الجمهورية العربية السورية

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم أمراض وجراحة الأذن والأنف والحنجرة والرأس والعنق

دراسة مقاربة وتدبير الورم الوعائي الكيسي اللمفاوي في مشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي بدمشق

رسالة مقدمة لنيل درجة الماجستير في اختصاص أمراض الأنف والأذن والحنجرة والرأس والعنق وجراحتها

إعداد:

إسراء بسام شهابي

إشراف:

أ. م. د. أريج عساف

أستاذ مساعد دكتور في كلية الطب البشري، جامعة دمشق

2022 م

شكر وتقدير

إنني أحمد الله سبحانه وتعالى أن وفقني وأعانني على إتمام هذا البحث، ثم أوجه آيات

التقدير والعرفان إلى

الأستاذة الدكتورة أريج العساف

التي تفضلت بقبولها الإشراف على هذا البحث ومنحتني من وقتها وعلمها الثمينين ما

كان له الأثر الأكبر في إتمام هذه الدراسة

والشكر موصول إلى السادة أعضاء الهيئة التدريسية والأساتذة والمشرفين الذين أفاضوا

عليَ من علمهم ومدوا لي يد العون والمساعدة

فهرس المحتويات

المقدمة.....1
المشكلة البحثية والتساؤلات: 2
هدف البحث: 2
محددات البحث: 2
مناهج البحث وأدواته: 3
معايير الاشتمال في الدراسة: 3
معايير الاستبعاد من الدراسة: 3
طريقة العمل: 3
الدراسات المرجعية: 4
مكونات البحث: 4
1-الفصل الأول: لمحة جنينية عن تطور الجهاز الغلصمي 6
1-1-تطور الأقواس والشقوق الغلصميةDevelopment.....6
1-2-بنية الأقواس الغلصمية.....7
1 -3-مصير الشقوق الغلصمية 7
1-4-مشتقات الجيوب البلعومية 8
1-5-مشتقات الأقوس الغلصمية.....9
2-الفصل الثاني: تشريح أوعية الوجه والعنق وتروية جلد الوجه والعنق 10
2-1-الشرايين الرئيسة في العنق.....10
2-1-1-الشريان السباتي الأصلي 10
2-1-2-الشريان السباتي الظاهر 11
2-1-3-الشريان الدرقي العلوي 11
2-1-4-الشريان البلعومي الصاعد: 12
2-1-5-الشريان اللساني: 12
2-1-6-الشريان الوجهي: 12
2-1-7-الشريان الأذني الخلفي: 12

2-1-8-الشريان القذالي: 13
2-1-9-الشريان الفكي الباطن: 13
2-1-10-الشريان الصدغي السطحي: 13
2-2-الأوردة الرئيسة في العنق 13
2-2-1-الوريد الوداجي الظاهر 13
2-2-2-الوريد الوداجي الباطن 14
3-الفصل الثالث: لمحة عن النزح اللمفي للرأس والعنق 15
3-1-الأوعية اللمفاوية 15
3-1-1-الأوعية السطحية 16
3-1-2-الأوعية العميقة 16
3-1-3-الجذع اللمفاوي الوداجي الأيسر 16
3-1-4-الجذع اللمفاوي الوداجي الأيمن 16
3-2-العقد اللمفاوية: 17
3-2-1-العقد اللمفاوية السطحية 17
3-2-2-العقد اللمفاوية العميقة 18
4-الفصل الرابع: تصنيف الأورام والتشوهات الوعائية 20
4-1-التشوهات الوعائية Vascular Malformations: 21
4-2-التشوهات اللمفاوية Lymphatic malformations (LM): 23
5-الفصل الخامس: الورم الكيسي اللمفاوي Cystic Hygroma 24
5-1-لمحة تاريخية Historical Overview 24
5-2-الوبائيات Epidemiology 24
5-3-المنشأ والتطور 25
5-4-التوضع Position: 26
5-5-الأسباب 26
5-6-الموجودات النسيجية 27
5-7-التصنيف Staging: 28
5-8-التظاهرات السريرية 29
5-9-المراضة والوفيات 30
5-10-التشخيص 30
5-11-الاختلاطات Complications: 34
5-12-التشخيص التفريقي 36
5-13-الإنذار 36
5-14-التدبير 38
العلاج بتقنية الليزر 42

العلاج المحافظ بحقن المواد المصلبة 43
الجزء الثاني- الدراسة العملية: 48
1- خلفية البحث وأهميته 48
1-1- هدف البحث 49
1-2- عينة البحث 49
2- مواد البحث والطرائق 50
الفصل الثاني: نتائج البحث 57
الإحصاء الوصفي: 57
1-توزع العينة بحسب العمر: 57
2-توزع العينة بحسب الجنس: 58
3-توزع العينة بحسب الأعراض وموجودات الفحص السريري: 58
4-توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق: 60
5-توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق: 61
6-توزع العينة بحسب الاستقصاء الشعاعي: 62
7-توزع العينة بحسب التدبير العلاجي: 63
8-توزع مرضى الاستئصال الجراحي بحسب نمط الاستئصال: 64
9-توزع العينة بحسب الإصابة بالاختلاطات: 65
10-توزع العينة بحسب النكس: 67
الإحصاء الاستدلالي: 68
1-دراسة علاقة النكس بالعمر: 68
2-دراسة علاقة النكس بمكان الكتلة: 69
3-دراسة علاقة النكس بالإجراء المتبع: 70
4-دراسة علاقة الاختلاطات بالعمر: 71
5-دراسة علاقة الاختلاطات بمكان الكتلة: 72
6- دراسة علاقة الاختلاطات بنمط الجراحة: 73
الفصل الثالث: مناقشة النتائج ومقارنتها مع الدراسات العالمية 74
الفصل الرابع: الاستنتاجات والتوصيات 83
الاستنتاجات: 83
التوصيات: 84
Abstract 90

قائمة الجداول

جدول 1 توزع عينة الدراسة بحسب العمر 57
جدول 2 توزع عينة الدراسة بحسب الجنس 58
جدول 3 توزع عينة الدراسة بحسب الأعراض والموجودات السريرية 59
جدول 4 توزع عينة الدراسة بحسب توضع الكتلة نسبة للمحور الطولاني للعنق 60
جدول 5 توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق 61
جدول 6 توزع عينة الدراسة بحسب الاستقصاء الشعاعي 62
جدول 7 توزع عينة الدراسة بحسب التدبير العلاجي 63
جدول 8 توزع عينة الدراسة بحسب نوع الاستئصال الجراحي 64
جدول 9 توزع عينة الدراسة بحسب الإصابة بالاختلاطات 65
جدول 10 نسبة حدوث كل اختلاط 66
جدول 11 توزع عينة الدراسة بحسب النكس 67
جدول 12 يوضح علاقة النكس بالعمر 68
جدول 13 يوضح علاقة النكس بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق 69
جدول 14 يوضح علاقة النكس بالإجراء العلاجي المتبع 70
جدول 15 يوضح علاقة الاختلاطات بالعمر 71
جدول 16 يوضح علاقة الاختلاطات بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق 72
جدول 17 يوضح علاقة الاختلاطات بنمط الجراحة 73
جدول 18 مقارنة نسبة التشخيص بحسب العمر بين الدراسات 75
جدول 19 مقارنة توزع الجنس بين الدراسات 76
جدول 20 مقارنة التظاهرات السريرية بين الدراسات 76
جدول 21 مقارنة توزع عينة الدراسة وفقاً لتوضع الآفة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق بين الدراسات 77
جدول 22مقارنة نسبة استخدام الاستقصاءات بين الدراسات 79
جدول 23 مقارنة نسبة التدابير العلاجية المتبعة بين الدراسات 80
جدول 24 مقارنة درجة الاستئصال بين الدراستين 80
جدول 25 مقارنة نسبة الاختلاطات بين الدراسات 81
جدول 26 مقارنة نسبة النكس بين الدراسات 82

قائمة الأشكال

شكل 1 صورة ترسيمية توضح الأقواس والأثلام الغلصمية 6
شكل 2 صورة ترسيمية توضح تطور الأقواس الغلصمية 7
شكل 3 صورة ترسيمية توضح انطمار الأقواس الغلصمية II–III–IV 8
شكل 4 صورة ترسيمية لأوعية العنق 10
شكل 5 صورة ترسيمية للنزح اللمفي والوريدي 15
شكل 6 صورة ترسيمية توضح الجذع اللمفاوي الوداجي الأيمن و الأيسر 16
شكل 7 صورة ترسيمية للمستويات العقدية الرقبية 20
شكل 8 صورة توضح الورم الكيسي اللمفاوي 26
شكل 9 صورة بالمجهر الضوئي تظهر الأحياز اللمفاوية المبطنة بظهارة بسيطة مفردة للورم الكيسي اللمفاوي 28
شكل 10 إيكو عنق يظهر ورم كيسي لمفاوي في المثلث الخلفي الأيسر 31
شكل 11 إيكو لجنين يظهر ورم كيسي لمفاوي كبير الحجم مع حجب داخلية 32
شكل 12 MRI يظهر ورم كيسي لمفاوي بالقسم الأيمن للعنق يشير السهم لنزف موضعي ضمن الآفة 33
شكل 13 مقطع عرضي بالطبقي لورم كيسي لمفاوي بالقسم الأيسر للعنق يظهر انحراف الرغامى عن الخط الناصف. 34
شكل 14 صورة توضح المادة المصلبة المستخدمة في مشفى المواساة الجامعي Lauromacrogol 52

قائمة المخططات

مخطط بياني1 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب العمر..... 57
مخطط بياني 2 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الجنس..... 58
مخطط بياني 3 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الأعراض والموجودات السريرية..... 59
مخطط بياني 4 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب توضع الكتلة نسبة للمحور الطولاني للعنق.....60
مخطط بياني 5 يوضح توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق..... 61
مخطط بياني 6 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الاستقصاء الشعاعي..... 62
مخطط بياني 7 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب التدبير العلاجي.....63
مخطط بياني 8 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب نوع الاستئصال الجراحي.....64
مخطط بياني 9 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الإصابة بالاختلاطات..... 65
مخطط بياني 10 يوضح نسبة حدوث كل اختلاط..... 66
مخطط بياني 11 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب النكس..... 67
مخطط بياني 12 يوضح علاقة النكس بالعمر12 68
مخطط بياني 13 يوضح علاقة النكس بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق..... 69
مخطط بياني 14 يوضح علاقة النكس بالإجراء العلاجي المتبع..... 70
مخطط بياني 15 يوضح علاقة الاختلاطات بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق..... 72
مخطط بياني 16 يوضح علاقة الاختلاطات بنمط الجراحة..... 73

ملخص:

خلفية البحث:

الهيغروما الكيسية تعني باللاتينية الورم الحاوي على الماء، وهي تشوهات خلقية سليمة تصيب الجهاز اللمفاوي، ويمكن أن تصيب أي موقع تشريحي في الجسم لكن الرأس والعنق هي أكثر أماكن الإصابة شيوعاً، وحديثاً أكثر ما يشار إلى هذه الآفات بأنها تشوهات لمفاوية (LM) lymphatic malformation.

التشخيص سريري من خلال القصة المرضية والفحص السريري إلى جانب الاستقصاءات الشعاعية.

هناك طرائق علاجية كثيرة اقترحت لعلاج التشوهات اللمفاوية كالمراقبة الدورية والعلاج بالليزر والعلاج بحقن المواد المصلبة، ولكن لا يزال الاستئصال الجراحي العماد الأساسي في تدبير هذه الآفات.

هدف البحث:

يهدف بحثنا إلى دراسة التظاهرات السريرية للورم الكيسي اللمفاوي والوسائل التشخيصية والعلاجية المتبعة ونسبة الاختلاطات والنكس بعد التدبير.

المواد والطرائق:

دراسة مقطعية مستعرضة تراجعية شملت كل المرضى الذين قبلوا في مشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي بكتلة في الرأس والعنق والذين تطابق تشخيصهم مع الورم الوعائي الكيسي اللمفاوي وذلك خلال الفترة الممتدة بين كانون الثاني 2014 وكانون الأول 2019.

جُمعت بيانات المرضى خلال الفترة المذكورة وتم إجراء التحليل الإحصائي ثم قورنت النتائج مع الدراسات العالمية المشابهة وتم الخروج بالتوصيات المناسبة.

النتائج:

بلغ عدد المرضى الكلي 36 مريضاً.

لوحظ أن أكثر الأعراض شيوعاً هو وجود كتلة أو كيسة، وقد تظاهرت عند جميع المرضى.

إحصائياً لم يوجد ترابط إحصائي مهم بين حدوث النكس والاختلاطات وبين العمر وموضع الكتلة ونمط العلاج المتبع.

الخلاصة:

تعدُّ التشوهات اللمفاوية آفات سليمة وهي أكثر التشوهات الوعائية شيوعاً التي تصيب الرأس والعنق عند الأطفال، وإن تشخيصها باكراً ما أمكن يقي الطفل من اختلاطات تطور الآفة، كما أن تدبيرها تدبيراً صحيحاً يعطي الطفل فرصة الشفاء التام وتلافي الإجراءات الأكثر غزواً ويمنع النكس لاحقاً.

كلمات مفتاحية:

هيغروما كيسية، التشوهات اللمفاوية، استئصال جراحي تام، استئصال جراحي قرب تام، استئصال جراحي جزئي، العلاج بالتصليب، اختلاطات، نكس.

القسم التمهيدي

المقدمة:

الهيغروما الكيسية cystic hygroma هي آفة كيسية لمفاوية يمكن أن تصيب أي موقع تشريحي في جسم الإنسان.

وحديثاً أكثر ما يشار إلى هذه الآفات بأنها تشوهات لمفاوية lymphatic malformation (LM) وتعرف أيضاً بالأورام الوعائية اللمفاوية Lymphangiomas.

تعدُّ التشوهات اللمفاوية هي أكثر التشوهات الوعائية شيوعاً التي تصيب الرأس والعنق عند الأطفال، ولذلك كان من المهم دراسة هذه الآفة المرضية من حيث الانتشار والتظاهرات السريرية والتدبير والنكس.

يمكن أن تصيب أية منطقة من الجسم، إلا أن أغلب أماكن الإصابة في الرأس والعنق (75% من كل التشوهات اللمفاوية تصيب الرأس والعنق، تقريباً 21 % من التشوهات اللمفاوية تحدث في الإبط، ومن المواقع الأخرى الأقل شيوعاً المنصف، المنطقة الإربية والحيز خلف البريتوان). مع رجحان لإصابة الجهة اليسرى، كما يميل المثلث الخلفي لأن يكون الأكثر إصابةً.

معظم التشوهات اللمفاوية توجد عند الولادة، رغم أن بعضها تظهر لاحقاً في الطفولة عندما تكبر استجابة للخمج أو الرض.

العرض الرئيسي للورم الكيسي اللمفاوي هو وجود كتلة في الرأس أو العنق، إذ توجد في كل الحالات تقريباً وتشمل الأعراض الأخرى: النزف، الزلة التنفسية، الإنتان وصعوبة البلع.

تُشخص الأورام الكيسية اللمفاوية سريرياً إضافةً إلى الاستقصاءات الشعاعية المتممة كالتصوير بالأمواج فوق الصوتية والتصوير الطبقي المحوري والرنين المغناطيسي.

المشكلة البحثية والتساؤلات:

تختلف التظاهرات السريرية للورم الكيسي اللمفاوي والعمر عند التشخيص، كما تختلف الإجراءات المتبعة في تدبير التشوهات اللمفاوية من المراقبة القريبة والعلاجات بالعوامل المصلبة إلى العلاجات الجراحية.

وبناء عليه كان لا بد من إجراء دراسة تفصيلية لدراسة التظاهرات السريرية والتدابير المتبعة ونسبة النكس والاختلاطات بعد كل تدبير منها للخروج بتوصيات مناسبة تهدف إلى خفض نسب النكس والاختلاطات.

ومع الأخذ بالحسبان وجود بعض الحالات التي يعدُّ الاستئصال الجراحي التام غير ممكن فيها ويحمل مراضة عالية، ومن ثم تسليط الضوء على الخيارات العلاجية الأخرى.

هدف البحث:

يهدف هذا البحث إلى دراسة التظاهرات السريرية للورم الكيسي اللمفاوي لدى المرضى في مشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي في دمشق والوسائل التشخيصية والعلاجية المتبعة ونسبة الاختلاطات والنكس بعد التدبير.

محددات البحث:

تُعدّ العينة المدروسة في هذا البحث صغيرة نسبياً لعدم الشيوع الكبير للآفة، وهذا قد يسبب ضعفاً نسبياً في بعض النتائج الإحصائية للدراسة، كما أن نقص المعلومات المسجلة في مشاهدات المرضى وصعوبة معرفة بعض التفاصيل في حالات عديدة يشكل محدداً آخر من محددات البحث، وعلى الرغم من كون فترة المتابعة كافية إلا أن خروج بعض الحالات من العينة المدروسة كان بسبب انقطاع فترة المتابعة المطلوبة للمراقبة، بالإضافة لكون جهاز الرنين المغناطيسي في مشفى المواساة الجامعي معطلاً لمدة طويلة من فترة إجراء دراستنا وعدم تمكن المرضى من إجراء التصوير خارج المشفى لارتفاع كلفته وهذا أثر على نسب استخدام الاستقصاءات الشعاعية في دراستنا.

مناهج البحث وأدواته:

كانت الدراسة مقطعية مستعرضة تراجعية للمرضى المراجعين لمشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي بدمشق والمشخص لهم لاحقاً ورم كيسي لمفاوي (cystic hygroma) والذين قبلوا في الفترة ما بين كانون الثاني 2014 وكانون الأول 2019 وفق المعايير الآتية:

معايير الاشتمال في الدراسة:

1- مرضى آفات الرأس والعنق الذين شخص لهم لاحقاً ورم كيسي لمفاوي (cystic hygroma) بوساطة الفحص السريري والتصوير الشعاعي أو نتيجة التشريح المرضي.

