ساركوما إيوينغ في الفك السفلي

خلدون درويش* مازن زيناتي**

الملخص

تصيب ساركوما إيوينغ الفك السفلي بشكل نادر، وقد تختلط هذه الإصابة بالحالات الالتهابية أو الورمية الأخرى ذات المنشأ السني. يقدم هذا التقرير لحالتين من الإصابة بساركوما إيوينغ في الفك السفلي، عولجتا في مشفى جراحة الفم والوجه والفكين بكلية طب الأسنان في جامعة دمشق. الحالة الأولى: هي لمريضة بعمر 9 سنوات مصابة بساركوما إيوينغ في المنطقة الأمامية من الفك السفلي، والحالة الثانية: هي لمريضة بعمر 8 سنوات مصابة بساركوما إيوينغ في منطقة الزاوية اليمنى للفك السفلي. أُجْرِيَ في الحالتين الاستئصال الجراحي للورم حافات أمان مع المعالجة الكيميائية المرافقة. قورنت في هذه الدراسة الأعراض السريرية والشعاعية والموجودات النسيجية لكل من الحالتين بما هو موجود من حالات مشابهة في الأدب الطبي.

الاستنتاج: تعدُّ ساركوما إيوينغ من الأورام التي تصيب الفك السفلي بشكل نادر، وقد تبدي أعراضاً غير نوعية يمكن أن تختلط مع حالات أقل خطورة كالإنتانات سنية المنشأ أو الأورام السليمة، ويؤدي التشخيص المبكر والمعالجة الجراحية والكيميائية المرافقة المضبوطة زمنياً دوراً أساسياً في تحسين إنذار هذه الحالة

كلمات مفتاحية: آفات الفك السفلي، الفك السفلي المصاب بآفة سرطانية، إعادة بناء الفك السفلي.

* أستاذ مساعد– قسم جراحة الفم و الوجه و الفكين– كلية طب الأسنان – جامعة دمشق.

** أستاذ– قسم جراحة الفم والوجه والفكين–كلية طب الأسنان – جامعة دمشق.

Ewing Sarcoma of the Mandible

Khaldoun Darwich* **Mazen Zenati****

Abstract

Ewing sarcoma of the mandible is rare and can be equivocal with infections or other neoplasmic lesions of dental origin. This case report recapitulates two cases of Ewing sarcoma in the mandible, the first case is a 9-year old female affected with Ewing sarcoma in the anterior region of the mandibular body. the second case was an 8-year-old female affected with Ewing sarcoma in the right mandibular ramus. In both cases, a surgical resection of the tumor with safety distance was performed after preoperative chemical therapy. The report demonstrates and compares the clinical radiographic and histopathological findings with similar cases in medical literature.

Conclusion: Ewing sarcoma rarely affects the mandible; it can show unspecific symptoms which can be suspicious with less serious lesions like odontogenic infections and benign tumors. The early diagnosis, well timed and controlled surgical and chemical treatment play an essential role in improving the prognosis.

Keywords: Mandibular lesions; Mandible afftected with cancer; Mandibular reconstruction

* Associate Professor – Oral and Maxillofacial Surgery Faculty of Dentistry – Damascus University.
** Professor – Oral and Maxillofacial Surgery Faculty of Dentistry – Damascus University.

مقدمة:

يعدُّ الفك السفلي عنصراً أساسياً في مظهر الوجه البشري، إذْ يعطي الشكل المميز للوجه ويحدد إطار ثلثه السفلي. كما يعدُّ الفك السفلي أكبر عظام الهيكل الوجهي وأقواها على الإطلاق، وهو يأخذ شكل حرف U، ويحمل الأسنان السفلية [1].

يؤدي الفك السفلي دوراً أساسياً في حماية المجاري التنفسية، ودعم اللسان والأسنان السفلية، وعضلات قاع الفم؛ ممَّا يسمح بإنجاز وظائف المضغ، والكلام والتنفس.

تعدُّ إصابة الفك السفلي بورم إيوينغ Ewing Sarcoma نادرة (رقم التصنيف الدولي للأمراض الورمية: ICD-0 code 9260/3) وهو ما يخلق نوعاً من التحدي في تشخيص هذه الحالة ومعالجتها.

