٦٤

ساركومة شحمية في الحيز خلف الصفاق

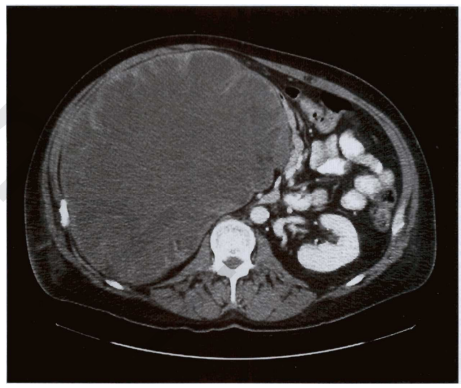
Liposarcoma of the Retroperitoneum

Ernest U. Conrad

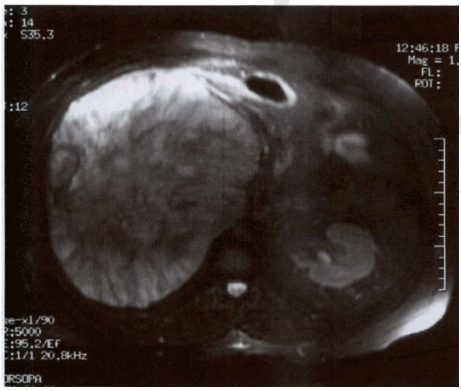
تاريخ القدوم والأشعة السينية

جاء رجل يبلغ من العمر ٥٥ عاماً مصاباً، وهو يعاني من ورم كبير في الجانب الأيمن خلف الصفاق. وتم اكتشاف الورم عند ظهور أول أعراضه وهي سُعالٌ سَطْحِيٌّ مُتَقَطِّع جاف؛ مما جعله يذهب لاستشارة الممارس العام الخاص به. وكجزء من إجراءات التشخيص، تم إجراء الأشعة السينية على الصدر، التي أظهرت نتائج سلبية. وتم إجراء تشخيص سريري لداء الجَزْر المَعِدِيّ المَريئِيّ وتم علاجه باستخدام كابت السعال. وبعد مرور فترة قصيرة، بدأت تظهر عليه أعراض مبكرة متقدمة للإصابة بانسداد الأمعاء الجزئي. وبإجراء استجواب دقيق، قد اكتشف أنه على مدى الستة أشهر الأخيرة كان يعاني من ضغط متزايد في الربعية العليا من جهة اليمين وتمدد بطني تقدمي خفيف، لكن لم يكن ذلك مصحوباً بألم بطني. وكجزء من إجراءات التشخيص لهذا السعال، تم إجراء صورة دم كاملة (CBC)، مما أظهر إصابته بفَقْر الدَّمِ الصَّغير الكُرَيَّات وكانت نسبة الهيماتوكريت ٢٩,١، بالإضافة إلى سُرْعَة تَثَفُّلِ الكُرَيَّاتِ الحُمُر بنسبة ١٢٤ ووجود فُسْفاتاز قَلَوِيَّة مرتفعة بشكل طفيف. كما كان الفحص الطبي له غير طبيعي، إضافةً إلى

تضخم الكبد والطحال. وقد أظهر إجراء تصوير فائق الصوت على البطن وجود كتلة كبدية مفردة يبلغ حجمها ٢٤,٥ سم وآفة غير محددة في الكلية اليسرى. وبعد اكتشاف هذه الاضطرابات، تم إجراء التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) للبطن (الشكل رقم ٦٤-١). وقد أظهر هذا التصوير وجود كتلة تبلغ ٢٢,٨ × ١٧,٥ سم تقع بين الفص الأيمن للكبد والكلية اليمنى، نازحاً الكلية إلى الجهة الأمامية الإنسية. وبمرور يومٍ بعد ذلك، خضع لإجراء التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI) على الحيز خلف الصفاق (الشكل رقم ٦٤-٢). وأكد هذا الإجراء وجود كتلة متغايرة في الجانب الأيمن خلف الصفاق تبلغ ٢٤ × ١٨ × ٢١ سم دون تحديد واضح للغدة الكظرية اليمنى.