2- المرضى الذين تمت متابعتهم لفترة 18 شهراً على الأقل.

3- المرضى الموافقون على المشاركة في البحث.

4- عدم وجود أي معيار من معايير الاستبعاد.

معايير الاستبعاد من الدراسة:

1- المرضى الذين لم تتوافق نتائج التشريح المرضي لديهم مع الورم الكيسي اللمفاوي.

2- المرضى غير الموافقين على الاشتراك في الدراسة.

3- المرضى الذين تعذرت متابعتهم.

4- مرضى الورم الكيسي اللمفاوي الناكس.

طريقة العمل:

جُمعت البيانات عن طريق مراجعة مشاهدات المرضى الخاضعين لشروط الدراسة كلهم ضمن المدة المذكورة، إذ تم تسجيل خضوع المرضى سابقاً لأخذ قصة مرضية وفحص سريري وإجراء الاستقصاءات الشعاعية،

ثم خضوعهم للتدبير العلاجي المناسب وأُخذت موافقة المرضى وتم التواصل معهم بعد مدة تراوحت من 18–72 شهراً بعد الإجراء العلاجي المتبع وحددت الحالات الناكسة بالفحص السريري والاستقصاءات الشعاعية.

بعد الانتهاء من جمع البيانات أدخلت إلى الحاسب ودرست إحصائياً بوساطة برنامج SPSS واستُخلصت النتائج وقورنت بالدراسات العالمية المشابهة ووضعت التوصيات.

الدراسات المرجعية:

قورنت نتائج دراستنا التي أجريت في مشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي بنتائج دراسات عالمية عدة مشابهة، ووجد تقارباً ملحوظاً في العديد من النتائج، كما نوقشت نقاط الاختلاف وعُلّلت الأسباب.

ونذكر من هذه الدراسات:

1- دراسة Ozen التركية: التي قام بها Ozen ورفاقه في قسم جراحة الأطفال في كلية الطب في جامعة Guzi في تركيا، وأجريت بين عامي 1985 و2004 على 17 حالة، ونشرت عام 2005.

2- دراسة Jing Ma الصينية: التي قام بها Jing Ma ورفاقه في قسم طب الأذن والحنجرة وجراحة الرأس والعنق في مدينة Kumming في الصين وأجريت بين عامي 2009 و2015 على 68 حالة ونشرت عام 2017.

مكونات البحث:

يتكون البحث من جزأين:

الجزء الأول: وهو الدراسة النظرية ويتم من خلاله التعريف بموضوع الدراسة مع الشرح الكافي للجوانب التي يتناولها البحث ويشمل هذا الجزء فصولاً عديدة:

الفصل الأول: لمحة جنينية عن تطور الجهاز الغلصمي: وفيه نتناول بنية الأقواس والشقوق الغلصمية ومصيرها.

الفصل الثاني: لمحة تشريحية: وفيه نتناول تشريح أوعية الوجه والعنق.

الفصل الثالث: لمحة عن النزح اللمفاوي للرأس والعنق: ويتم من خلال هذا الفصل تقديم معلومات عن الأوعية والعقد اللمفاوية.

الفصل الرابع: تصنيف الأورام والتشوهات الوعائية.

الفصل الخامس: الورم الكيسي اللمفاوي: وفيه نتناول الورم الكيسي اللمفاوي بشكل مفصل من جميع الجوانب:

لمحة تاريخية، الوبائيات، المنشأ والتطور، التوضع، الأسباب، الإمراضية، التشريح المرضي، التظاهرات السريرية، المراضة والوفيات، التشخيص، التشخيص التفريقي، الإنذار، التدبير (التدبير الجراحي، التدابير غير الجراحية).

الجزء الثاني: ويتضمن الدراسة العملية والنتائج الإحصائية للدراسة، ويتكون من أربعة فصول:

الفصل الأول: هدف البحث وطريقة الإجراء ويتضمن خلفية البحث، وأهميته، والهدف، والمواد والطرائق، والدراسة الإحصائية المتبعة.

الفصل الثاني: نتائج البحث: ونعرض من خلاله النتائج الإحصائية التي توصلنا إليها في هذه الدراسة.

الفصل الثالث: مناقشة النتائج ومقارنتها مع الدراسات العالمية المشابهة.

الفصل الرابع: الاستنتاجات والتوصيات: ونعرض من خلاله أهم النتائج التي توصلنا إليها ونقدم التوصيات المناسبة والنصائح المقترحة لإجراء دراسات مستقبلية.

الجزء الأول- الدراسة النظرية

1-الفصل الأول: لمحة جنينية عن تطور الجهاز الغلصمي:

1-1-تطور الأقواس والشقوق الغلصمية Development of the branchial arches and cleft:

يرتبط تطور معظم تراكيب الرأس والعنق ارتباطاً وثيقاً بالجهاز الغلصمي (1).

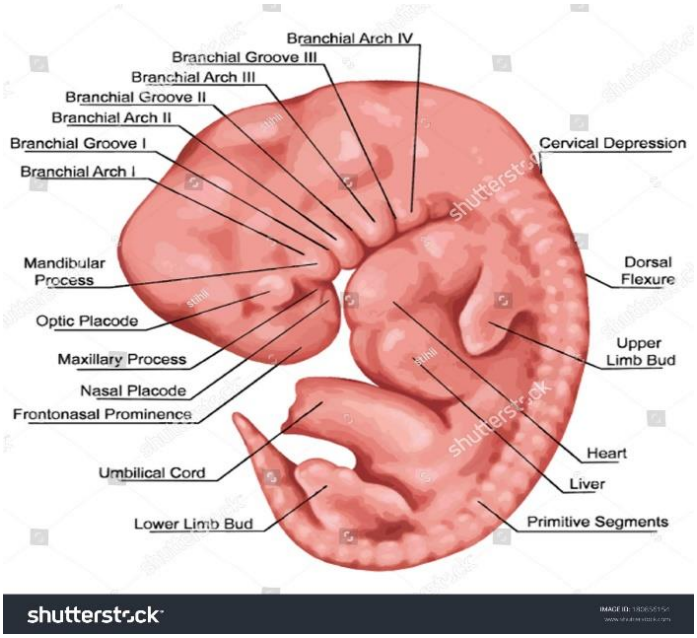
ويتكون الجهاز الغلصمي Branchial system من شكل (1):

1-أقواس غلصمية Branchial arches.

2-جيوب بلعومية Pharyngeal pouches.

3-أثلام أو شقوق غلصمية Branchial grooves.

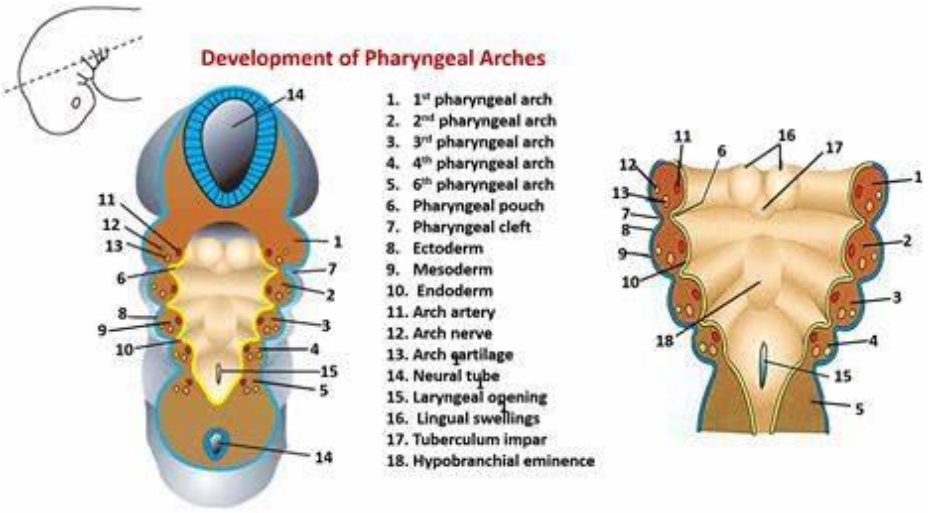
4-أغشية غلصمية Branchial membrane (2)(1).



شكل 1 صورة ترسيمية توضح الأقواس والأثلام الغلصمية

1-2-بنية الأقواس الغلصمية structure of pharyngeal arches:

نستطيع أن نعد أربعة أشفاع متتالية من هذه الأقواس وإلى الجانب منها شفع سادسة، أما القوس الخامسة فتكون اختزالية عادة أو معدومة إذ يحصل تراجع لها بسبب فقر التروية الدموية الواردة إليها (3)(2)(1) شكل(2).



شكل 2 صورة ترسيمية توضح تطور الأقواس الغلصمية

يتشكل كل قوس غلصمي (بلعومي) من ظهارة خارجية من الوريقة الظاهرة (ectoderm)، وبطانة داخلية من الوريقة الباطنة (endoderm) وكتلة متوسطة ميزانشيمية من الوريقة المتوسطة (mesoderm) (1)(3).

تنفصل الأقواس الغلصمية خارجياً بوساطة الشقوق الغلصمية (branchial clefts) وداخلياً بوساطة الجيوب البلعومية (pharyngeal pouches) (3)(1).

1 -3-مصير الشقوق الغلصمية (مشتقات الوريقة الخارجية):

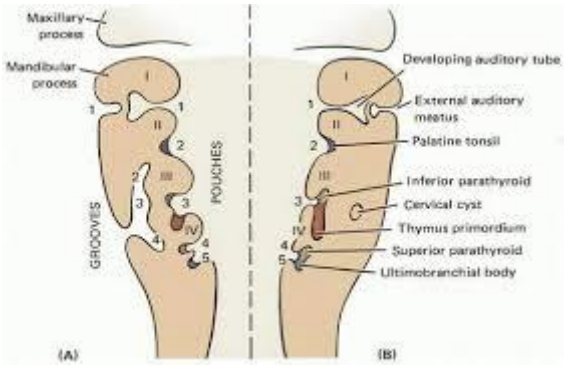
يزداد عمق الشق الغلصمي الأول ليشكل (3)(1):

1-صماخ السمع الظاهر.

2-الطبقة الخارجية من غشاء الطبل.

3-الصيوان.

ينمو الشق الغلصمي الثاني نتيجة تكاثر فعال في الخلايا الميزانشيمية للقوس الغلصمي الثاني مسبباً تداخله مع الأقواس الغلصمية الثانية والثالثة والرابعة وبالنهاية التحامه مع الجزء السفلي للعنق تحت الشق الغلصمي الرابع، ومن ثم فإن الشقوق الغلصمية الثاني والثالث والرابع تصبح منطمرة تحت السطح (3)(1) شكل(3).



شكل 3 صورة ترسيمية توضح انطمار الأقواس الغلصمية II-III-IV

1-4-مشتقات الجيوب البلعومية (مشتقات الوريقة الباطنة):

-الجيب البلعومي الأول: يعطي الرتج الأنبوبي الطبلي (tubotympanic recess) الذي يعطي جوف الطبل (جوف الأذن الوسطى) بجزئه البعيد ونفير أوستاش بقسمه القريب (1).

-الجيب البلعومي الثاني: يتكاثر ليعطي بداءة اللوزة الحنكية التي يرتشح لاحقاً بالخلايا اللمفاوية (1).

-الجيب البلعومي الثالث: يشكل الغدد جارات الدرق السفلية بقسمه الظهري وغدة التيموس بقسمه البطني (1).

كلتا الغدتين تفقد اتصالها مع جدار البلعوم وتهاجر التيموس ذيلياً وبطنياً ساحبةً معها الغدد جارات الدرق السفلية.

تتوضع الغدد جارات الدرق السفلية على الجزء السفلي من السطح الظهري للفص الدرقي وتتجه التيموس إلى مكانها النهائي في القسم الأمامي من الصدر (1).

-الجيب البلعومي الرابع: تشكل الغدد جارات الدرق العلوية، والتي تفقد اتصالها مع جدار البلعوم وتهاجر ذيلياً وبطنياً لتستقر في الجزء العلوي من السطح الظهري للفص الدرقي (1).

-الجيب البلعومي الخامس (الجيب6): يعطي منشأ الخلايا جانب جرابية (خلايا C) التي تندمج بعد هجرتها ذيلياً وبطنياً ضمن الغدة الدرقية، وتفرز الكالسيتونين الذي يتدخل في تنظيم مستوى الكالسيوم في الدم (1).

1-5-مشتقات الأقوس الغلصمية (المشتقات الميزانشيمية):

تعطي الطبقة المتوسطة الميزانشيمية لكل قوس غلصمية المشتقات الآتية: عظام، غضاريف، أربطة وعضلات.

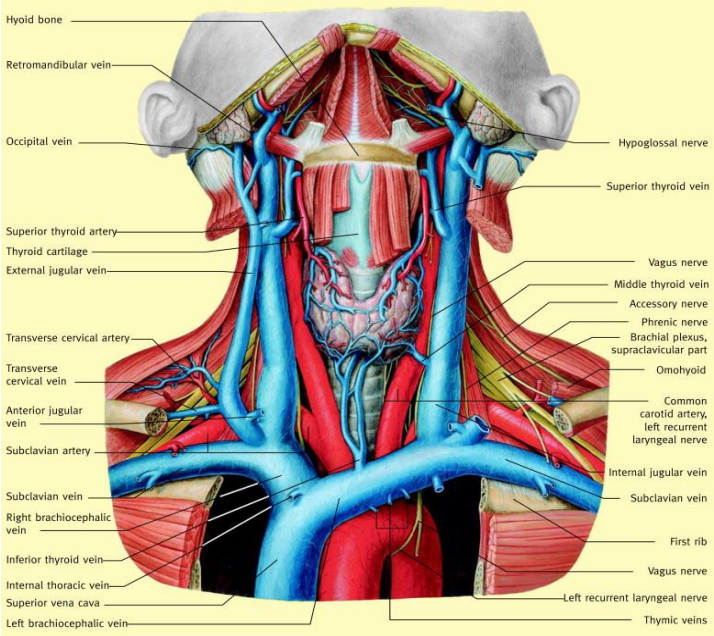
-القوس الأولى (قوس الفكي السفلي): غضروف ميكل Meckel's Cartilage يعطي رأس المطرقة وعنقها، جسم السندان ونتوءه القصير، الرباط المطرقي الأمامي، الرباط الوتدي الفكي السفلي وعظم الفك السفلي (3)(1).

-القوس الثانية: غضروف ريتشرت Reichert's Cartilage يعطي النتوء الطويل للسندان، البنى الفوقية للركابة (عدا الجزء الدهليزي للصفيحة القدمية)، قبضة المطرقة، النتوء العدسي، البارزة الهرمية، الناتئ الإبري، الرباط الإبري اللامي، القرن الصغير للعظم اللامي، جزء من جسم العظم اللامي والنصف السفلي للقناة الوجهية (3)(1).

-القوس الثالثة: تعطي القرن الكبير والجزء السفلي من جسم العظم اللامي (1)(3).

-القوس الرابعة والسادسة: تلتحم المكونات الغضروفية للقوسين الرابعة والسادسة لتعطي الغضاريف الحنجرية: الدرقي، الحلقي، الطرجهارية، القرنية والإسفينية (3)(1).

2-الفصل الثاني: تشريح أوعية الوجه والعنق وتروية جلد الوجه والعنق: شكل (4)



شكل 4 صورة ترسيمية لأوعية العنق

2-1-الشرايين الرئيسة في العنق:

2-1-1-الشريان السباتي الأصلي common carotid artery :

ينشأ الشريان السباتي الأصلي الأيسر من قوس الأبهر مباشرة في المنصف العلوي، وينشأ الشريان السباتي الأصلي الأيمن من الشريان العضدي الرأسي خلف المفصل القصي الترقوي الأيمن (4).

يسير الشريان السباتي الأصلي من ناحية المفصل القصي الترقوي نحو الأعلى ضمن العنق حتى الحافة العلوية للغضروف الدرقي وينقسم إلى شريانين سباتيين: باطن وظاهر والشريان السباتي الأصلي يسير ضمن الغمد السباتي مجاوراً للوريد الوداجي الباطن والعصب العاشر (المبهم) (4).

الشريان السباتي الأصلي لا يعطي فروعاً في العنق.

2-1-2-الشريان السباتي الظاهر External carotid artery:

هو أحد الفرعين الانتهائيين للشريان السباتي الأصلي يروي بنى تشريحية في العنق والوجه والفروة. كما يروي أيضاً الفك العلوي واللسان. يبدأ الشريان عند مستوى الحافة العلوية للغضروف الدرقي وينتهي في مادة الغدة النكفية خلف عنق الفك السفلي بانقسامه إلى الشريان الصدغي السطحي والشريان الفكي (4).

فروعه (4):

1)الشريان الدرقي العلوي.

2)الشريان الوجهي.

3)الشريان الأذني الخلفي.

4)الشريان البلعومي الصاعد.

5)الشريان القذالي.

6)الشريان الفكي الباطن.

7)الشريان اللساني.

8)الشريان الصدغي السطحي.

2-1-3-الشريان الدرقي العلوي:

ينشأ من الوجه الأمامي للشريان السباتي الظاهر قرب منشئه يسير للأسفل بشكل شاقولي تقريبا مع وريده المرافق. يسير بشكل سطحي وموازٍ للعصب الحنجري الظاهر، ويصل إلى القطب العلوي للغدة الدرقية ويعطي فرعين:

-فرع العضلة القصية الترقوية الخشائية.