يعدُّ ورم إيوينغ من الأورام الخبيثة التي تصيب الأنسجة العظمية، وقد وُصِفَ أول مرة من قبل جيمس إيوينغ James Ewing عام 1921 ، ويشكل الورم ما نسبته من 4 – 10 % من إجمالي الأورام التي تصيب العظام، ويحدث هذا الورم في 90% من الحالات في العقود الثلاثة الأولى من العمر، ويكون الذكور أكثر إصابة عموماً من الإناث بنسبة (2:3)[2،4]. وتشكل إصابة المنطقة الفكية الوجهية بهذا الورم ما نسبته 2 –7 % من إجمالي الإصابات في مختلف مناطق الجسم (إذ إنّه يصيب عادة العظام الطويلة – وخاصة عظم الفخذ– والحوض). وإذا أصاب منطقة الوجه فعادة تتركز هذه الحالات في منطقة الفك السفلي[2،3].

تعدُّ الأعراض السريرية من قبيل الانتباج والألم والاضطرابات الحسية التي قد تشاهد في إصابة الفك السفلي بهذا الورم الخبيث غير نوعية، وقد تكون مضللة. استعرض هذا التقرير الموجودات والأعراض السريرية، والشعاعية، والنسيجية لحالتين من إصابة الفك السفلي بساركوما إيوينغ موضحاً بعض النقاط التي قد تصعب من تشخيص هذه الحالة ومن معالجتها.

المواد والطرائق:

العينة:

عَرَضَ التقرير لحالتين من إصابة الفك السفلي بورم إيوينغ من مراجعي عيادات قسم جراحة الفم والوجه والفكين في كلية طب الأسنان بجامعة دمشق. كلتا الحالتين كانتا لإناث الأولى؛ بعمر 9 سنوات، والثانية بعمر 8 سنوات.

المواد:

1- أدوات الفحص السريري.

2- صور أشعة بانورامية للفكين (للتشخيص والمتابعات)

3- صورة مقطعية محوسبة بالحزمة المخروطية CBCT تشمل الفكين بثخانة مقطع 0.25 ملم (في مرحلة التشخيص والتخطيط للعمل الجراحي).

4- أدوات جراحية لأخذ الخزعة النسيجية.

5- أدوات العمل الجراحي اللازم لاستئصال الآفة.

الطرائق:

1- استقبال الحالة في عيادات قسم جراحة الفم ووالوجه والفكين.

2- أخذ القصة المرضية والتاريخ الصحي للمريض.

3- إتمام الفحص السريري داخل الفموي وخارجه.

4- طلب فحص دموي مخبري شامل.

5- وضع التشخيص الأولي والتفريقي بالاعتماد على المعطيات السريرية، والشعاعية والمخبرية.

6- إجراء الخزعة النسيجية الاستقصائية تحت التخدير الموضعي.

7- تحديد التشخيص النهائي للآفة بناء على الفحص النسيجي.

8- البدء ببروتوكول المعالجة الكيماوية في مشفى البيروني الجامعي.

9- قبول الحالة في مشفى جراحة الفم والوجه والفكين بجامعة دمشق لإجراء العمل الجراحي بهدف استئصال الآفة الورمية تحت التخدير العام.

10- المتابعات بعد الجراحية، ومراقبة الأعراض سريرياً وشعاعياً.

11- مقارنة معطيات الحالة بما هو موجود من حالات مشابهة في الأدب الطبي.

تقرير الحالة الأولى:

المريضة طفلة بعمر 9 سنوات راجعت طبيب الأسنان بشكوى انتباج في قاع الفم، وبعد فحص المريضة، وإجراء صورة بانورامية تم تشخيص الحالة على أنها إنتان من منشأ سني، وقام طبيب الأسنان بناء على ذلك بإجراء تفجير في منطقة الانتباج، وإعطاء صادات حيوية، وبعد مدة مؤقتة من التحسن أُجْرِيَتْ لاحقاً معالجة لبية للثنايا والرباعيات السفلية بناء على استجابتها السلبية لفحص الحيوية اللبية، وإصابتها بالحركة. ولكن الانتباج الأولي استمر في الازدياد فَحُوِّلَتِ الحالة إلى قسم جراحة الفم والوجه والفكين بكلية طب الأسنان بجامعة دمشق بعد نحو ثلاثة أسابيع من المعالجة الأولية. بالفحص السريري كانت المريضة بحالة عامة جيدة، وكانت حرارتها طبيعية، وأظهر الفحص الدموي ارتفاعاً في نسبة البروتين الارتكاسي C (بقيمة 6،45 ملغ/ليتر)، وقيمة طبيعية لتعداد الكريات البيض. بالفحص الوجهي الفموي كان هنالك انتباج قاسٍ في قاع الفم ومقدمة الفك السفلي في المنطقة المحصورة بين الثنايا السفلية من الجهة اللسانية مع مظهر طبيعي للغشاء المخاطي والجلد في منطقة الانتباج باستثناء وجود ارتشاح خفيف في منطقة الناب السفلي الأيسر من الجهة الدهليزية (الشكل رقم 1). قوام الانتباج كان صلباً ومؤلماً بشكل خفيف على الجس، واضح الحدود و يبلغ قطره نحو 7 سم.

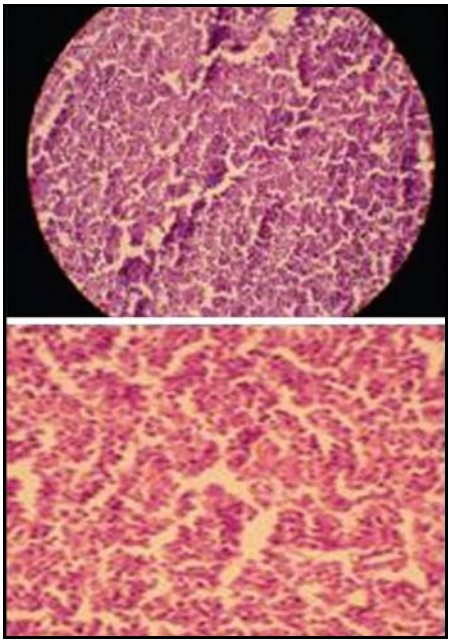
الشكل رقم 1 : يبين المظهر الطبيعي للغشاء المخاطي المغطي للآفة

الأسنان الأربع الأمامية كانت متحركة، وسلبية الاستجابة على فحص الحيوية.

وبعد إجراء تصوير شعاعي مقطعي بالحزمة المخروطية CBCT للفكين لوحظ وجود شفوفية شعاعية بحدود غير واضحة، مخربة لعظم الفك السفلي متمركزة في منطقة الذقن، وتصل حدودها في الجانبية إلى منطقة الرحى الثانية المؤقتة (الشكل رقم 2).

الشكل رقم 2 : تصوير شعاعي مقطعي بالحزمة المخروطية للفكين يظهر منطقة التخرب العظمي في مقدمة الفك السفلي

أُجْرِيَتْ خزعة استقصائية، وكانت نتيجة التشخيص النسيجي ساركوما إيوينغ حيث احتوت الساحة النسيجية للخزعة المأخوذة على نمط متشابه من خلايا صغيرة دائرية الشكل مع سيتوبلاسما باهتة، ونوى دائرية مع توزع ناعم للكروماتين، وغياب للألياف الشبكية، ومشعر انقسام مرتفع، وارتكاس مناعي مرتفع ضد CD99؛ وكلها علامات نسيجية نوعية لورم إيوينغ (الشكل رقم 3).



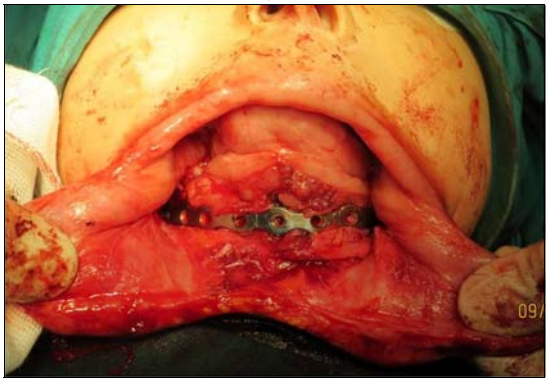
الشكل رقم 3: يظهر جزءاً من الساحة النسيجية مع المظهر المميز للخلايا المتشابهة دائرية الشكل

بعد البدء بالمعالجة الكيماوية في مشفى البيروني الجامعي تقرر إجراء العمل الجراحي.