الشكل رقم (٦٤-١). مريض يبلغ من العمر ٥٥ عاماً مصاب بورم كبير في الجهة اليمنى خلف الصفاق نازحاً الأمعاء والكلية اليمنى.



الشكل رقم (٦٤-٢). التَّصْويرُ المحوري بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI) لنفس الورم.

التشخيص التفصيلي

١- ساركومة الأنسجة الرخوة

٢- سرطانة خُصْوِيّة/ سرطان المثانة

٣- ورم ليفي/ أورام رباطية

٤- وَرَمٌ كُلْوِيٌّ كُظْرانِيّ/ سرطان الخلايا الكلوية

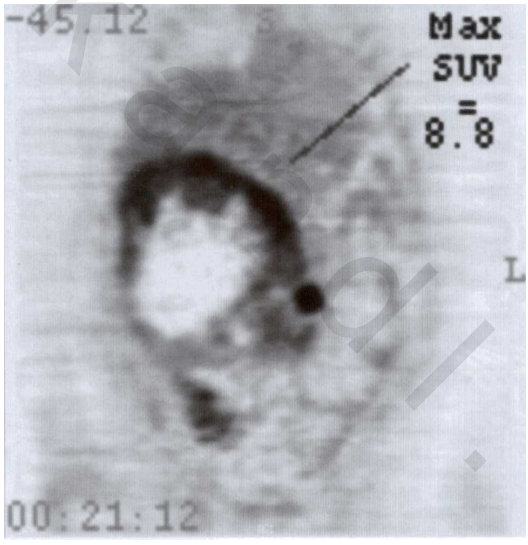
٥- ورم لمفي

المسائل التصويرية والتشريحية

ويكون السبب وراء ظهور هذه الأعراض المؤسسية الخاصة والغامضة ظاهرياً بسهولة أثناء إجراء التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) للبطن. فتظهر كتلة كبيرة في الجانب الأيمن خلف الصفاق بمظهر غير متجانس في مقاطع التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT). كما توضح مقاطع التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI) شدة الإشارة العالية T2 لكبت الدهون بالإضافة إلى تغايرية موحية بالدهون و نخر وانتكاس السوائل، بالإضافة إلى مناطق كثيفة عُقَيدِية بؤرية. ولم يظهر أن الكتلة تنشأ من الكلية لكنها تنشأ من الدهون المحيطة بالكلية. وإضافةً إلى هذه النتائج التصويرية، فقد تم إجراء التَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) باستخدام مادة الفلوروديوكسي جلوكوز على كامل الجسم (الشكل رقم ٦٤-٣) وإجراء التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) للصدر مع إجراء المقارنة. وأظهرت مقاطع التَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) باستخدام مادة الفلوروديوكسي جلوكوز معدل قبط متغاير بالإضافة إلى بلوغ الحد الأقصى لمتغير القبط المعيَّر باستخدام مادة الفلوروديوكسي جلوكوز وهو ٨,٢. كما تمت ملاحظة وجود مناطق ضوئية في الكتلة واتخاذها دليلاً على نخر الورم. كما أظهر إجراء التَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT) للصدر العديد من العُقيدات المَتْنِيَّة يبلغ قطرها من ٢ إلى ٣ مم.

ويعتبر وجود كتلة كبيرة خلف الصفاق بالإضافة إلى ظهور إشارة سائدة لكبت الدهون وتغايرية أعظم دليل على وجود ساركومة شَحْمِيَّة: كما أنه قد يكون للوَرَم الكُلْوِي الكُظْرانِيّ هذا المظهر (انظر Resnick). وعلى الرغم من ذلك، فقد غلف الورم الكلية ولم يظهر منشأ الورم من الكلية. واستناداً إلى جحم الكتلة والخصائص التصويرية، فمن المحتمل أن تكون هذه الكتلة ساركومة عالية الدرجة. وقد يكون ناتئ