-الشريان الحنجري العلوي: الذي يخترق الغشاء الدرقي اللامي مع الفرع الباطن للعصب الحنجري العلوي (4).

2-1-4-الشريان البلعومي الصاعد:

وعاء طويل ودقيق ينشأ من السطح العميق للشريان السباتي الظاهر، ويصعد على جدار البلعوم ويقوم بترويته (4).

2-1-5-الشريان اللساني:

ينشأ من السطح الأمامي للشريان السباتي الظاهر مقابل ذروة القرن الكبير للعظم اللامي بين الشريان الدرقي العلوي والشريان الوجهي ويصعد للأعلى مشكلاً عروة، ثم يمر عميقاً من الحافة الخلفية للقصية اللامية اللسانية ليدخل الناحية تحت الفك السفلي ويعطي فروعاً تغذي اللسان والغدة تحت اللسان واللثة ومخاطية أرض الفم (4).

2-1-6-الشريان الوجهي:

ينشأ الشريان الوجهي من الوجه الأمامي للشريان السباتي الظاهر ويعطي في العنق الشريان الحنكي الصاعد والفرع اللوزي للشريان الوجهي والشريان تحت الذقن والفروع الغدية التي تغذي الغدة تحت الفك السفلي، كما يعطي في الوجه الشريان الشفوي السفلي والشريان الشفوي العلوي والفرع الأنفي الوحشي للشريان الوجهي والشريان الزاوي (وهو فرع انتهائي) (4).

2-1-7-الشريان الأذني الخلفي:

ينشأ من الوجه الخلفي للشريان السباتي الظاهر ويعطي فروعاً تغذي بعض عضلات العنق وبعض بنى الأذن وجلد المنطقة المحيطة والغدة النكفية والعصب الوجهي (4).

2-1-8-الشريان القذالي:

ينشأ من الوجه الخلفي للشريان السباتي الظاهر مقابل الشريان الوجهي ويغذي العديد من عضلات العنق الخلفية والجلد الخلفي للعنق والأذن والسطح الخلفي للأم الجافية وفروة المنطقة القذالية (4).

2-1-9-الشريان الفكي الباطن:

يشكل الفرع الأكبر من الفرعين الانتهائيين للشريان السباتي الظاهر، يغذي النسج الصلبة والرخوة من المنطقة الفكية الوجهية ويقسم مساره إلى ثلاثة أقسام: الفك السفلي ولجناحي (العضلي) والجناحي الحنكي (4).

2-1-10-الشريان الصدغي السطحي:

يشكل فرعاً انتهائياً من الشريان السباتي الظاهر، ويغذي جلد وعضلات جانب الوجه والفروة والغدة النكفية والمفصل الفكي الصدغي (4).

2-2-الأوردة الرئيسة في العنق Main veins of the neck (5):

أوردة العنق الرئيسة التي تتوضع سطحياً من اللفافة العميقة هي (5)(4):

2-2-1-الوريد الوداجي الظاهر External jugular vein:

يتشكل الوريد الوداجي الظاهر تماماً خلف زاوية الفك السفلي من اتحاد الوريد الأذني الخلفي مع الانقسام الخلفي للوريد خلف الفك السفلي. ينزل بشكل عابر العضلة القصية الترقوية الخشائية، ويخترق اللفافة العميقة تماماً أعلى الترقوة في المثلث الخلفي ليصب في الوريد تحت الترقوة (5).

الروافد (5):

1)الوريد الأذني الخلفي.

2)الانقسام الخلفي للوريد خلف الفك السفلي.

3)الوريد الوداجي الظاهر الخلفي: وهو وريد صغير ينزح الجزء الخلفي للفروة ولجلد العنق، وينضمّ إلى الوريد الوداجي الظاهر عند منتصف مسيره تقريباً.

4)الوريد الرقبي المستعرض.

5)الوريد فوق الكتف.

6)الوريد الوداجي الأمامي: يبدأ الوريد الوداجي الأمامي تماماً أسفل الذقن باتحاد العديد من الأوردة الصغيرة. ينزل في العنق قريباً من الخط المتوسط، ويتصل مع الوريد في الجهة المقابلة تماماً أعلى الثلمة فوق القص بوساطة جذع مستعرض يدعى القوس الوداجية Jugular arch، ثم يدور كل وريد بشكل حاد نحو الوحشي ليعبر عميقاً من العضلة القترائية ليصب في الوريد الوداجي الظاهر.

2-2-2-الوريد الوداجي الباطن Internal jugular vein:

يتلقى الوريد الدم من الدماغ والوجه والعنق. يبدأ عند الثقبة الوداجية للجمجمة كاستمرار للجيب السيني وينزل في العنق ضمن الغمد السباتي ويتحد مع الوريد تحت الترقوة خلف النهاية الإنسية للترقوة ليشكلا الوريد العضدي الرأسي (5).

الروافد Tributaries(5) :

1) الجيب الصخري السفلي.
2) الوريد الوجهي: يغادر الوجه ويعبر سطحياً فوق الغدة اللعابية تحت الفك السفلي، وينضم إليه الانقسام الأمامي للوريد خلف الفك السفلي، ثم يقاطع الغمد السباتي لينضم إلى الوريد الوداجي الباطن.
3) الأوردة البلعومية.
4) الوريد اللساني.
5) الوريد الدرقي العلوي.

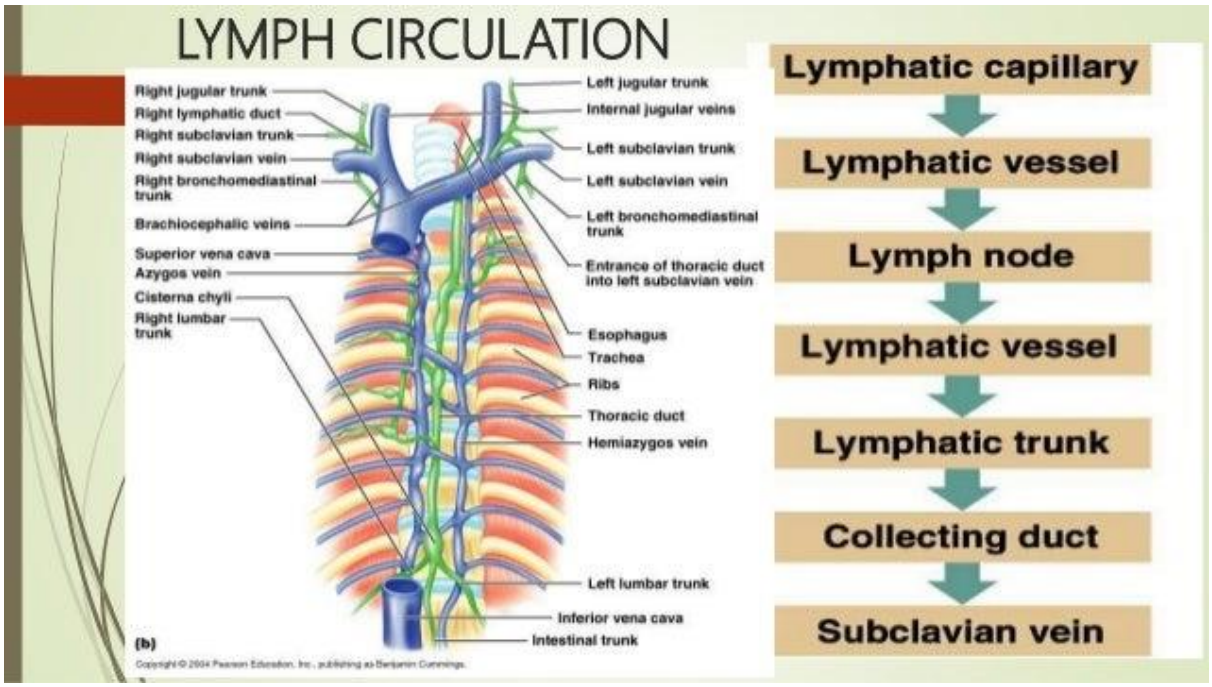
6) الوريد الدرقي المتوسط.

7) الوريد القذالي.

3-الفصل الثالث: لمحة عن النزح اللمفي للرأس والعنق Lymph drainage of the head and neck:

تكمن وظيفة الجهاز اللمفاوي في نزح السوائل وبروتينات البلاسما والحطام الخلوي من النسج وإعادتها لمجرى الدم، كما أنه يتدخل في الدفاع المناعي (6).

تعرف هذه المواد بمجرد دخولها إلى الأوعية اللمفاوية باللمف، ويتم تنقية اللمف بوساطة العقد اللمفاوية ومن ثم توجيهه إلى الجهاز الوريدي (6) شكل (5).



شكل 5 صورة ترسيمية للنزح اللمفي والوريدي

3-1-الأوعية اللمفاوية:

تقسم الأوعية اللمفاوية في الرأس والعنق إلى مجموعتين سطحية وعميقة (6).

3-1-1-الأوعية السطحية Superficial vessels:

تنزح الأوعية اللمفاوية السطحية اللمف من الفروة والوجه والعنق إلى الحلقة السطحية من العقد اللمفاوية بمستوى اتصال الرأس والعنق (6).

3-1-2-الأوعية العميقة Deep vessels:

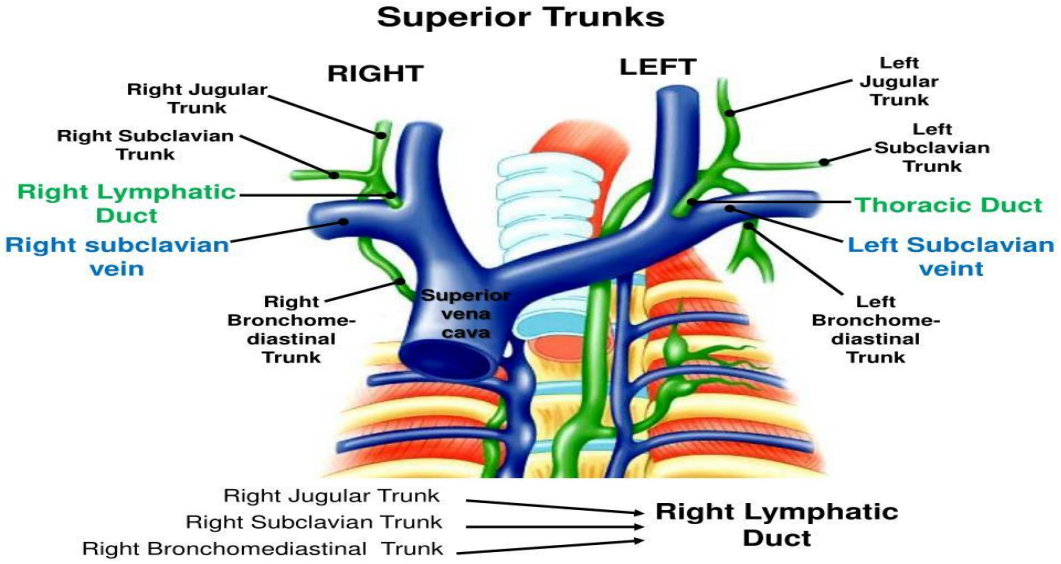
تنشأ الأوعية اللمفاوية العميقة للرأس والعنق من العقد اللمفاوية الرقبية العميقة، ثم تتقارب لتشكل الجذع اللمفاوي الوداجي الأيسر والأيمن (6) شكل (5).

3-1-3-الجذع اللمفاوي الوداجي الأيسر Left Jugular Lymphatic Trunk:

يجتمع مع القناة الصدرية في جذر العنق، ويفرغ إلى الجهاز الوريدي عبر الوريد تحت الترقوة الأيسر (6).

3-1-4-الجذع اللمفاوي الوداجي الأيمن Right Jugular Lymphatic Trunk:

يشكل القناة اللمفاوية اليمنى في جذر العنق ويفرغ إلى الجهاز الوريدي عبر الوريد تحت الترقوة الأيمن(6).



شكل 6 صورة ترسيمية توضح الجذع اللمفاوي الوداجي الأيمن والأيسر

3-2-العقد اللمفاوية:

تقسم العقد اللمفاوية للرأس والعنق إلى مجموعتين: حلقة سطحية من العقد اللمفاوية ومجموعة عمودية من العقد اللمفاوية العميقة (7)(6).

3-2-1-العقد اللمفاوية السطحية Superficial Lymph Nodes:

تتلقى العقد اللمفاوية السطحية في الرأس والعنق النزح اللمفاوي للفروة والوجه والعنق، وتكون متوضعة بشكل حلقي ممتد من أسفل الذقن إلى الوجه الخلفي للرأس، وتنزح هذه العقد إلى العقد اللمفاوية العميقة (7):

القذالية Occipital: يوجد عادة بين 1-3 عقد لمفاوية قذالية تتوضع في مؤخرة الرأس على الحافة الوحشية للعضلة شبه المنحرفة وتنزح لمف الجزء القذالي من الفروة.

الخشائية Mastoid: يوجد عادة عقدتان لمفاويتان خشائيتان، والتي تدعى أيضاً العقد اللمفاوية خلف الصيوان، تتوضع خلف الأذن عند ارتكاز العضلة القترائية على الناتئ الخشائي وتنزح اللمف من العنق الخلفي والجزء العلوي للصيوان والجزء الخلفي لصماخ السمع الظاهر.

أمام الصيوان Preauricular: يوجد عادة بين 1-3 عقد لمفاوية أمام الصيوان تتوضع إلى الأمام من صيوان الأذن وتنزح اللمف من المناطق السطحية للوجه والناحية الصدغية.

النكفية Parotid: وهي مجموعة صغيرة من العقد اللمفاوية تتوضع سطحياً بالنسبة للغدة النكفية، وتنزح اللمف من الأنف والتجويف الأنفي وصماخ السمع الظاهر وجوف الطبل والحافة الوحشية للحجاج، ويوجد أيضاً عقد لمفاوية نكفية عميقاً بالنسبة للغدة النكفية وتنزح التجويف الأنفي والبلعوم الأنفي.

تحت الذقن Submental: تتوضع هذه العقد اللمفاوية سطحياً بالنسبة للعضلة الضرسية اللامية وتنزح اللمف من الجزء المركزي من الشفة السفلية وأرض الفم وذروة اللسان.

تحت الفك السفلي Submandibular: يوجد عادة بين 3-6 عقد لمفاوية تحت الفك السفلي وتتوضع تحت عظم الفك السفلي في المثلث تحت الفك السفلي، وتنزح اللمف من الوجنة والجانب الوحشي للأنف والشفة العلوية والجانب الوحشي للشفة السفلية واللثة والجزء الأمامي من اللسان، وهي تتلقى اللمف أيضاً من العقد اللمفاوية الوجهية وتحت الذقن.

الوجهية Facial: وهي تضم العقد اللمفاوية الفكية/تحت الحجاج Maxillary/Infraorbital والشدقية Buccinator وفوق الفك السفلي Supramandibular وتنزح لمف الأغشية المخاطية للأنف والشدق والأجفان والملتحمة.

الرقبية السطحية Superficial Cervical:

وهي تقسم إلى عقد رقبية سطحية أمامية وعقد رقبية سطحية خلفية وحشية.

الأمامية منها تقع بالقرب من الوريد الوداجي الأمامي وتنزح لمف الأجزاء السطحية من العنق الأمامي، والخلفية الوحشية تقع بالقرب من الوريد الوداجي الظاهر وتنزح لمف الأجزاء السطحية للعنق.

3-2-2-العقد اللمفاوية العميقة:

تتلقى العقد اللمفاوية الرقبية العميقة كل اللمف من الرأس والعنق إما بشكل مباشر أو غير مباشر عبر العقد اللمفاوية السطحية وهي موضعة بشكل سلسلة عمودية بجوار الوريد الوداجي الباطن ضمن الغمد السباتي (7).

تتقارب الأوعية الصادرة من العقد اللمفاوية الرقبية العميقة لتشكل الجذع اللمفاوي الوداجي Jugular lymphatic trunk (7).

يمكن تقسيم هذه العقد إلى علوية وسفلية وهي متنوعة بالعدد، وتضم (7):

العقد أمام الحنجرة Prelaryngeal، والعقد أمام الرغامى Pretracheal، والعقد جانب الرغامى Paratracheal،

والعقد خلف البلعوم Retropharyngeal، والعقد تحت اللامي Infrahyoid، والعقد الوداجية ذات البطنين (اللوزية) (Tonsillar) Jugulodigastric، والعقد الوداجية الكتلامية Jugulo-omohyoid، والعقد فوق الترقوة Supraclavicular.

عقدة فيرشو Virchow's Node (7):

هي عبارة عن عقدة لمفاوية فوق الترقوة تتوضع في الحفرة فوق الترقوة اليسرى مباشرة أعلى عظم الترقوة، وهي تتلقى النزح اللمفاوي من التجويف البطني.

إن وجود عقدة فيرشو متضخمة _ما يدعى بعلامة تروسيه Troisier's sign– يعدُّ مؤشراً لوجود سرطان في البطن (وخصوصاً سرطانات المعدة) وانتشر إلى العقد اللمفاوية.

كذلك تُقسّم العقد اللمفاوية في العنق إلى 6 مستويات معروفة (7):

المستوى الأول I: ويقسم إلى العقد تحت الذقن (Ia) وتحت الفك السفلي (Ib).