بعد إجراء خزع للرغامى والتنبيب الرغامي أُجْرِيَ استئصال جراحي واسع للورم بواسطة استئصال لجسم الفك السفلي امتد بين وحشي الأرحاء الدائمة الأولى في الجانبين ، وثُبِّتَتْ صفيحة إعادة بناء لتخطي الفقد الواسع لعظم الفك السفلي. أظهر التحليل النسيجي للفك المستأصل خلو حافات الاستئصال من وجود أي خلايا ورمية. رُوقِبَتِ المريضة دورياً وأظهرت آخر زيارة لها بعد نحو سنة من العمل الجراحي بأنها بحالة عامة جيدة، واكتسبت وزناً زائداً، كما خلت المنطقة الفكية الوجهية من أي مظاهر للنكس، كما أظهرت آخر صورة بانورامية أجريت لها توضع الصفيحة توضّعاً جيداً.

الشكل رقم 4: يظهر العمل الجراحي لاستئصال الفك السفلي المصاب

الشكل رقم 5: يظهر الفك السفلي المستأصل من الأعلى والأسفل حيث يظهر جلياً الانتباج الورمي على حساب الحافات السفلية



الشكل رقم 6: يظهر تكييف و تثبيت صفيحة إعادة البناء مكان الفك المستأصل

الشكل رقم 7 : يظهر صورة المراقبة الشعاعية بعد 6 أشهر من العمل الجراحي

تقرير الحالة الثانية:

المريضة طفلة بعمر 8 سنوات راجعت طبيب الأسنان بشكوى انتباج في الخد الأيسر، وبعد فحص المريضة وإجراء صورة بانورامية شُخِّصَتِ الحالة مبدئياً على أنها ورم مصورات الميناء في الجهة اليسرى من جسم الفك السفلي، والرأد الأيسر، وبناء عليه حَوَّلَ طبيب الأسنان الحالة إلى قسم جراحة الفم والوجه والفكين بكلية طب الأسنان بجامعة دمشق. حيث فُحِصَتِ المريضة أولياً وتبيّن وجود انتباج قاسٍ في منطقة الخد الأيسر مع مظهر طبيعي للغشاء المخاطي والجلد في منطقة الانتباج. وبالصورة الشعاعية البانورامية التشخيصية ظهرت منطقة تخرب عظمي واضح في الجزء الأيسر من الفك السفلي مع هجرة واندفاع للرحى الأولى الدائمة إلى أعلى الرأد (الشكل رقم 8).

الشكل رقم 8: صورة بانورامية تشخيصية تبيّن منطقة الإصابة في الجهة اليسرى من جسم الفك السفلي والرأد الأيسر

قوام الانتباج كان صلباً ومؤلماً بشكل خفيف على الجس، وواضح الحدود.

وبعد إجراء تصوير شعاعي مقطعي بالحزمة المخروطية CBCT للفكين لتشخيص أكثر دقة، لوحظ وجود شفوفية شعاعية بحدود غير واضحة مخربة لعظم الفك السفلي متمركزة في منطقة جسم، ورأد الفك السفلي في الجهة اليسرى تمتد حدودها من عنق اللقمة حتى الرحى الثانية المؤقتة.

أُجْرِيَتْ خزعة استقصائية، وكانت نتيجة التشخيص النسيجي ساركوما إيوينغ حيث احتوت الساحة النسيجية للخزعة المأخوذة على نمط متشابه من خلايا صغيرة دائرية الشكل مع سيتوبلاسما باهتة ولمظاهر النسيجية النوعية المشخصة كلّها لهذا الورم.

بعد البدء في المعالجة الكيماوية في مشفى البيروني الجامعي، وبعد التنبيب الأنفي الرغامي، ومن مدخل جراحي تحت الفك أُجْرِيَ استئصال جراحي واسع للورم بواسطة استئصال لجسم الفك السفلي امتد بين إنسي الرحى الأولى المؤقتة اليسرى حتى عنق اللقمة (الشكل رقم 9 –10)

الشكل رقم 9 : يبيّن المدخل الجراحي و حدود الاستئصال الجراحي

الشكل رقم 10 : يبيّن الجزء المستأصل المصاب من الفك السفلي

وثُبِّتَتْ صفيحة إعادة بناء لتخطي الفقد الواسع لعظم الفك السفلي (الشكل رقم 11)، وأظهر التحليل النسيجي للفك المستأصل خلو حافات الاستئصال من وجود أي خلايا ورمية. روقبت المريضة دورياً، وأظهرت آخر زيارة لها بعد نحو ثلاثة أشهر من العمل الجراحي بأنها بحالة عامة جيدة، كما خلت المنطقة الفكية الوجهية من أي مظاهر للنكس، كما أظهرت آخر صورة بانورامية أجريت لها توضع الصفيحة توضّعاً جيداً (الشكل رقم 12–13–14).