الورم الليفي كثيفاً في التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI) مع مظهر أكثر تجانساً، ويُظهر مستوى أقل تجانساً لمتغير القبط في التَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) باستخدام مادة الفلوروديوكسي جلوكوز (انظر Eary, Corad وآخرين؛ Eary, O'Sullivan وآخرين). وقد يظهر ورم شحمي داخل البطن بمظهر دهني متجانس ومعدل القبط باستخدام الفلوروديوكسي جلوكوز منخفضاً جداً. وعلى الرغم من ذلك، فحتى إذا كان هناك ورم منخفض الدرجة بهذا الحجم فيكون ذلك موضع شك من اتخاذ سلوك موضعي عدائي وحدوث انتكاس.



الشكل رقم (٦٤–٣). التَّصْويرُ الإكليلي المَقْطِعِيُّ بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) لنفس الورم موضحاً حدوث نخر مركزي.

تقنية الخزعة

ويُوصى بإجراء عملية الخزعة التشخيصية للكتلة عن طريق إجراء الخزعة المفتوحة أو إجراء الخزعة بالإبرة الموجه بالتَصْوير المَقْطَعِي المُحَوسَب (CT). ويقدم

التَّصْويرُ المناسب بالرَّنينِ المِغْناطيسِيّ (MRI) وتقييم التَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونِيّ (PET) الذي تم إجراؤه قبل الجراحة معلومات شديدة الأهمية في تحديد درجة الورم قبل إجراء الخزعة والاستئصال.

الوصف المرضي

النتائج المجهرية

تتكون هذه الكتلة الكبيرة من نسيج ليفي دهني مع نزف بؤري ونخر. وفي مقاطع القطع، يكون هناك فصيصات من نسيج مختلف الكثافة، بعض منها يكون ورديّاً مسمراً وصلباً.

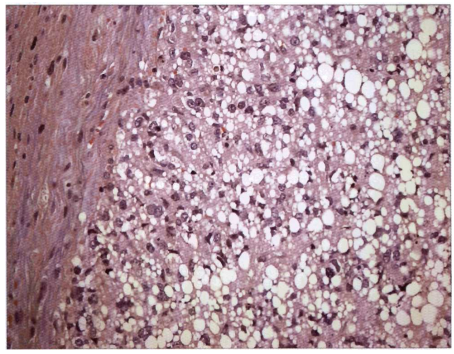
علم الأنسجة المِجْهَرِيّ والتقنيات الخاصة

يسود الصورة المجهرية غلبة النسيج الأرومي الشحمي مع الكثير من الأورمات الشحمية حلقية الشكل. (الشكل رقم ٦٤-٤ والشكل رقم ٦٤-٥). ويتم التعرف على أورمات شحمية كما توجد العديد من الانْقِسَامَات الفتيليَّة. كما يمكن رؤية الكثير من الانْقِسَامَات الفتيليَّة اللانمطية. ومركزياً، توجد مناطق كثيفة الخلايا تتكون من خلايا مدورة مكدوسة صغيرة وكروماتين نووي مُلتز، غير طبيعي. وكما توجد انْقِسَامَات فتيليَّة كثيرة في هذه المناطق. ويوجد نخر بؤري خلال جميع المناطق. ويشير تعدد الأشكال، ونشاط الانْقِسَام الفتيليّ، والنخر إلى وجود ساركومة عالية الدرجة.

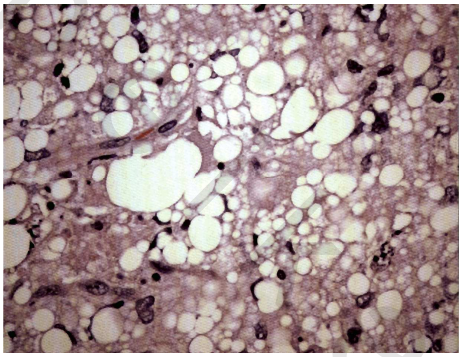
التفسيرات المرضية

يساعد ظهور أورمات شحمية على تحديد هذا الورم كنمط أرومي شحمي. وتمثل مناطق أخرى ساركومة شحمية مدورة الخلايا لا نموذجية، بينما لا تزال هناك مناطق أخرى لم يتم تمييزها بشكل محدد. وفي حالة عدم ظهور خصائص تمييز الخلايا التي تم التعرف عليها، فيمكن تصنيف هذا الورم على كونه ساركومة متعددة

الأشكال عالية الدرجة. ونادراً ما تحدث الإصابة بهذه الأورام، لكنها تصيب الأشخاص كبار السن في هذا الموضع عند حدوثها. وتكون توقعات سير المرض ضعيفة بشكلٍ عام في هذه الحالات.