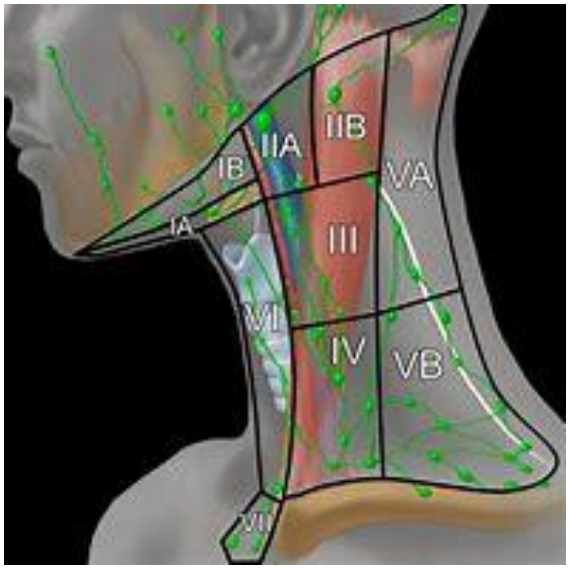
المستوى الثانيII: العقد الوداجية العلوية وتقسم إلى (IIa) أمام الحافة الخلفية للوريد الوداجي الباطن و(IIb) خلفها.

المستوى الثالث III: العقد الوداجية المتوسطة.

المستوى الرابع IV: العقد الوداجية السفلية.

المستوى الخامس V: المثلث الخلفي وتقسم ل (Va) أعلى الحافة السفلية للغضروف الحلقي و(Vb) أسفلها.

المستوى السادس VI: الحجرة الأمامية أو المركزية وتضم العقد الوداجية الأمامية وأمام الرغامى وجانب الرغامى وأمام الحنجرة وحول الدرقية شكل (7).



شكل 7 صورة ترسيمية للمستويات العقدية الرقبية

4-الفصل الرابع: تصنيف الأورام والتشوهات الوعائية:

قام Virchow في عام 1863 بنشر أول تصنيف للتشوهات الوعائية معتمداً على البنية النسيجية لهذه الآفات (8).

في عام 1982 قام Mulliken وGlowacki بتقديم تصنيف حديث للتشوهات الوعائية بحسب صفات البطانة الوعائية وبذلك ميّز الأورام الوعائية بازدياد النمو وفرط التصنع في حين تتميز التشوهات الوعائية بسوء تصنع وعائي مع معدل طبيعي لنمو الخلايا (8).

ثم تبنى المجتمع الدولي لدراسة الشذوذات الوعائية (International Society for Study of Vascular Anomalies) (ISSVA) هذا التصنيف لعام 1996 مميزاً الأورام (tumors) بوصفها آفات وعائية منميّة (proliferative) والتشوهات (malformations) بوصفها آفات وعائية غير منميّة (8).

ثم قام ال ISSVA بتحديث هذا التصنيف عام 2014 آخذاً بالحسبان آخر تطورات العوامل الوراثية والتشريحية المرضية لهذه الآفات(8):

1)الأورام الوعائية الدموية Vascular hemangiomas:

أ-ورم وعائي سطحي.

ب-ورم وعائي عميق.

ج-ورم وعائي مركب.

2)التشوهات الوعائية vascular malformations:

أ-منخفضة الجريان.

ب-عالية الجريان.

3)التشوهات اللمفاوية lymphatic malformation.

4-1-التشوهات الوعائية Vascular Malformations:

التشوهات الوعائية تحدث نتيجة لخطأ في عملية تشكل الأوعية الدموية فتتألف من أقنية وعائية شاذة، ويمكن أن تحدث في أي مكان في الجسم (8).

على عكس أطوار النمو السريع والتراجع التي تتميز بها الأورام الوعائية، فإن التشوهات الوعائية تنمو ببطء (8).

توجد التشوهات الوعائية عادة عند الولادة على الرغم من عدم تمايزها جيداً وتصبح أكثر وضوحاً مع نمو الطفل (8).

قد تحوي هذه الآفات شرايين أو أوردة أو شعريات دموية أو أوعية لمفاوية أو تجمعاً من أنماط هذه الأوعية.

تقسم التشوهات اللمفاوية عادة بحسب نمط الجريان الدموي إلى (8):

- منخفضة الجريان (low flow): شعرية أو وريدية أو لمفاوية أو مختلطة.

- عالية الجريان (high flow): الآفات بمكونات شريانية.

إن التمييز بين نمطي الآفات يمكن أن يتم سريرياً أو شعاعياً فالآفات مرتفعة الجريان تكون دافئة وذات نبض مجسوس، وهذا التمييز يفيد في اختيار نمط التدخل العلاجي (8).

التشوهات الوعائية البسيطة يتكون معظمها من نمط مفرد من الأوعية وتسمى بحسب هذا النمط الوعائي مثل التشوهات الشعرية capillary malformations (CM) والتشوهات الوريدية venous malformations (8).

ويستثنى من ذلك التشوهات الشريانية الوريدية arteriovenous malformations (AVMs) والنواسير الشريانية الوريدية arteriovenous fistulas (AVFs) التي يمكن أن تضم مكونات شريانية ووريدية وشعرية (8).

تعد التشوهات الشعرية أكثر أنماط التشوهات الوعائية شيوعاً وتتكون من شعريات أو شريّنات أو وريدات متوسعة في الجلد أو المخاطية (8).

ويطلق مصطلح التشوهات الشعرية (CM) أيضاً على تشوه بقعة النبيذ port-wine stain إذ تتظاهر هذه الآفات عند الولادة وتبقى عادة مدى الحياة، ويمكن أن تصبح بنفسجية وأقتم لوناً مع الوقت وتتوضع عادة بشكل وحشي ولا تتوضع على الخط الناصف (8).

إن أكثر التشوهات الشعرية شيوعاً هي الوحمات البسيطة nevus simplex أو كما يطلق عليها البقع الوردية salmon patch والتي تصيب نصف الرضع وتتظاهر كآفات وردية غير محددة تميل للتوضع على الخط الناصف وأكثر تواتراً في الأماكن الآتية: مؤخر العنق والمقطب والأجفان والأنف والشفاه والفروة ويطلق عليها مسميات مثل عضة اللقلق stork bite عندما تتوضع على مؤخر العنق، وقبلة الملاك angel kiss عندما تتوضع على الجبهة أو المقطب. وعلى خلاف تشوه بقعة النبيذ فإن الوحمات البسيطة تتراجع خلال أول سنتين من الحياة. والتمييز بينهما في التظاهر البدئي قد يكون صعباً، لكن الآفات الأفتح لوناً على الخط الناصف وغير محددة الحواف يغلب أن تكون وحمات بسيطة (8).

تكون التشوهات الوريدية غير محددة شاحبة إلى مزرقة قابلة للانضغاط بسهولة بالفحص السريري، وقد تصيب أي نسيج، فتوزعها يكون بؤرياً أو متعدد البؤر أو منتشراً، والتشوهات الوريدية الأكثر شيوعاً تكون وحيدة البؤرة متفرقة (8).

4-2-التشوهات اللمفاوية (Lymphatic malformations (LM:

تتألف التشوهات اللمفاوية من أقنية أو كيسات لمفاوية متوسعة مبطنة ببطانة لمفاوية وتقسم إلى كبيرة الكيسات macrocystic وصغيرة الكيسات microcystic ومختلطة mixed(8).

يشيع وجود التشوهات اللمفاوية في المناطق الغنية بالتصريف اللمفي كالرأس والعنق يليه الإبط ومن المناطق الأخرى المنطقة الإربية والمنصف وخلف البريتوان، ولكن يمكن أن تحدث في أي مكان في الجسم (8).

التشوهات اللمفاوية كبيرة الكيسات عبارة عن كتل كيسية كبيرة ملساء عادةً ما تكون سطحية تحت الجلد أو النسيج تحت الجلد، ويمكن أن تترافق مع شذوذات صبغية الأكثر تواتراً في متلازمة تورنر (turner's syndrome) ومتلازمة داون (8) (9).

التشوهات اللمفاوية صغيرة الكيسات يمكن أن تحدث أيضاً في أي نسيج لكنها أكثر شيوعاً في الجلد والأغشية المخاطية وتظهر كحويصلات صغيرة قاسية شفافة أو نزفية(8).

التشوهات اللمفاوية المختلطة تضم كلا المكونين كبير وصغير الكيسات. التشوهات اللمفاوية كبيرة الكيسات كان يشار إليها بالهيغروما الكيسية (cystic hygroma CH) أو الورم الكيسي اللمفاوي، ويعد ذلك تسمية خاطئة كون اللاحقة "oma" تشير إلى التنشؤ الذي لا يعد من ملامح التشوهات اللمفاوية (LM)(8).

5-الفصل الخامس: الورم الكيسي اللمفاوي Cystic Hygroma

5-1-لمحة تاريخية Historical Overview:

كلمة هيغروما كلمة يونانية وتعني الورم الرطب "moist tumor" أو الورم الحاوي على الماء (10)، وهي تشوهات خلقية نادرة في الجهاز اللمفاوي أول ما وصفت من قبل Wernher في عام 1843م (11).

الهيغروما الكيسية مرادفة للورم الوعائي الكيسي اللمفاوي cystic lymphangioma والذي يعرف بالتشوه اللمفاوي كبير الكيسات macrocystic lymphatic malformation وأول ما وصف من قبل Redenbacher في عام 1828م (12)(10).

5-2-الوبائيات Epidemiology:

يحدث الورم الكيسي اللمفاوي تقريباً عند طفل واحد من كل 6000-16000 مولود حي (13).

تظهر 50-60% من الأورام الكيسية اللمفاوية عند الولادة، وحوالي 80-90% منها تتظاهر بعمر السنتين (13).

يعتقد العديد من الدارسين أن كل الأورام الكيسية اللمفاوية تكون موجودة منذ الولادة، ولكن قد لا تتظاهر جميعها بشكل كامل في ذلك الوقت. ويمكن كشف الأورام الكيسية اللمفاوية عند الجنين باستخدام الإيكو البطني بعمر 10 أسابيع حملية، ومع ذلك فإن الإيكو المهبلي يعطي تفاصيل أدق(13).

يمكن استخدام المرنان الحلزوني السريع لتحديد امتداد الأورام الكيسية اللمفاوية الجنينية (14)(13).

لوحظ ارتفاع مستويات α-FP في السائل الأمنيوسي عند الحوامل مع جنين مصاب بتشوه لمفاوي (13).

التوزع الجنسي متساوٍ. أظهرت غالبية الدراسات أنه لا يوجد أرجحية عرقية، على الرغم من أن بعضهم يفترض أن النسبة تكون أقل عند الأمريكان الأفارقة (13).

5-3-المنشأ والتطور Origin and development :

إن الأورام الكيسية اللمفاوية هي عبارة عن أكياس مملوءة بسائل تنتج عن انغلاق في الجهاز اللمفاوي، وهي إما عبارة عن كيس واحد أو أكياس لمفاوية عدة (10).

يعتقد أن الأورام الكيسية اللمفاوية تنشأ من تضافر ما يأتي (15):

- فشل الأقنية اللمفاوية البدئية بالاتصال بالجهاز الوريدي خلال التطور الجنيني.
- تبرعم شاذ للنسيج اللمفاوي.
- احتجاز بقايا لمفاوية وهذا يجعل استمرار نموها الجنيني محتملاً.

وهناك نظريتان كبيرتان لكيفية نشوء الأورام الكيسية اللمفاوية وتطورها.

النظرية الأولى: افترض فيها العالم Sabin بأن الجهاز اللمفاوي يتطوّر من خمسة أكياس بدئية (كيسين وداجيين، كيسين خلفيين وركيين، كيس خلف البريتوان) والتي تنعزل عن الجهاز الوريدي، فالتبرعمات البطانية للكيس الوداجي في الرأس والعنق تنتشر بعيدة عن الكيس البدئي لتشكل نسج لمفاوية منعزلة تحتفظ بطاقة نموها السريع ولا تتصل بالجهاز اللمفاوي الطبيعي(16) (10) .

النظرية الثانية: افترض كل من Huntington و Mc Clure بأن الجهاز اللمفاوي يتطور من الشقوق الميزانشيمية في الشبكة الضفيرية الوريديّة، وتنتشر بشكل جاذب نحو المركز باتّجاه الكيس الوداجي البدئي(17).

أظهرت الدراسات باستخدام واسمات التكاثر الخلوي أن تضخم الورم الوعائي اللمفي يعود إلى الاحتقان أكثر مما هو تكاثر لمفاوي حقيقي.

وقد لوحظ بأن الورم الكيسي اللمفاوي الرقبي يظهر بشكل شائع قبل الأسبوع الثلاثين من الحياة الجنينية ويترافق عادةً مع شذوذات صبغيّة أو بنيوية(18).

5-4-التوضع Position:

إن الرأس والعنق هما أكثر المناطق شيوعاً بالإصابةً بالأورام الكيسية (LM) يأتي بعدها الإبط Axilla، ومن المناطق الأخرى المنطقة الإربية و المنصف، و قد يصيب أي منطقة في الجسم(19).

في الرأس والعنق وهو موضوع بحثنا: فإن أكثر المناطق إصابةً في الرأس والعنق هو المثلث الخلفي للعنق شكل(8) ، أما في الرأس فإن أكثر الأماكن شيوعاً هو الجوف الفموي Oral cavity (19).

شكل 8 صورة توضح الورم الكيسي اللمفاوي

5-5-الأسباب etiology:

يمكن أن يوجد الورم الكيسي اللمفاوي إمّا (20):

- كآفة خلقية عند الولادة Congenital.
- أو كآفة تطورية: يظهر في أي وقت من حياة الفرد، إذ يمكن أن تكون مكتسبة تنشأ نتيجة الرضوض (تشمل الجراحة)، الالتهاب، أو انسداد طريق النزح اللمفاوي.

كما أن الورم الكيسي اللمفاوي قد يحدث كآفة معزولة أو مترافق مع آفات ولادية أخرى كجزء من متلازمة أو تناذر.

وقد يعود تشكل الورم الكيسي اللمفاوي إلى (20):

- عوامل بيئية Environmental Factors.
- عوامل وراثية (جينيّة) Genetic Factors.
- عوامل مجهولة السبب Unknown Factors.

العوامل البيئية:

1- بعض الإنتانات الفيروسية خلال الحمل.

2- الإدمان على الكحول عند الأم الحامل (9).

العوامل الوراثية:

تتواجد الشذوذات الصبغية عند 25-70% من الأطفال المصابين بالأورام الكيسية اللمفاوية ومنها (9):

- تناذر تورنر (XO)
- تثلث الصبغي 21 (Trisomy 21): أو ما يسمى بتناذر داون Down Syndrome.
- تثلث الصبغي 13 (Trisomy 13): أو ما يسمى بتناذر باتو Patau Syndrome.
- تثلث الصبغي 18 (Trisomy 18): أو ما يسمى بتناذر إدوارد Edwards Syndrome.

وقد وجد أيضاً بأن الورم الكيسي اللمفاوي الذي يتطور في الثلث الثالث من الحمل (أي بعد الأسبوع الثلاثين من الحمل) أو الحاصل في الفترة الواقعة ما بعد الولادة عادةً لا يترافق مع شذوذات صبغية (20).

وقد يكون الورم الكيسي اللمفاوي مجهول السبب (20).

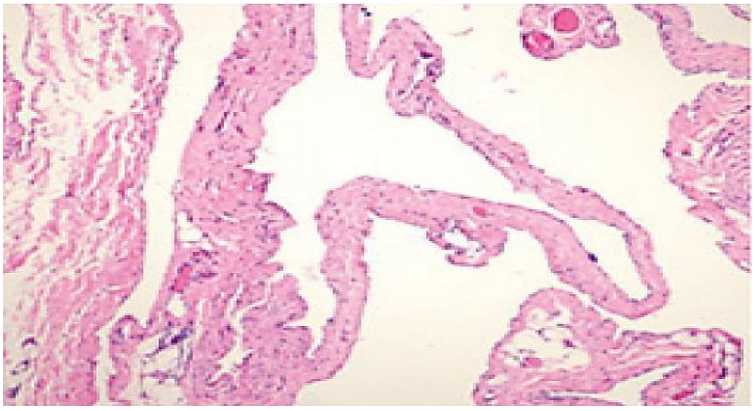
5-6-الموجودات النسيجية Histological findings:

تتألف الأورام الكيسية اللمفاوية من جيوب كبيرة غير منتظمة محاطة بطبقة وحيدة من ظهارة مسطحة ومغلفة بغلالة ليفية (12).

مع أن غالبية التشوهات اللمفاوية عديدة الكيسات، فإن الكيسة الوحيدة توجد في 10% من الحالات (12). وقد تكون الكيسات معزولة أو متصلة مع بعضها. شكل رقم (9)

يتراوح قياس الكيسات بين 1مم إلى سنتيميترات عدة، وتكون فارغة أو مملوءة بسائل رائق أوقشي اللون غني بالبروتين يحتوي بالعات ولمفاويات (13). يمكن أن يشتمل التشوه اللمفاوي على أكثر من نمط (مثل الشعري والكهفي)، وفي هذه الحالة فإن التصنيف يعتمد على النمط المسيطر(21).

النزف من الكيسات شائع وقد يكون نتيجة الرض أو نزف عفوي (13).



شكل 9 صورة بالمجهر الضوئي تظهر الأحياز اللمفاوية المبطنة بظهارة بسيطة مفردة للورم الكيسي اللمفاوي

5-7-التصنيف Staging:

ذكرنا سابقاً في هذه الدراسة تصنيف المجتمع الدولي لدراسة الشذوذات الوعائية (International Society for Study of Vascular Anomalies) (ISSVA) الذي تم تحديثه عام 2014 وصنف الأورام والتشوهات الوعائية إلى: الأورام الوعائية والتشوهات الوعائية وتتبع التشوهات اللمفاوية الصنف الأخير.

كما جرى تمييز 3 أنماط للأورام الوعائية اللمفاوية: الشعرية capillary، والكهفية cavernous، والكيسية cystic.

وذكرنا أيضاً ان الهيغروما الكيسية مرادفة للورم الكيسي اللمفاوي أو التشوه اللمفاوي كبير الكيسات (8).