الشكل رقم 11 : يظهر تكييف صفيحة إعادة البناء Reconstruction plate قبل استئصال الجزء المصاب

الشكل رقم 13 : يظهر شفاء مكان الشق الجراحي في المراجعة الدورية للمريضة بعد شهرين من العمل الجراحي

الشكل رقم 12: صورة شعاعية بانورامية بعد شهر من العمل الجراحي تظهر توضع الصفيحة

الشكل رقم 14 : يظهر التناظر الوجهي الجيد للمريضة بعد ثلاثة أشهر من العمل الجراحي

ملخص لحالات ساركوما إيوينغ في الفك السفلي منشورة منذ عام 2011

الباحث	سنة النشر	المريض	الأعراض	المعالجة	ملاحظات
B.H. Sripathi Rao و زملاؤه	2011	أنثى 11 عاماً	انتباج قاسي في الرأد الأيسر، شفوفية شعاعية غير واضحة الحدود، نسيجياً خلايا دائرية صغيرة متشابهة	استئصال جراحي ومعالجة كيميائية	تم تشخيصه و معالجته مبدئيا على أنه خراج سني
Forouz Keshani و زملاؤه	2014	أنثى 16 عاماً	انتباج قاسي ثابت في الرأد الأيسر مترافق بألم و حرارة ، شفوفية شعاعية، نسيجياً خلايا دائرية مع نوى كبيرة بكروماتين كثيف وسيتوبلاسما باهتة	كيميائية و شعاعية ثم جراحية	تم التشخيص مبدئياً بشكل خاطئ على أنه خراج سني
KB Bimal Krishna و زملاؤه	2013	أنثى 3،5 عاماً	انتباج قاسي غير مؤلم في الزاوية اليمنى للفك السفلي، شفوفية شعاعية غير واضحة الحدود، نسيجياً خلايا دائرية مع نوى بأشكال مختلفة دائرية و بيضوية	كيماوية و شعاعية فقط مع مراقبة طويلة الأمد	شفاء كامل للحالة دون جراحة ، التشخيص كان باكر
Arnab Mukherjee و زملاؤه	2012	أنثى 8 أعوام	انتباج قاسي متزايد في الحجم غير مؤلم في المنطقة الأمامية للفك السفلي مع منظر سليم للجاد و المخاطية المغطية ، شفوفية شعاعية ، نسيجياً خلايا دائرية مع نوى كروماتين كثيف و سيتوبلاسما باهتة	كيماوية و جراحية	

المناقشة:

أظهرت دراسة الحالتين ومقارنتها بما نشر من حالات مشابهة في الأدب الطبي أن بعض الأعراض من قبيل: الانتباج، والألم، وارتفاع نسبة البروتين الارتكاسيC، وازدياد تعداد الكريات البيضاء وارتفاع الحرارة تعدُّ بمنزلة العلامات الأولى للإصابة بساركوما إيوينغ في المنطقة الوجهية الفكية، وهي نفسها الأعراض التي تظهر في سياق الإنتانات سنية المنشأ للمنطقة الوجهية الفكية [4،5،6].

