعاً لظهور الإصابة بكتلة حوضية، بالإضافة إلى أن الشعور بالألم غير شائع نسبياً. وعلى الرغم من أنه يتم إجراء التصوير لساركومة الأنسجة الرخوة بشكل أفضل عن طريق إجراء التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI)، إلا أن التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) يُعد بديلاً أخر، ويكون مفيداً حالة إذا كان عند المريض أي موانع من استعمال التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI)، كما في هذه الحالة المرضية. ويكون إجراء التصوير الوعائي أساسياً إذا كان هناك قلق إما لأن الورم ذو منشأ وعائي وإما بالنسبة للتخطيط الجراحي. وبالنسبة لهذا المريض، فقد تم تعديل الخطة الجراحية لتتضمن وجود فريق طبي وعائي لكي يقوم بإجراء مَجازَة وعائية من الشريان الحَرْقَفِي الظاهر، الذي تم رؤيته يسلك مساراً خلال الكتلة. وتم إجراء التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب للمرة الثانية بعد إجراء المعالجة الكيميائية الجديدة المساعدة. وحدد إجراء تصوير فائق الصوت نقص تدفق الدم خلال الطُعم الوريدي الحرقفي، مشيراً إلى إجراء ربط الوريد مع إجراء استئصال الورم. ويتم اتخاذ المسار الجراحي خلال مسار حَرْقَفِي أُرْبِيّ ممتد، بعرض الحوض الأيمن. وتعتبر إحدى البِنَى الهامة للتعرف على هذا المسار إلى انشعاب الحرقفة هي

الحالب. ويسير الحالب في مسار أمامي للأوعية ويعبر فقط بعيداً عن منشأ الشريان الحَرْقَفِي الظاهر. كما تعرض الجدار الخلفي للمثانة للإصابة بالكتلة الفخذية وتم إجراء استئصال جزئي له. ويكون من الصعب الحصول على هامش جراحي واسع في هذا الموضع التشريحي بسبب تجاوز المثانة، والأمعاء، والبطن. وينبغي تحديد جوف استئصال الورم باستخدام دبابيس جراحية من أجل تحسين تحقيق الهدف من إجراء المعالجة الشعاعية بعد إجراء الجراحة.

وبناءً على وجود هوامش جراحية قريبة ولكنها غير متعرضة للإصابة، يُوصى بإجراء المعالجة الشعاعية المساعدة بعد إجراء الجراحة. ويساعد تحديد المجال أثناء إجراء الجراحة على تجنب استخدام مجال إشعاعي كبير غير ضروري، ولاسيما عند مجاورته للبِنَى الحساسة مثل السبيل الهضمي.

العلاج المفضل، مميزاته، ومخاطره

تشمل العلاجات المفضلة إجراء المعالجة الكيميائية قبل الجراحة مع استئصال الورم والأوعية الحرقفية الظاهرة. ويتم إعادة بناء الشريان الحرقفي الظاهر باستخدام طعم الداكرون، بينما لا يتم إعادة بناء الوريد الحرقفي الظاهر؛ ويرجع ذلك لصعوبة إجراء الاسْتِبْناء الفعال. وكما يُعد إجراء المعالجة الشعاعية بعد إجراء الجراحة علاجاً مفضلاً.

ينبغي أخذ الحذر من التحدي في صعوبة إجراء التطعيم الدقيق لساركومات الأنسجة الرخوة عالية الدرجة وخطورة حدوث مضاعفات في الأمعاء والمثانة وخطورة حدوث نزف جسيم أو معدل الوفيات في الفترة المحيطة بالجراحة مع إعادة البناء الداخلي والترميم الوعائي.