اقترح Giguere ورفاقه تصنيفاً للأورام اللمفاوية بحسب حجم المكون الكيسي كما يأتي (10):

- كبير الكيسات Macrocystic: حجم الكيسات ≤ 2سم^3.
- صغير الكيسات Microcystic: حجم الكيسات ≤ 2سم^3.
- آفات مختلطة.

5-8-التظاهرات السريرية Clinical Features:

تُعدُّ التشوهات اللمفاوية بما فيها الورم الكيسي اللمفاوي آفات نادرة نسبياً، وأعراض التشوه اللمفاوي وعلاماته متنوعة وتعتمد على موقع الآفة (14).

يبدو الورم الكيسي اللمفاوي بالفحص السريري بشكل كتلة وحيدة أو متعددة المساكن، ملساء، طرية، عجينية القوام، غير مؤلمة، ذات سطح مفصص، غير محددة الحواف، قابلة للانضغاط واختبار الشفوفية إيجابي (14).

يختلف حجمها من بضع ميليمترات إلى أحجام كبيرة جداً قد تصل إلى رأس الجنين أحياناً في أثناء الحمل، وقد تملأ إحدى جهتي العنق وقد يمتد إلى قاعدة الجمجمة والمنطقة تحت الفك السفلي وتحت اللسان والخد والنكفة ومجرى السمع بالأعلى وإلى جوف الصدر والمنصف والحفرة الإبطية بالأسفل (22).

فقط 3-10% من الأورام الكيسية اللمفاوية الرقبية تمتد نحو المنصف العلوي (22).

أكثر الأماكن شيوعاً للورم الكيسي اللمفاوي عند الأطفال هو الوجه الخلفي للعنق يليه الجوف الفموي، أما عند البالغين فأكثر الأماكن شيوعاً هو المنطقة تحت اللسانية والمنطقة تحت الفك السفلي ومنطقة النكفة (22).

عموماً فإن هناك رجحان لحدوث الورم الكيسي اللمفاوي في المثلث الخلفي للعنق، وقد تمتد نحو الخط المتوسط للعنق، وقد تكون بمحاذاة الأوعية الرئيسية، وإذا توضعت بالمثلث الأمامي للعنق فقد تسبب انضغاطاً لعناصر حيوية مهمة ومنه حدوث عسرة بلع أو صعوبة تنفس أو صرير أو ألم (22).

وإذا توضعت في جوف الفم فقد لا يستطيع المريض إغلاق فمه بسبب ضخامة اللسان الذي يبقى دائماً خارج الفم ومن ثم حدوث اضطرابات بالكلام وبقاء الفضلات الطعامية في الفم وقد تحدث نزوفاً من اللسان نتيجة الرض.

فموقع الإصابة يحدد الأعراض السريرية، وكثير من المرضى لا يبدون أية أعراض سوى كتل ورمية رخوة (22).

-هناك حالات لا عرضية.

- الشكل صغير الكيسات للتشوه اللمفاوي أكثر ميلاً للحدوث في جوف الفم والبلعوم الفموي من الشكل كبير الكيسات (12).

-وقد يحدث نزف ضمن المسافات الكيسية وهذا يسبب ضخامة مفاجئة وسريعة للكتلة الكيسية قد تكون مهددة لحياة الطفل ومن ثم يستدعي تدخلاً سريعاً (22).

5-9-المراضة والوفيات Morbidity\Mortality:

بحسب بعض الدراسات فإن نسبة الوفيات تصل إلى 2-6%، وتكون عادةً ثانوية لذات الرئة والتوسع القصبي وانضغاط الطريق الهوائي وهذا يرتبط بوضوح بالآفات كبيرة الحجم (23).

كما هو متوقع فإن الإمراضية ترتبط بالموقع التشريحي للتشوه اللمفاوي، وحجم التشوه، والتعدي على البنى الحيوية المجاورة مثل الأعصاب والأوعية الدموية واللمفاوية والطريق الهوائي (23).

5-10-التشخيص Diagnosis:

يبنى التشخيص على أرضية سريرية عادةً (24).

الوسائل التشخيصية للورم الكيسي اللمفاوي (13) (14):

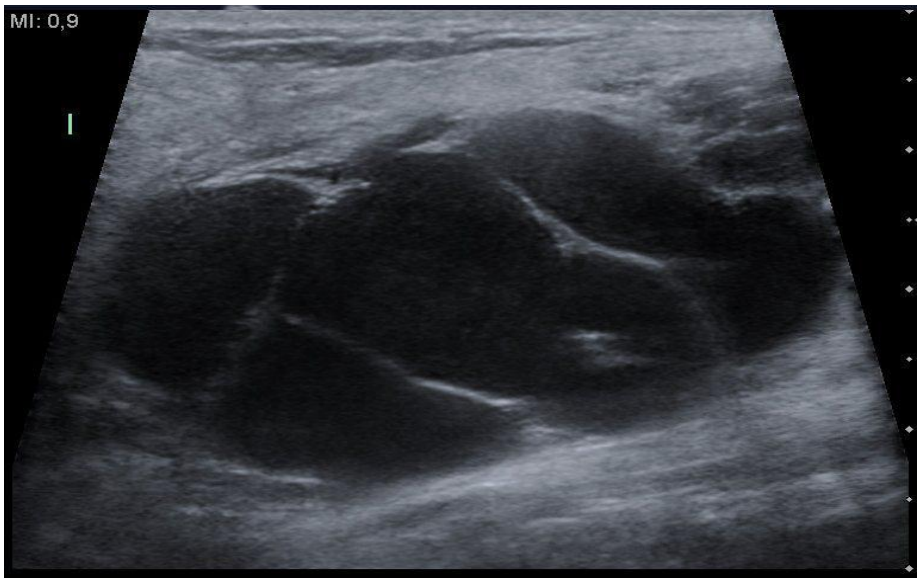
-الصورة البسيطة:

يمكن أن تكون الصورة البسيطة الخلفية الأمامية والجانبية ذات فائدة في تحديد احتمالية انضغاط الطرق الهوائية في الكتل الكبيرة كانزياح الرغامى أو تظهر ازدياداً في عرض المنصف (24).

-لا ينصح بحقن المادة الظليلة ضمن الآفة ولكن يُجرى التصوير الوعائي الظليل أحياناً لنفي أن تكون الآفة وعائية Hemangioma.

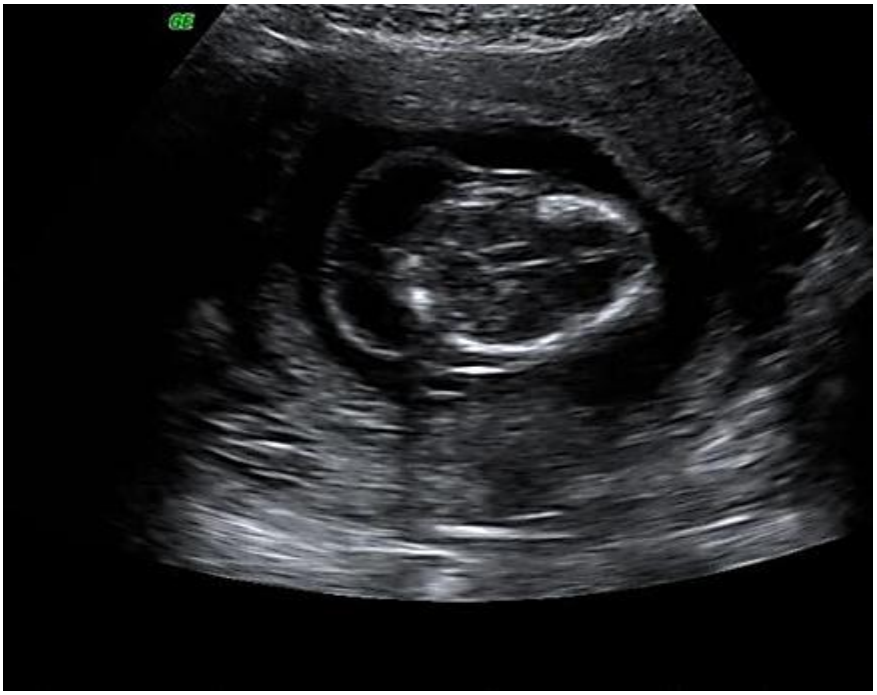
-التصوير بالأمواج فوق الصوتية (الإيكو):

إجراء آمن وسهل وغير باضع وغير مكلف يظهر المحتوى الكيسي والفجوات والحجب المتعددة ضمن الورم، وكذلك تظهر المستويات السائلة والمحتوى النزفي ضمن الكيسات (24) شكل (10).



شكل 10 إيكو عنق يظهر ورم كيسي لمفاوي في المثلث الخلفي الأيسر

وقد نلجأ كما ذكرنا إلى الإيكوغرافي قبل الولادة لتشخيص الورم الكيسي اللمفاوي وإجرائه دورياً للبحث عن تراجع و\أو تطور شذوذات أخرى شكل (11).



شكل 11 إيكو لجنين يظهر ورم كيسي لمفاوي كبير الحجم مع حجب داخلية

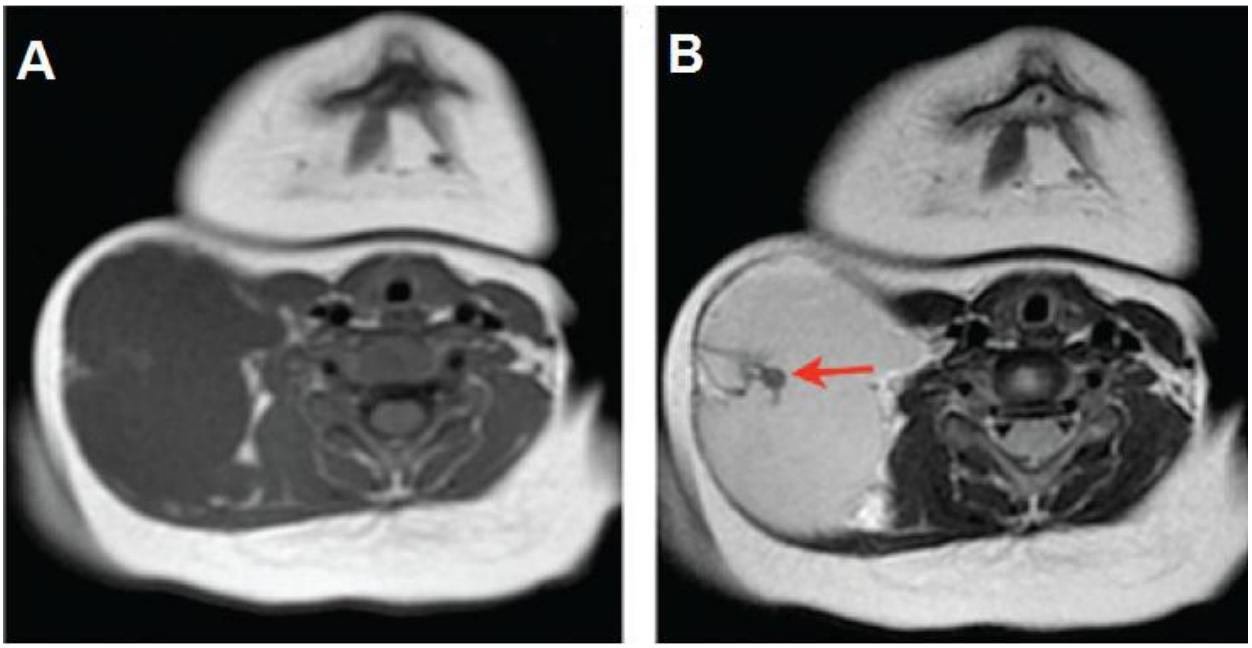
-المرنان MRI:

يمثل بالإجماع الدراسة الأفضل، فهو يوفر دراسة دقيقة للأنسجة الرخوة ويحدد علاقة الآفة بالبنى المجاورة (13)(24).

كما أصبح له دور كبير ومهم في تصوير الحامل، فهو يقدم معلومات دقيقة عن علاقة الكتلة بالطريق الهوائي في العنق عند الجنين وهذا ما يعجز عنه الUS (24).

ويمكن استخدام المواد الظليلة للتفريق بين الأورام الوعائية والأورام اللمفاوية (24).

يبدو الورم الكيس اللمفاوي عالي الكثافة على صور الزمن الثاني (T2) بسبب محتواه العالي من الماء وناقص الكثافة على الزمن الأول (T1) (13)(24) شكل (12).

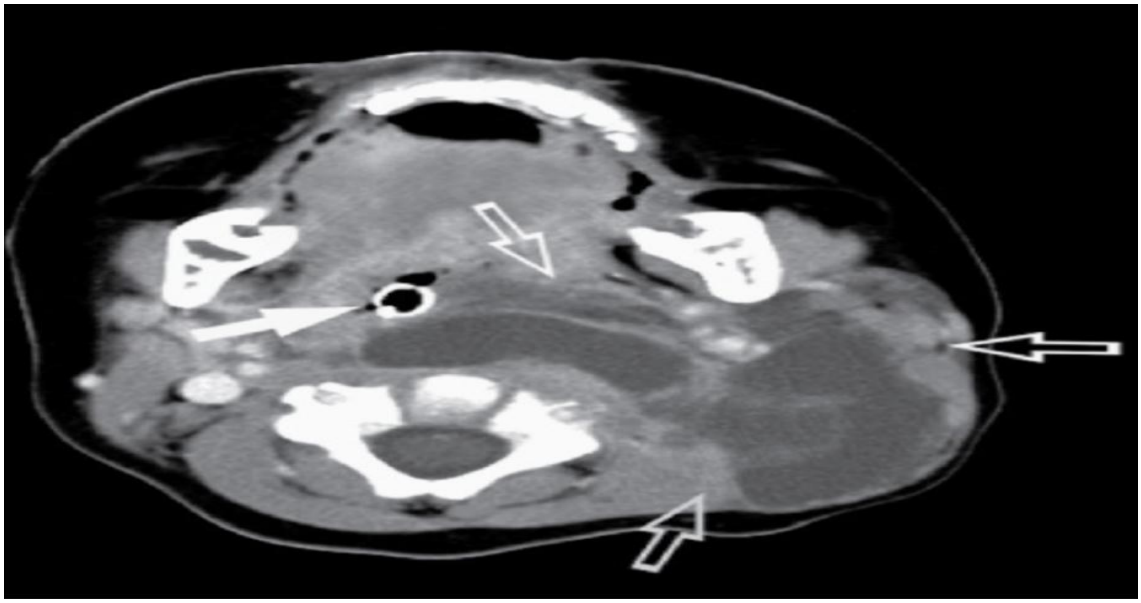


شكل 12 MRI يظهر ورم كيسي لمفاوي بالقسم الأيمن للعنق يشير السهم لنزف موضعي ضمن الآفة

-الطبقي المحوري CT:

إن الطبقي المحوري كإجراء يُعدّ أسرع ومتاحاً أكثر من المرنان، ويحدد امتداد الورم وعلاقته بالأعضاء المجاورة وإلى قاعدة القحف، إلا أنه يحمل خطر التعرض للأشعة، وتحديد الورم الكيسي اللمفاوي يكون منقوصاً إذا كان النسيج المحيط مماثلاً له في الكثافة الشعاعية (24).

ساعد استخدام المواد الظليلة في تعزيز إظهار جدار الكيسات وعلاقتها مع الأوعية المحيطة. يبدو الورم الكيسي اللمفاوي على الطبقي المحوري معادلاً بالكثافة للسائل الدماغي الشوكي (13) شكل (13).



شكل 13 مقطع عرضي بالطبقي لورم كيسي لمفاوي بالقسم الأيسر للعنق يظهر انحراف الرغامى عن الخط الناصف.

–من الناحية العملية فإن الطبقي المحوري والرنين المغناطيسي هما من الفحوصات الأكثر فائدة في تحديد القرب من العناصر الحيوية وامتداد الكتلة والإصابة المنصفية قبل العمل الجراحي، وقد ساعدت الجراحين في تخطيط مقارباتهم. أما الأمواج فوق الصوتية فكانت تستخدم كوسيلة بدئية للتشخيص الأولي وكذلك التشخيص ما قبل الولادة، ولكن بسبب أن التصوير بالأمواج فوق الصوتية يعطي معلومات تشريحية محدودة فإن المرنان قد أصبح له دور كبير ومهم في تصوير الحامل والتشخيص قبل الولادة.

التصوير الومضاني للطرق اللمفاوية Lymphoscintigraphy :

له قدرة جيدة على تصوير الورم الكيسي اللمفاوي وإظهاره (25).

5-11-الاختلاطات Complications:

1- انسداد الطريق الهوائي:

وهو الاختلاط الأكثر أهمية وخطورة للورم الكيسي اللمفاوي الموجود خاصة في العنق، وهذا يحتاج إلى تداخل جراحي سريع (14).

يحدث هذا الاختلاط في الأشهر الاثني عشرة الأولى من الحياة وهذه الآفات تكون من النمط المرتشح (14)(13).

ولتقييم هذا الخطر يجب تقييم الأطفال المصابين بالورم الكيسي اللمفاوي في الرأس والعنق بحذر عند وجود أية علامة لانحراف الرغامى وعند إصابة البلعوم الفموي أو البلعوم الحنجري وعند إصابة اللسان أو قاعدته أو المستوى فوق المزمار وأمامه في الحنجرة (13).

فالزيادة المفاجئة في حجم الكتلة تتطلب تدبيراً فورياً مباشراً. ومحاولات البزل غير ناجحة عادة، وازدياد الاضطراب التنفسي وتسرع التنفس وزيادة السحب الضلعي وفوق القص يجعل من التنبيب الفموي الرغامي ضرورة إسعافية لإنقاذ الحياة، فإذا كانت الآفة مرتشحة بشدة في الحنجرة فوق المزمار فخزع الرغامى عندها يكون مستطباً (14).