أدت بعض الأعراض المضللة في الحالتين الموصوفتين مثل الامتصاص العظمي حول ذرى بعض الأسنان وحركة

بعض الأسنان، مع ما ترتب على ذلك من إجراءات علاجية غير حاسمة مثل المعالجة اللبية، أو إجراء جبيرة لتثبيت الأسنان المتحركة إلى التأخير في تحويل المريض إلى اختصاصي جراحة الفم والوجه والفكين، ومن ثَمَّ إلى التأخر في تشخيص الحالة. وهو ما يستدعي التذكير بوجوب إجراء تحليل نسيجي لأي نسيج مستأصل من منطقة تخرب عظمي كبير في الفكين.[7] تعدُّ ساركوما إيوينغ نسيجياً من الأورام الظهارية العصبية قليلة التمايز التي تظهر نسيجياً على شكل خلايا صغيرة دائرية الشكل زرقاء[4،5]. وهو ما يحتّم أيضاً الاستعانة بالتحاليل النسيجية النوعية التي تعتمد على التقنيات الوراثية والمناعية لحسم التشخيص النسيجي [8،9،10،11]، وهو ما يكون له دور كبير في البدء سريعاً بتطبيق البروتوكولات العلاجية لهذا المرض بشقيها الدوائي الكيميائي والجراحي. وهو ما يحسن من إنذار هذه الحالات [11،12،13]

References

[1] R.S. Snell, "Clinical Anatomy ", 7th edition, vol. 4, 2003, Pearls

[2] Talesh KT, Motamedi MHK and Jeihounian M:Ewing's sarcoma of the mandibular condyle: Report of a case. J Oral Maxillofac Surg 2003,61:1216– 1219.

[3] Bernstein M, Kovar H, Paulussen M, Randall RF, Schuck A, Teot LA and Juergens H: Ewing's sarcoma family of tumors: current management. Oncologist 2006,11:503–519.

[4] Ushigome S, Machinami R and Sorensen PH: Ewing sarcoma/ Primitive neuroectodermal tumour (PNET). World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics, Tumoursof Soft Tissue and Bone IARC Press, Lyon: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F 2002, 298–300.

[5] Fonseca AS, Mezzalira R, Crespo AN, Bortoleto AE and Paschoal JR: Ewing's sarcoma of the head and neck. Sao Paulo Med J 2000,118:198– 200.

[6] Dorfmann HD, Czerniak B and Kotz R: WHO classification of tumours of bone: Introduction.World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics, Tumours of Soft Tissue and BoneIARC Press, Lyon, France: Fletcher CDM, Unni KK,Mertens F 2002, 227– 232.

[7] Solomon LW, Frustino JL, Loree TR, Brecher ML, Alberico RA and Sullivan M:Ewing sarcoma of the mandibular condyle: multidisciplinary management optimizes outcome. Head Neck2008,30:405–410.

[8] Kunkel M, Allroggen S, Appel C, Bargholz C, Biffar R, Boehme P, Engel P, Esser W, Fedderwitz J, Frank M, Georgi M, Heurich T, Kopp I, Kreusser B, Reichert TE, Sanner F, Singer R, Staehle HJ, Terheyden H, Wagner W, Wahl G, Weingart D, Werkmeister R and Hülsmann M:Leitlinie Wurzelspitzenresektion.Mund KieferGesichtschir2007,11:251– 257.

[9] Schultze-Mosgau S, Thorwarth M, Wehrhahn F, Holter W,Stachel KD, Grabenbauer G, Amann K and Beck JD: Ewing sarcoma of the mandible in a child: interdisciplinary treatment concepts and surgical reconstruction.J CraniofacSurg2005,16:1140– 1146.

[10] Hölzle F, Kesting MR, Hölzle G, Watola A, Loeffelbein DJ, Ervens Jand Wolff KD: Clinical outcome and patient satisfaction after mandibular reconstruction with free fibular flaps. Int J Oral Maxillofac Surg2007,36:802–806.

[11] Troulis MJ, Williams WB and Kaban LB: Staged protocaol for resection, skeletal reconstruction, and oral rehabilitation ofchildren with jaw tumours.J Oral Maxillofac Surg2004,62:335 – 343.

[12] Lopes SL, Almeida SM, Costa AL, Zanardi VA and Cendes F: Imaging findings of Ewing's sarcoma in the mandible. JOral Sci2007,49:167– 171

[13] B. H. Sripathi Rao, Gunachander Rai, Shahid Hassan,[1] and Afreen Nadaf: Ewing's sarcoma of the mandible. Natl J Maxillofac Surg. 2011 Jul-Dec; 2(2): 184–188. doi: 10.4103/0975-5950.94479 PMCID: PMC3343390

تاريخ ورود البحث إلى مجلة جامعة دمشق 2016/01/06.
تاريخ قبوله للنشر 2016/06/12.