الشكل رقم (٦٤–٤). ساركومة شحمية متعددة الأشكال ذات نُوَى عديدة.



الشكل رقم (٦٤–٥). تكبير عالي لساركومة شحمية متعددة الأشكال ذات نوَى تَغَلُّظِيَّة متضخمة.

التشخيص

ساركومة عالية الدرجة خلف الصفاق.

الخيارات العلاجية والمناقشة

تكون توقعات سير المرض بالنسبة لساركومات خلف الصفاق عالية الدرجة ضعيفة ويكثُر معها حدوث عدم الاستجابة بشكلٍ جيد للمعالجة الكيميائية المساعدة. ومازال يمثل المرضى المصابون بساركومات عالية الدرجة فيما يتعلق بأحوالهم المتنقلة مرشحين أو مؤهلين لإجراء المعالجة الكيميائية الجديدة المساعدة (انظر Pezzi وآخرين). وقد يؤدي هذا الخيار العلاجي إلى خفض نسبة نقائل الرئة وتحسين معدل النجاة الإجمالي. وتكون استجابة المرضى الأصغر سناً للمعالجة الكيميائية أمراً متوقعاً وينبغي

معالجتهم بقوة. ويتأثر معدل النجاة الأمثل، والذي لا يزال يبلغ ٥٠٪ فقط على مدى خمس سنوات، بشكلٍ كبير بكفاءة إجراء الاستئصال الجراحي و"الهوامش" الجراحية الملائمة (انظر Kawaguchi وآخرين). وغالباً ما تكون هذه الأورام كبيرة أثناء الظهور، ويكون من المتوقع كونها نقائل، وكما تبلغ معدلات حدوث الانتكاس الموضعي نسبة أعلى. كما يحظى إجراء المعالجة الشعاعية السابق لإجراء الاستئصال ببعض الاهتمام في المراسم الحديثة.

التفاصيل الجراحية

يتطلب إجراء الاستئصال تشريحاً مناسباً خلف الصفاق مع إجراء هوامش دقيقة خلال العمود الفقري و الكلية و الأمعاء والوريد الأجوف. ويعتبر إجراء التصوير الدقيق قبل إجراء الجراحة عن طريق إجراء التصوير المقطعي المحوسب (CT) والتَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسيّ (MRI) والتَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونيّ (PET) مكوناً بالغ الأهمية بالنسبة لإجراء استئصال جراحي ناجح. كما ينبغي اعتبار إجراء المعالجة الشعاعية قبل إجراء الجراحة أو أثناء إجراء الجراحة وإجراء المعالجة الكيميائية البين شريانية أو قبل إجراء الجراحة على الرغم من النتائج المثيرة للجدل، ولاسيما بالنسبة للبالغين الذين تقل أعمارهم عن ٦٠ عاماً.

العلاج المفضل، مميزاته، ومخاطره

يتضمن العلاج المفضل إجراء التدرج الدقيق عن طريق إجراء الخزعة و إجراء التَّصْوير بالرَّنينِ المِغْناطيسيّ (MRI)، وإجراء التَّصْوير المَقْطِعِي بالإِصْدارِ البُوزِيتْرُونيّ (PET) بالإضافة إلى إجراء المعالجة الكيميائية قبل الجراحة الذي يتبعه إجراء الاستئصال والمعالجة الشعاعية.

وينبغي أخذ الحذر من صعوبة إجراء التدرج وكفاءة إجراء الاستئصال الجراحي.

obeikandl.com