2- النزف:

يجب الأخذ بالحسبان هذا الاختلاط عند حدوث كبر مؤلم بحجم الورم الكيسي اللمفاوي في مريض مع دليل على خسارة حادة للدم (14).

فالنزف داخل الكيس في المثلث الأمامي للعنق يترافق في بعض الأحيان مع ضائقة تنفسية حادة (13).

في هذه الحالة يجب تأمين طريق هوائي بالتنبيب الأنفي الرغامي وإعطاء الصادات وريدياً، أيضاً إذا كانت هناك كتلة واضحة فيجب أن تزال لتأمين الطريق الهوائي وتحسينه (14)(13).

3- الإنتان:

ويمكن أن ينتج عن الإنتان تورم إضافي للكتلة، ألم، حمى وحمامى موضعة (14).

4- تشوهات (في حال إهمال العلاج) (13).

5-12-التشخيص التفريقي Differential Diagnosis:

يدخل في التشخيص التفريقي (12)(24)(13):

1- الكيسات الغلصمية Branchial cysts.

2- الكيسات الدرقية اللسانية Thyroglossal cysts.

3- الكيسات الاحتباسية الخلقية Congenital retention cysts.

4- التهاب العقد اللمفاوية Lymphadenitis.

5- الكيسات الأدمية والعجائبية Dermoid and Teratoma cysts.

6- ورم وعائي دموي عميق Deep Hemangiomas.

7- ورم شحمي سليم Lipoma.

8- خراجات العنق Neck absesses.

9- الضفيدعة Ranula.

5-13-الإنذار Prognosis:

بخلاف الأورام الوعائية فإن الأورام الكيسية اللمفاوية لا تزول بشكل عفوي (24).

وبالنسبة للدراسات التشخيصية للورم الكيسي اللمفاوي قبل الولادة، فإن التشخيص الذي يوضع بعد الأسبوع الحملي الثلاثين يُعدّ ذا قيمة تنبؤية إيجابية (10)

وقد أثبتت الدراسات بأنه كلما كانت الأورام الكيسية اللمفاوية أصغر كانت فرصة تراجعها وزوالها العفوي أكبر (24).

الآفات المتعددة تترافق مع نسب نكس عالية (24).

بينت الدراسة التي أجراها Lejeunesse وفريقه عام 2013 (دراسة فرنسية) على 69 جنين شُخِّص لديهم أورام كيسية لمفاوية بالثلث الأول من الحمل باستخدام الإيكو أن الموجودات الآتية كانت منبئة بإنذار سيء (26):

- ثخانة قفوية أكثر من 6.5 ملم.
- وجود استسقاء جنيني (Hydrops Fetalis) أو شذوذات صدوية أو كلاهما.
- شذوذات صبغية جنينية أو نمو للهيغروما الكيسية صدوياً أو كلاهما.

الإنذار في الآفات الموجودة في العنق (13):

1-الواقعة تحت مستوى العظم اللامي Infrahyoid: لا تسبب إعاقة تنفسية أو صعوبات بالتغذية.

2-الواقعة فوق مستوى العظم اللامي Suprahyoid: تسبب صعوبات تنفسية أو صعوبات بالبلع، كما تترافق الآفات في هذه المنطقة مع نسبة نكس عالية.

الأطفال المصابون بأورام كيسية لمفاوية في المثلث الخلفي للعنق أو المنطقة تحت اللامي قد يواجهون اختلاطات جراحية أقل ونكس أقل (24).

إن استئصال الورم اللمفاوي الكهفي أكثر صعوبة وأكثر ميلاً للنكس من غيرها من الأورام الأخرى (13).

الاستئصال غير الكامل للورم الكيسي اللمفاوي له نسبة نكس عالية حوالي 35%، أما الاستئصال الكامل للورم الكيسي اللمفاوي فله نسبة نكس منخفضة نسبياً 6% (24).

5-14-التدبير Management:

مع أن بعض المؤلفين ذكر فكرة المراقبة الحذرة للأورام الكيسية اللمفاوية، لكن ذلك محتفظ به للمرضى غير العرضيين فقط (27).

تتضمن المعالجة الطبية حقن مواد مصلبة مثل (OK-432 سلسلة غير فعالة من العقديات المقيحة النمطA) ، بليوميسين، الإيثانول النقي، دوكسيسيكلين(28) .

الاستئصال بالأمواج الراديوية Radiofrequency ablation (RFA) منصوح به في التشوهات اللمفاوية داخل الفم خاصة الآفات صغيرة الكيسات (29).

يعطي شق التشوه اللمفاوي ونزحه أو رشفه نتائج مؤقتة في تقليص الحجم، ولكن يمكن أن يعقد التليف الذي يحصل لاحقاً الاستئصال الجراحي (27).

يجرى البزل المتكرر للورم الكيسي اللمفاوي فقط في حال الازدياد السريع بالحجم الذي قد يسبب أعراضاً انضغاطية كانسداد الطريق الهوائي وذلك لما للبزل من مشاكل كالإنتان والنزف، وحالياً لا ينصح بالبزل مطلقاً في معظم الحالات (27).

يجب أن يعالج الورم الكيسي اللمفاوي المصاب بالإنتان دوائياً أولاً، وتجرى الجراحة بعد زوال علامات الانتان: توتر وتورم الورم الكيسي اللمفاوي، الاحمرار الموضعي، الألم (27).

العلاج الشعاعي لم يعط نتائج فعالة .يُعدّ العلاج الجراحي العلاج المفضل للأورام الكيسية اللمفاوية (27).

أولا-<u>التدبير الجراحي</u>:

العماد الأساسي في علاج الأورام الكيسية اللمفاوية هو الجراحة (23)(14).

تستأصل الأورام الكيسية اللمفاوية بشكل نموذجي بمرحلة واحدة لأن الاستئصال على مراحل يختلط بالتليف وضياع المعالم التشريحية (23).

يكون استئصال الآفات صغيرة الكيسات أكثر صعوبة بسبب التصاقها الوثيق بالنسيج المجاور (23).

في حال عدم وجود أعراض لانسداد الطريق الهوائي، يمكن تأخير الجراحة حتى يصبح عمر الطفل سنتين خاصة عندما يكون التداخل الجراحي في المنطقة النكفية حول العصب الوجهي (14).

إن الفحص السريري الجيد والتصوير الشعاعي المناسب قبل العمل الجراحي مهم جداً، مع ضرورة توثيق الصور لأن العناية بمعظم هؤلاء المرضى تستمر لسنوات عدة، كما أن الشرح الجيد للحالة وكذلك النتائج المتوقعة عامل مساعد للجراح والعائلة مع عدم إهمال أهمية العامل النفسي للطفل والعائلة.

إن الاستئصال الجراحي يجب أن يكون مبنياً على الفهم التام بأن هذه الآفات هي آفات سليمة، لذلك من الضروري تجنب الاستئصال الجائر في الحالات التي يكون فيها الاستئصال التام غير ممكناً ويفضل إجراء الاستئصال المحافظ في هذه الحالات (23).

مضادات استطباب الجراحة عند وضع التشخيص قليلة وتشمل (23) (30):

1-الأطفال الخدج ذوي الأحجام الصغيرة.

2-الأطفال الذين لديهم إصابات بالتراكيب الوعائية العصبية المهمة والتي تكون صغيرة وصعبة الكشف (كالعصب الوجهي في منطقة النكفة مثلاً)، فمثل هؤلاء الأطفال يؤخر العمل الجراحي حتى يصبح العمر سنتين أو أكثر وبذلك ينمو الطفل إلى حجم جيد يسهل العمل الجراحي من دون مراضة عالية.

3-العديد من الولدان الذين لديهم ورم كيسي لمفاوي مع سلامة الطريق الهوائي والهضمي يمكن مراقبتهم خاصة المصابين بورم في منطقة النكفة.

نقاط مهمة في الجراحة (30)(23):

-لدى الأطفال الصغار ينبغي الانتظار حتى يعود الورم إلى حجمه البدئي خاصة بعد السورات الالتهابية وذلك إذا كان التشخيص مؤكداً ولم تحدث أية اختلاطات.

-إن الإنتان المتكرر والمعاود وأعراض الانضغاط والتشخيص المشكوك فيه يجب أن تعجل العمل الجراحي.

-يجب إجراء صورة للصدر قبل العمل الجراحي دوماً لتحديد امتداد الكتلة نحو المنصف.

العمل الجراحي:

يجب أن تراعى النقاط التالية (30)(23):

تجرى تحاليل دموية للمريض مع تأمين دم إذا كانت الآفة قد أظهرت توعية بالتصوير قبل الجراحة.

يجرى تخدير عام للمريض مع تنبيب رغامي، وضعية استلقاء ظهري مع وضع وسادة تحت الكتف لإجراء فرط بسط العنق، يجرى شق معترض يمتد على طول الآفة ويتوضع على خطوط الانثناءات الجلدية في العنق.

يزال إهليلج جلدي عندما تبدي الآفة ارتشاحاً أدمياً وإلا ترفع شريحة جلدية واسعة من العضلة الجلدية للعنق (المبطحة)، الوريد الوداجي الظاهر والعروة الرقبية ansa cervicalis لا تُعدّ أساسية ويمكن التضحية بها.

يسمح قلب الشريان والوريد الوجهي نحو الأعلى بالكشف الدقيق للفرع الهامشي للعصب الوجهي لتجنب أذيته.

يكون الورم الكيسي اللمفاوي مرتبطاً دائماً بالسبيل اللمفاوي على طول الوريد الوداجي الباطن لذلك تكون الكتلة أحياناً ملتصقة بشدة بمحتويات الغمد السباتي.

قد يكون من الضروري ربط الشريان والوريد الدرقي عندما يكون الغمد السباتي مرتشحاً.

يجب استئصال جميع العقد اللمفاوية المتصلة بالكتلة دفعة واحدة وذلك بعد عزل الوريد الوداجي الباطن والشريان السباتي والعصب المبهم، مع أخذ الحيطة والحذر من إصابة السلسلة الودية المتوضعة بالعمق من الغمد السباتي.

يجب الانتباه إلى عدم أذية العصب تحت اللسان عند مروره من خلال تفرع السباتي.

نادراً ما يكون ضرورياً إزالة الغدة تحت الفك مع الكتلة كجملة واحدة مع التضحية بالشريان الوجهي.

قد تكون الكتلة ملتصقة إلى الضفيرة العضدية في أرضية المثلث الأمامي أو إلى العصب الشوكي اللاحق عند عبوره خلال المثلث الخلفي.

قد يؤدي امتداد الآفة تحت مستوى الترقوة إلى اكتناف الإبط أو المنصف، وقد يتطلب ذلك بضع القص في حال امتداد الآفة عميقاً (وينبغي الاستعانة بطبيب جراحة صدرية).

بعد استئصال الكتلة يتم إرواء الجوف بشكل جيد، ثم يعاد تقريب العضلة الجلدية للعنق بقطب ناعمة بخيط قابل للامتصاص، ويزال الجلد الزائد ثم تجرى خياطة تحت البشرة بخيط ممتص.

يستخدم مفجر ماص مغلق closed suction drain طويل الأمد في أغلب الآفات وخاصة في حال الاستئصال غير الكامل، ويوضع المفجر ضمن الجوف المتشكل بعد الاستئصال مع صنع نفق بطول مناسب تحت الجلد لمنع التسريب من حول المفجر.

العناية بعد الجراحة:

- بدء التغذية بعد الجراحة يكون عند الصحو التام.
- تعطى الصادات الوريدية لمدة 1–3 أيام.
- نزع المفجر يمكن أن يمتد لأيام أو أسابيع عدة ونستند بذلك إلى النتاج اليومي للمفجر.
- كما يجب أن يتبع العمل الجراحي بدراسة تشريحية مرضية للكتلة المستأصلة (23)(30).

تُزال الأورام داخل الفم بمدخل خارجي وتترك بقايا الورم في أنسجة اللسان (30).

إن نسبة الاختلاطات الجراحية عالية عموماً وتقدر بنسبة 33%(30) .

أكثر الاختلاطات المسجلة بعد العمل الجراحي شيوعاً (14) (13)(30):

1- النكس: تبلغ نسبة النكس بعد الاستئصال الكامل للآفة عيانياً 15-25%

يعتقد أن النكس ثانوي لعودة نمو وانتشار أقنية لمفاوية غير مستأصلة، المعالجة المصلبة للجوف المتبقي قد تكون مفيدة في هذا المجال.

غالبية حالات النكس تحدث خلال السنة الأولى، ولكن سجلت بعض الحالات التي حدث فيها النكس حتى 10 سنوات بعد الجراحة.

2- الإصابات الوعائية: الوريد الوداجي-الشريان السباتي-ضفيرة الوريد تحت اللساني.

3- الإصابات العصبية: إصابة الفرع السفلي الهامشي للعصب السابع وإصابة العصب التاسع والعصب العاشر والحادي عشر والثاني عشر والسلسلة الودية.

التسريب اللمفاوي وتجمع السائل مكان الاستئصال أو إصابة القناة اللمفاوية الصدرية (الناسور الكيلوسي): ويمكن تقليل هذا التجمع السائل باستخدام المخثر ثنائي القطب، ونادراً ما يتطلب إعادة الكشف الجراحي عندما يكون النزح عبر المفجر غير كافٍ أو عند إزالة المفجر باكراً.

ثانياً: التدبير غير الجراحي:

التشوهات اللمفاوية بما فيها الورم الكيسي اللمفاوي تشكل تحدياً لجراحي الرأس والعنق، فعلى الرغم من كون الآفة سليمة فهي في الوقت نفسه من طبيعة ارتشاحية، وغير واضحة الحدود وتميل هذه الآفات للتكاثر في ندبة العمل الجراحي بعد الاستئصال الجراحي، وهذا ما جعل للطرق البديلة عن الجراحة في الوقت الحاضر مكاناً مميزاً في علاج مثل هذه الآفات وذلك للتقليل من خطر الاختلاطات الجراحية (28).

العلاج بتقنية الليزر:

إن الأورام الوعائية اللمفاوية في قاعدة اللسان تستأصل بالليزر الجراحي ويمكن أن يعاد عند الضرورة.

فالعلاج بالليزر هو مفضل في الآفات الفموية وآفات الطرق الهوائية كالحنجرة، ففي هذه الأماكن قد يقود الاستئصال الجراحي الواسع إلى إمراضية عالية غير مقبولة (28).

حيث يدمر العلاج بالليزر الآفة بشكل نقطي متجنباً بذلك أذية النسج الحيوية المجاورة.

فوائد استعمال الليزر (28):

1- وذمة بعد العلاج أقل.

2- رض نسيجي أقل.

3- نزف أقل.

يستخدم ليزر YAG في علاج الآفات الكبيرة نسبياً والموجودة باللسان (28).

في حين الآفات الموجودة المحدودة في الشفاه واللسان والفم والمنطقة الشدقية وكذلك الآفات الموجودة في منطقة ما فوق المزمار فهي سهلة الاستئصال بوساطة ليزر Co2 (28).

كما أن استخدام ليزر الآرغون أعطى نتائج جيدة (28).

العلاج المحافظ بحقن المواد المصلبة:

التصليب بالكحول المطلق Absolute Alcohol:

استُخدم الكحول المطلق (كحول إيثيلي) كمادة مصلبة في علاج بعض مرضى الورم الكيسي اللمفاوي بنجاح، ولكنه يبقى الأفضل في علاج التشوهات الوعائية Vascular malformation (31).

بحسب دراسة Imperizzilli ورفاقه عام 2010 (دراسة إيطالية) والتي تم فيها حقن الإيثانول الموجه بالطبقي المحوري، وحصلوا بنتيجتها على زوال تام للآفة عند 7 من أصل 8 مرضى لديهم ورم كيسي لمفاوي من دون اختلاطات (31).

العلاج بالتصليب ب OK 432 (Picibanil):

اقترحت من قبل العالم Ogita إمكانية حقن الأورام الكيسية اللمفاوية بمادة OK 432 وهي سلسلة غير فعالة من العقديات المقيحة A (33)(32).

على الرغم من أن الآلية التي تعمل بها مادة OK 432 ما تزال غير مفهومة تماما إلا أنه يعتقد أن آلية عملها هي استجابة التهابية للبكتيريا غير الفعالة وهذا يؤدي إلى تليف الهيغروما إذ إنّ هذه المادة تسبب ارتفاع عدد من السيتوكينات مثل: INFa والانترلوكين IL1,IL2 و العامل المنخر للورمTNF، كما أنها تفعل العدلات والبالعات الكبيرة والخلايا القاتلة الطبيعيةNK والخلايا T خلال الطور الالتهابي، إذ تسيطر العدلات والخلايا البالعة الكبيرة والخلايا القاتلة الطبيعية وذلك يماثل ما يشاهد في حالة الخمج بالجراثيم مع ارتفاع مهم للعامل المنخر للورم والانترلوكينIL6 (33).

الآلية الأخرى المقترحة هي أن هذه المادة تتسبب بإحداث موت خلوي مبرمج (Apoptosis) في بطانة الأوعية اللمفاوية ولا يسبب أذية الطبقات الجلدية السطحية ومن ثم لا يسبب حدوث ندبات. إن هذه النظرية تقترح أن أصل الأورام الكيسية اللمفاوية هو الخلل في آلية الموت الخلوي المبرمج ومن ثم الخلل في إعادة الترتيب في الأوعية اللمفاوية(33)(32) .

التصليب بمادة OK432 متوفر حالياً في الولايات المتحدة وفقاً لنظام علاجي محدد (33).

في دراسة راجعة أجريت بأمريكا في تموز عام 2001 على 21 مريضاً مصاباً بورم كيسي لمفاوي عولجوا بمادة OK432 كانت النتيجة حدوث التحسن عند 67% من المرضى (33).

وبما أن الفشل في العلاج بالتصليب بمادة OK432 لا يؤثر في العمل الجراحي اللاحق فإنه يمكن استعمال هذه الطريقة في العلاج كمعالجة أولية واستعمال الجراحة كعلاج بديل في حال عدم الاستجابة للعلاج بالتصليب (33). إن التصليب بمادة Picibanil OK432 هو خيار مناسب للأورام الكيسية الكبيرة وحيدة المسكن في حين لا يعمل جيداً في حالة الأورام الكيسية الصغيرة (32).

العلاج المحافظ بالتصليب بال Bleomycin:

إن الBleomycin هو دواء مضاد انقسام خلويِ Antineoplastic drug ويستخدم في العلاج الكيماوي لعدد من الخباثات، لكن حديثاً أُجريت بعض محاولات حقنه موضعياً كدواء مصلب في حالات الأورام الكيسية اللمفاوية الخلقية.

إن Yuva et al هو أول من استخدم حقن البليومايسين ضمن الآفة وهو مثبط لاصطناع ال DNA والآلية الدقيقة لتأثيره في علاج الورم الكيسي اللمفاوي غير معروفة لكن يعتقد أنه يسبب حدثية التهابية غير نوعية ينتج عنها تليف في الكيسات.

إن الجرعة الموصى بها في الحقن هي 0.3–3 ملغ/كغ من الوزن في الجلسة الواحدة وعادةً تكون النتائج أفضل ما يمكن بعد 3–6 جلسات وتعد فترة ثلاثة أسابيع أقصر فترة فاصلة بين الجلسات.

ففي دراسة حديثة في مستشفى الأطفال بنيودلهي بالهند عام 2004، تم تجربة دواء البليومايسين على عشرة أطفال، 9 منهم كانت لديهم أورام كيسية لمفاوية في منطقة العنق وواحد لديه ورم كيسي لمفاوي في منطقة النكفة (34).

كل هؤلاء المرضى خضعوا لحقن البليومايسين ضمن الآفة عبر الجلد. فنقص حجم الورم حوالي 50% أو أكثر لدى سبعة مرضى، وثلاثة من هؤلاء السبعة أظهروا فيما بعد استجابة كاملة أو قرب كاملة للعلاج(34).

ولم تكن هناك تأثيرات جانبية ضارة كبيرة عند تطبيق العلاج بمادة البليومايسين. وقد لوحظت نتائج جيدة في 88% من الحالات باستخدام البليومايسين في دراسة أخرى (34).

في حين كان رأي الجراحين في جامعة Huston بولاية Texas بأمريكا مختلفاً، إذ تبين لهم أن البليومايسين يُعدّ خياراً ضعيفاً وذا فائدة محدودة قياساً لسميته إذ إنه يسبب تليفاً رئوياً كما أنه يحدث ندبة مكان الآفة وهذا ما يجعل الاستئصال الجراحي اللاحق أكثر صعوبة (34).

من الاختلاطات التي تم تسجيلها بعد العلاج المصلب باستخدام البليومايسين (34):

-تصبغات وتغيرات لونية تصيب جلد المنطقة المحقونة.

-ازدياد مفاجئ في حجم الورم الكيسي اللمفاوي.

-ترفع حروري.

-إقياء.

-التهاب نسيج خلوي.

-ذات رئة خلالية.

-تليف رئوي.

وتترافق الاختلاطات الرئوية عادةً مع الجرعات العالية من البليومايسين.

وهناك خيارات العلاجية أخرى للأورام الكيسية اللمفاوية بالمواد المصلبة كحقن الانترفيرون ألفا 2 والفيبرين الصناعي fibrin sealant والدوكسيسيكلين doxycycline والسيلدينافيل sildenafil وال Lauromcrogol (28).

الاختلاطات الناجمة عن العلاج بالتصليب عامةً تشمل القرحات والتندبات والنكس الورمي، كما يعد التسريب الحاصل للمادة المحقونة حول الآفة وتخطيها إلى النسج السليمة حولها مشكلة أساسية للعلاج بالتصليب حيث

تسبب تغيرات في لون الجلد وتصبغات في المنطقة المحقونة بالإضافة إلى حدوث صلابة دائمة فوق مكان الكيسة المتراجعة (34).

العلاج بالتصليب باستخدام Lauromocrogol (Polydocanol):

هي مادة مستحلبة مذيبة غير أيونية تتداخل مع الخلايا البطانية وتعطلها عبر حل جزيئات أساسية من سطح الغشاء الخلوي.

استخدم كعامل صلب لأول مرة في ألمانيا عام 1960.

يتميز بكونه غير مؤلم بالحقن ولا يسبب تقرحات جلدية أو تنخر في حال حقنه ضمن الأدمة كما أنه نادراً ما يسبب ارتكاساً تحسسياً.

الجرعة العظمى له 2 ملغ/كغ بالجلسة الواحدة.

قد يسبب فرط تصيغ رغم كونه أقل من ذلك الذي يحدث بحقن باقي العوامل المصلبة كما قد يسبب توسعاً بالشعريات الدموية في منطقة الحقن (28).

الجزء الثاني- الدراسة العملية:

الفصل الأول: هدف البحث وطريقة الإجراء

1- خلفية البحث وأهميته:

تُعدّ التشوهات اللمفاوية هي أكثر التشوهات الوعائية شيوعاً التي تصيب الرأس والعنق عند الأطفال، ولذلك كان من المهم دراسة هذه الآفة المرضية بشكل تفصيلي.

يمكن أن تصيب أية منطقة من الجسم، إلا أن أغلب أماكن الإصابة في الرأس والعنق (75% من كل التشوهات اللمفاوية تصيب الرأس والعنق.

العرض الرئيسي للورم الكيسي اللمفاوي هو وجود كتلة في الرأس أو العنق إذ يوجد في كل الحالات تقريباً، وتشمل الأعراض الأخرى النزف، الزلة التنفسية، الإنتان، وصعوبة البلع.

تُشخّص الأورام الكيسية اللمفاوية سريرياً إضافةً إلى الاستقصاءات الشعاعية المتممة كالتصوير بالأمواج فوق الصوتية والتصوير الطبقي المحوري والرنين المغناطيسي.

تختلف التظاهرات السريرية للورم الكيسي اللمفاوي والعمر عند التشخيص، كما تختلف الإجراءات المتبعة في تدبير التشوهات اللمفاوية من المراقبة القريبة والعلاجات بالعوامل المصلبة إلى العلاجات الجراحية.

وبناء عليه كان لا بد من إجراء دراسة تفصيلية لدراسة التظاهرات السريرية والتدابير المتبعة ونسبة النكس والاختلاطات بعد كل تدبير منها للخروج بتوصيات مناسبة تهدف إلى خفض نسب النكس والاختلاطات.

ومع الأخذ بالحسبان وجود بعض الحالات يُعدّ الاستئصال الجراحي التام غير ممكن فيها ويحمل مراضة عالية ومن ثم تسليط الضوء على الخيارات العلاجية الأخرى.

1-1- هدف البحث:

1. دراسة التظاهرات السريرية لمرضى الورم الكيسي اللمفاوي المقبولين في الشعبة الأذنية في مشفى المواساة الجامعي وشعبة الجراحة في مشفى الأطفال خلال فترة الدراسة.
2. دراسة الوسائل التشخيصية التي أجريت للمرضى لتأكيد التشخيص.
3. دراسة الخيارات العلاجية المتبعة عند هؤلاء المرضى.
4. دراسة الاختلاطات ونسبة حدوث النكس بعد كل تدبير متبع.

1-2- عينة البحث:

كانت الدراسة مقطعية مستعرضة تراجعية للمرضى المراجعين لمشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي بدمشق والمشخص لهم لاحقاً ورم وعائي كيسي لمفاوي (cystic hygroma) والذين بلغ عددهم 42 في الفترة ما بين كانون الثاني 2014 وكانون الأول 2019 وقد حقق 36 مريضاً منهم معايير الاشتمال الآتية:

معايير الاشتمال في الدراسة:

1. مرضى آفات الرأس والعنق والذين شخص لهم لاحقاً ورم وعائي كيسي لمفاوي (cystic hygroma) بوساطة الفحص السريري والتصوير الشعاعي أو نتيجة التشريح المرضي.
2. المرضى الذين تمت متابعتهم لفترة 18 شهر على الأقل.
3. المرضى الموافقون على المشاركة في البحث.
4. عدم وجود أي معيار من معايير الاستبعاد.

معايير الاستبعاد من الدراسة:

1. المرضى الذين لم تتوافق نتائج التشريح المرضي لديهم مع الورم الكيسي اللمفاوي.
2. المرضى غير الموافقين على الاشتراك في الدراسة.
3. المرضى الذين تعذرت متابعتهم.

4. مرضى الورم الكيسي اللمفاوي الناكس.

فكانت عينة البحث النهائية مؤلفة من 36 مريضاً شُخّص لهم ورم وعائي كيسي لمفاوي (cystic hygroma) وحققوا معايير الاشتمال.

2- مواد البحث والطرائق:

2-1- تصميم الدراسة: دراسة رقابية مقطعية مستعرضة من النمط التراجعي

(Observational retrospective cross-sectional study).

2-2- مكان البحث: مشفى المواساة الجامعي شعبة أمراض الأذن والأنف والحنجرة والرأس والعنق وجراحتها ومشفى الأطفال الجامعي شعبة جراحة الأطفال.

2-3- مدة البحث: بدأ إعداد هذا البحث عام 2019 وأنهي عام 2022.

جُمعت البيانات عن طريق مراجعة تراجعية لكل مشاهدات المرضى الخاضعين لشروط الدراسة إذ تم التواصل معهم وكان المرضى على دراية تامة بالدراسة وأخذت موافقتهم على الاشتراك في البحث بعد تلقيهم لجميع المعلومات حوله.

ولم تواجه هذه الدراسة أي تحديات أخلاقية كون الإجراءات الاستقصائية والعلاجية المتبعة خلالها هي إجراءات روتينية ومستطبة.

2-4- طريقة الدراسة:

تم جمع البيانات بطريقة تراجعية عن طريق مراجعة مشاهدات المرضى حيث تم تسجيل خضوع جميع المرضى إلى تقييم سريري وسُجلت القصة المرضية كاملةً والفحص سريري كاملاً وجمعت المعلومات الآتية:

العمر، الجنس، الأعراض الرئيسية والفحص السريري.

كما تم تسجيل الاستقصاءات الشعاعية والتشخيص المبدئي الذي وُضع بناءً على ما سبق و القرار المأخوذ بالتدبير العلاجي المناسب لكل حالة بحسب رأي المشرف أو بعرض الحالة في جلسة الأورام.

مع متابعة المرضى خارج المشفى من خلال مراجعاتهم للعيادات الخارجية أو التواصل معهم هاتفياً، وكانت فترة المتابعة على الأقل سنة ونصف وأقصى فترة متابعة كانت 3 سنوات.

ثم مُلأ استبيان خاص بكل مريض بناءً على المعلومات التي حصلنا عليها.

العمل الجراحي:

تحاليل دموية للمريض مع تأمين دم إذا كانت الآفة قد أظهرت توعية بالتصوير قبل الجراحة.

الوضعية: استلقاء ظهري مع وضع وسادة تحت الكتف لإجراء فرط بسط العنق.

سُجلت خطوات العمل الجراحي من تقرير العمل الجراحي المأخوذ من مشاهدات المرضى حيث أُجرى تخدير عام للمريض مع تنبيب رغامي، تعقيم، فرد شانات، ويجرى الشق على سطح الكتلة بحسب توضعها ويجرى التسليخ على طبقات حتى كشف الكتلة ثم استئصالها بشكل تام أو شبه تام لضمان الحفاظ على سلامة الأوعية والأعصاب الرئيسية، إرقاء جيد، مفجر، خياطة على طبقات، ضماد، صحو جيد.

وأخضعت جميع العينات المستأصلة للفحص النسيجي المرضي.

التوصيات والمتابعة بعد الجراحة:

-تغطية إنتانية وتسكين لمدة 5-7 أيام بعد العمل الجراحي.

-مراقبة حدوث أية اختلاطات كالزلة التنفسية أو النزف أو تشكل ورم دموي أو مصلي.

-بدء التغذية بعد الجراحة بعد تمام الصحو.

-نزع المفجر ونستند بذلك إلى النتاج اليومي للمفجر، وجرى تخريج المرضى بعدها من المشفى بحالة عامة حسنة.

-متابعة نتيجة التشريح المرضي.

بالنسبة للتصليب:

في مشفى المواساة الجامعي أجري تخدير عام وتعقيم ثم حقن مادة Aetoxisclerol tampoinne 3% (Lauromacrogol 400) ضمن أجواف الورم الكيسي اللمفاوي، حيث تم إجراء جلسة تصليب واحدة.

شكل 14 صورة توضح المادة المصلبة المستخدمة في مشفى المواساة الجامعي Lauromacrogol

وأجري حقن مادة bleomycin ضمن جوف الورم الكيسي اللمفاوي بالتوجيه بالإيكو في مشفى الأطفال الجامعي، حيث تم إجراء جلسة تصليب واحدة عند مريضين وجلستي تصليب بفارق ستة أسابيع عند مريض واحد.

- توبع المرضى لمدة تتراوح بين 18 و72 شهراً بعد الجراحة تم من خلالها اكتشاف الحالات الناكسة من خلال الفحص السريري والاستقصاءات الشعاعية.

الفحص النسيجي المرضي:

أُكّد تشخيص الورم الوعائي الكيسي اللمفاوي اعتماداً على نتيجة الفحص النسيجي المرضي إذ كانت نتيجة جميع العينات هيغروما كيسية (cystic hygroma).

وأبدى الفحص المجهري جيوباً لمفاوية غير منتظمة متفاوتة الأحجام مبطنة بطبقة من ظهارة بسيطة مسطحة، ويتراوح قياس الكيسات بين 1مم إلى سنتيميترات عدة، وتكون فارغة أو مملوءة بسائل رائق أو قشي اللون غني بالبروتين يحتوي بالعات ولمفاويات.

3- الطرق الإحصائية المتبعة:

أُجريت الدراسة الإحصائية باستخدام برنامج الحزمة الإحصائية للعلوم الاجتماعية SPSS النسخة (IBM) 20 (Corporation, Armonk, New York, USA)وكذلك برنامج Excel 2010.

وعُدّت القيمة التنبؤية الأقل من 0.05 (P value < 0.05) ذات أهمية إحصائية.

3-1- الإحصاء الوصفي:

-للمتغيرات الكيفية (الفئوية): قمنا بالاعتماد على التكرار، والنسب المئوية، والأشكال البيانية (Bar chart).

-للمتغيرات الكمية (المتواصلة): استُخدمت مقاييس النزعة المركزية (المتوسط الحسابي والانحراف المعياري, المجال).

3-2- الإحصاء الاستدلالي:

بالنسبة لاختبار العلاقات الإحصائية أجريت الاختبارات الإحصائية الموافقة لكل متغير:

اختبار (t – student test) لمقارنة المتغيرات الكمية.

-اختبار (chi-square) لمقارنة المتغيرات الكيفية.

4- الاعتبارات الأخلاقية:

تقتضي أخلاقيات البحث العلمي احترام حقوق الآخرين، وآرائهم، وكرامتهم سواء كانوا من الزملاء الباحثين أو المشاركين في البحث أو المستهدفين فيه، وتتبنى مبادئ أخلاقيات البحث العلمي عامة قيمتي العمل الإيجابي وتجنب الاضرار ويجب أن تكون هاتان القيمتان ركيزتي الاعتبارات الأخلاقية خلال عملية البحث.

في بحثنا هذا التُزِمَ بالاعتبارات الأخلاقية من المصداقية، والثقة، والالتزام بسرية المعلومات وذلك بالعودة إلى سجلات المرضى والحصول على البيانات من دون إلحاق الأذى بهم. ونعرض فيما يأتي نموذجاً للموافقة المستنيرة وللاستمارة التي استُخدمت في البحث:

الموافقة المستنيرة:

نحن بصدد إجراء بحث علمي عن الورم الوعائي الكيسي اللمفاوي (المقاربة والتدبير) في مشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي، وندعوكم للمشاركة في هذا البحث، وفي حال موافقتكم سنستخدم بيانات ملفاتكم المرضية (العمر والجنس والقصة المرضية وموجودات الفحص السريري والشعاعي وتقرير العمل الجراحي ونتيجة الفحص النسيجي المرضي) لتضمينها في البحث مع إجراء فحص سريري لاكتشاف النكس مع الحفاظ على السرية التامة لبياناتكم الشخصية ودون نشر أي معلومات ذات طابع شخصي.

سيطلع على ملفكم الطبي الباحثون المشاركون وذلك بدراية من إدارة المشفى.

في حال عدم موافقتكم على الاشتراك في البحث لن يؤثر ذلك في تدبير حالتكم المرضية.

لقد قرأت المعلومات الواردة أعلاه وكانت واضحة بالنسبة لي وأعلن موافقتي على الاشتراك في البحث.

اسم المشارك أو ولي الأمر: _ _ _ _ _ _ _ _

توقيع المشارك أو ولي الأمر: _ _ _ _ _ _ _

اسم الباحث: د.إسراء شهابي

توقيع الباحث: _ _ _ _ _ _ _

استمارة بحث علمي

الورم الوعائي الكيسي اللمفاوي (المقاربة والتدبير)

<table>
<tr><td>الاسم</td><td colspan="8"></td></tr>
<tr><td>العمر</td><td colspan="8"></td></tr>
<tr><td>الجنس</td><td colspan="8"></td></tr>
<tr><td>السكن</td><td colspan="8"></td></tr>
<tr><td>الهاتف</td><td colspan="8"></td></tr>
<tr><td>تاريخ الدخول</td><td colspan="8"></td></tr>
<tr><td rowspan="2">الشكاية الرئيسية</td><td colspan="2">كتلة عنق</td><td>نزف</td><td colspan="2">زلة تنفسية</td><td colspan="3">عسرة بلع</td></tr>
<tr><td colspan="2"></td><td></td><td colspan="2"></td><td colspan="3"></td></tr>
<tr><td rowspan="2">الفحص السريري</td><td colspan="3">مكان الكتلة</td><td colspan="5">مستوى الكتلة</td></tr>
<tr><td>أيمن</td><td>أيسر</td><td>خط ناصف</td><td>مثلث أمامي</td><td>مثلث خلفي</td><td>أمامي + خلفي</td><td colspan="2">لسان</td></tr>
<tr><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td colspan="2"></td></tr>
<tr><td>الاستقصاءات الشعاعية المجراة</td><td colspan="2">إيكو</td><td colspan="3">طبقي محوري</td><td colspan="3">رنين مغناطيسي</td></tr>
<tr><td></td><td colspan="2"></td><td colspan="3"></td><td colspan="3"></td></tr>
<tr><td rowspan="2">الإجراء العلاجي المتبع</td><td colspan="2">مراقبة</td><td colspan="3">تصليب</td><td colspan="3">جراحة</td></tr>
<tr><td colspan="2"></td><td colspan="3"></td><td>تام</td><td>تحت تام</td><td>جزئي</td></tr>
</table>

التشريح النسيجي المرضي					
النكس	**نعم**				
	لا				
	الفترة التي ظهر بعدها				

الفصل الثاني: نتائج البحث

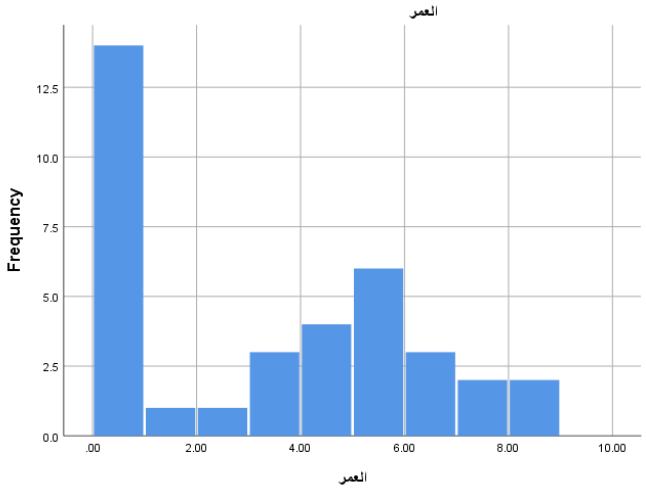
الإحصاء الوصفي:

1-توزع العينة بحسب العمر:

بلغ متوسط عمر المرضى 3.25±2.46 وتراوحت الأعمار من 0.4 سنة (5 أشهر) إلى 8 سنوات

جدول 1 توزع عينة الدراسة بحسب العمر

العمر (سنة)	العدد	المتوسط الحسابي	الانحراف المعياري	أصغر قيمة	أكبر قيمة
	36	3.25	2.46	0.4	8



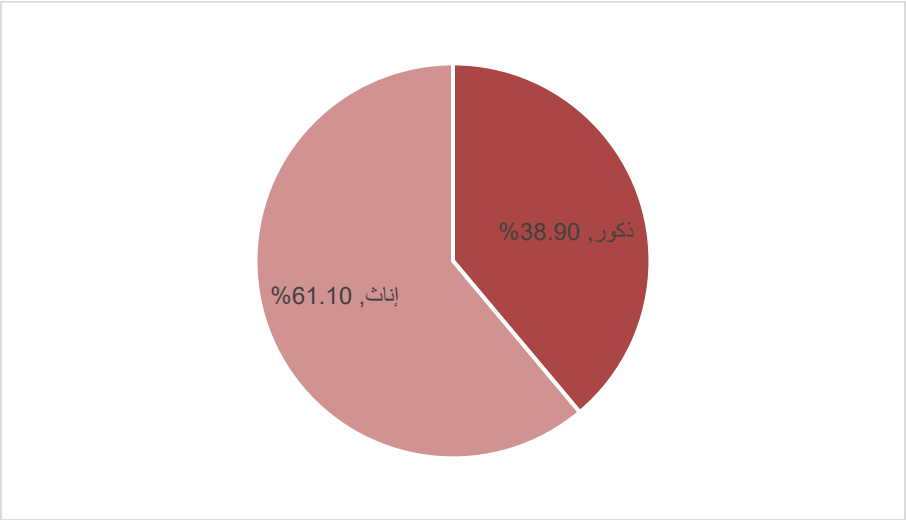
مخطط بياني1 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب العمر

2-توزع العينة بحسب الجنس:

بلغ عدد الذكور 14 مريضاً بنسبة 38.9% وعدد الإناث 22 بنسبة 61.1%.

جدول 2 توزع عينة الدراسة بحسب الجنس

الجنس	العدد	النسبة
ذكور	14	38.9%
إناث	22	61.1%
المجموع	36	100%



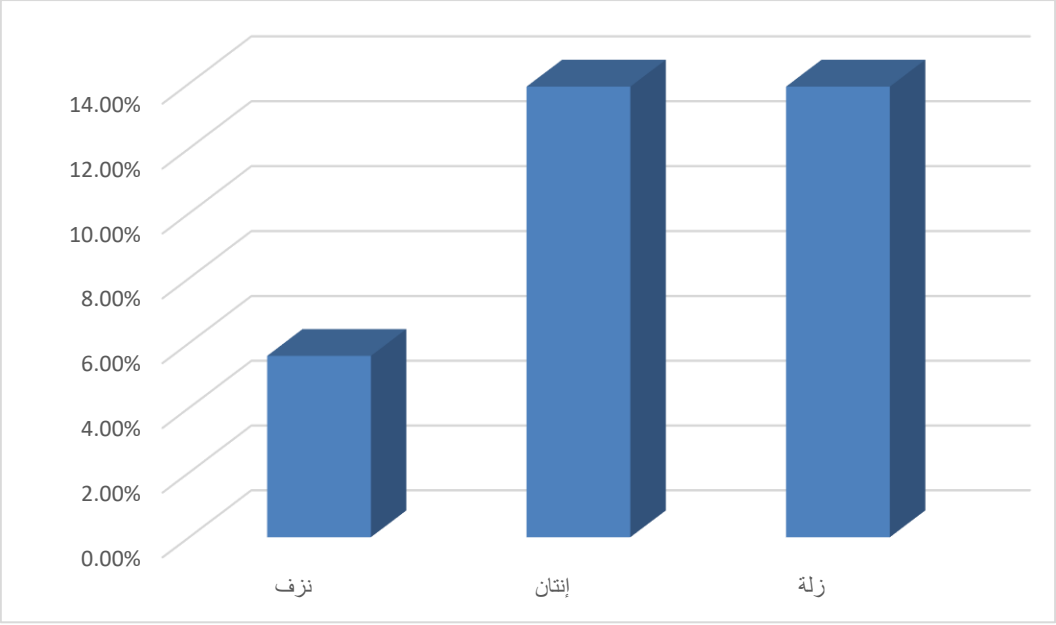
مخطط بياني 2 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الجنس

3-توزع العينة بحسب الأعراض وموجودات الفحص السريري:

تظاهرت جميع الحالات بكتلة (سواء في الرأس أو العنق) بنسبة 100%، بينما بلغ عدد حالات النزف حالتين فقط بنسبة 5.6%، وعدد الحالات التي تظاهرت بأعراض تتعلق بالإنتان (كالاحمرار والحرارة الموضعية) 5 حالات بنسبة 13.9%، وعدد حالات الزلة التنفسية 5 حالات بنسبة 13.9%.

جدول 3 توزع عينة الدراسة بحسب الأعراض والموجودات السريرية

الأعراض	العدد	النسبة
كتلة	36	%100
نزف	2	5.6%
زلة	5	13.9%
إنتان	5	13.9%
عسرة بلع	0	%0
لسان عرطل	2	%5.6



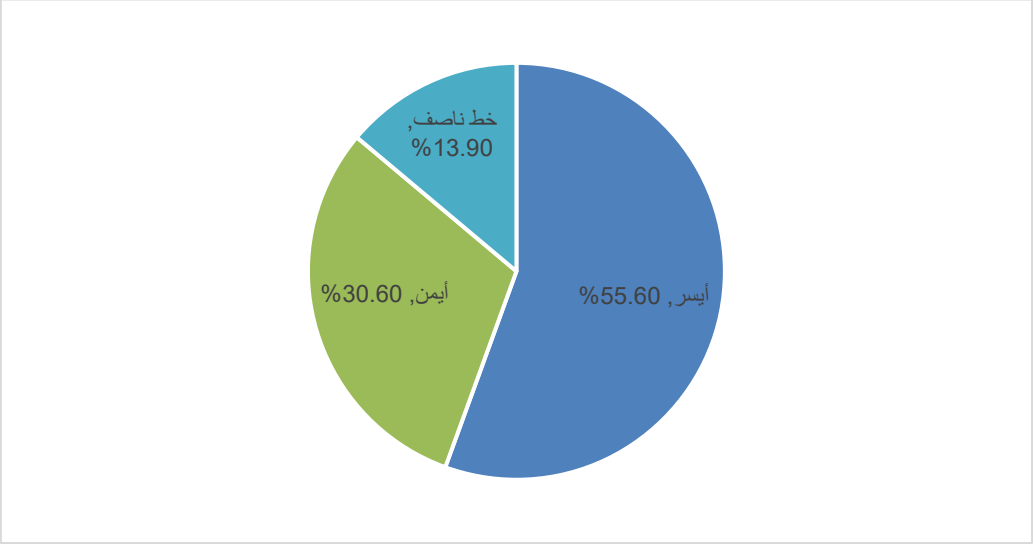
مخطط بياني 3 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الأعراض والموجودات السريرية

4-توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق:

كانت النسبة الأعلى لتوضع الكتلة الأيسر (55.55%) يليه الأيمن (30.55%) ثم الخط الناصف (13.9%).

جدول 4 توزع عينة الدراسة بحسب توضع الكتلة نسبة للمحور الطولاني للعنق

توضع الكتلة	العدد	النسبة
أيسر	20	%55.55
أيمن	11	%30.55
خط ناصف	5	13.9%
المجموع	36	100%



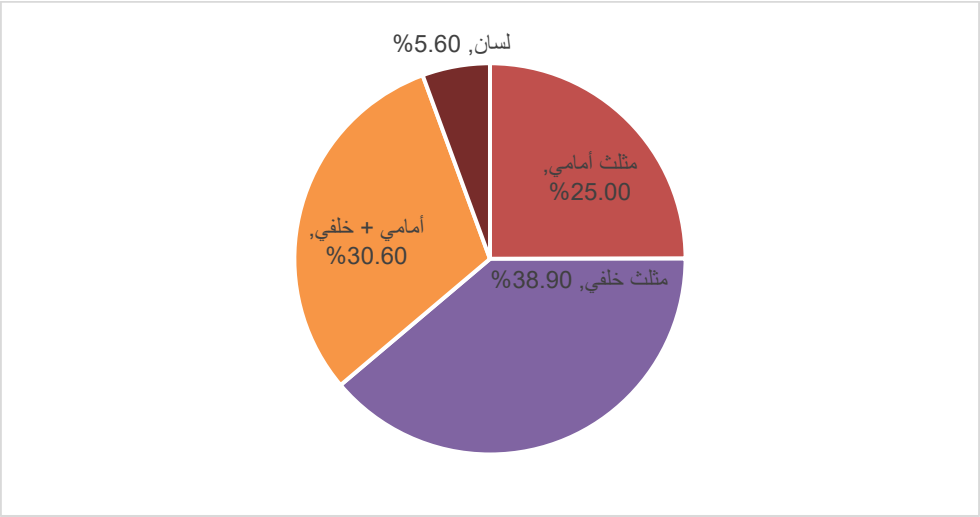
مخطط بياني 4 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب توضع الكتلة نسبة للمحور الطولاني للعنق

5-توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق:

كانت النسبة الأعلى للمثلث الخلفي (38.9%) يليها الأمامي والخلفي (30.6%) ثم الأمامي (25%) ثم اللسان (5.6%).

جدول 5 توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق

مستوى الكتلة	العدد	النسبة
مثلث أمامي	9	25%
مثلث خلفي	14	38.9%
مثلث أمامي+خلفي	11	30.6%
لسان	2	5.6%
المجموع	36	100%



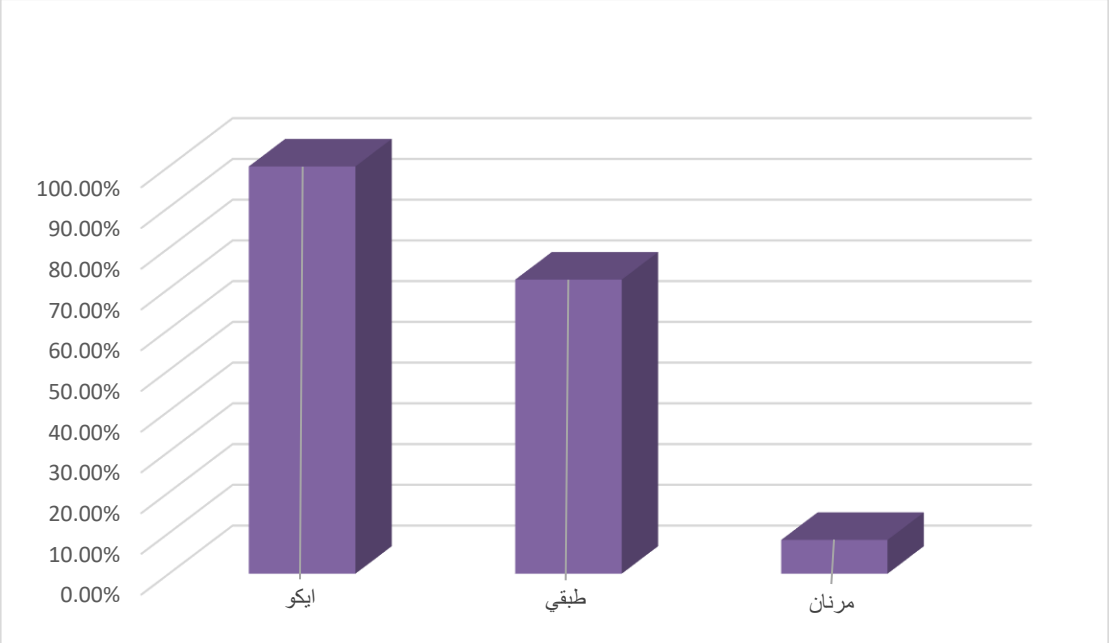
مخطط بياني 5 يوضح توزع العينة بحسب توضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق

6-توزع العينة بحسب الاستقصاء الشعاعي:

بلغ عدد حالات التي أُجري فيها الإيكو 36 حالة أي بنسبة 100%، وعدد حالات إجراء الطبقي المحوري 26 حالة بنسبة 72.2%، وحالات إجراء المرنان 3 حالات فقط بنسبة 8.3%.

جدول 6 توزع عينة الدراسة بحسب الاستقصاء الشعاعي

الاستقصاء الشعاعي	العدد	النسبة
الإيكو	36	%100
المرنان	3	%8.3
الطبقي المحوري	26	%72.2



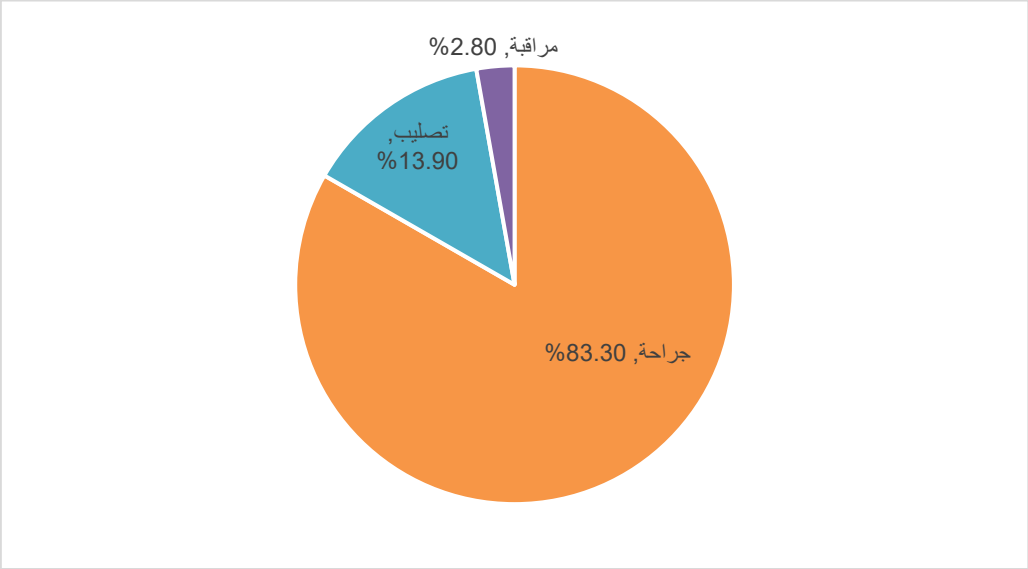
مخطط بياني 6 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الاستقصاء الشعاعي

7-توزع العينة بحسب التدبير العلاجي:

بلغ عدد حالات العلاج الجراحي 30 حالة بنسبة 83.3%%، وعدد حالات التصليب 5 حالات بنسبة 13.9%، وحالات المراقبة حالة واحدة فقط بنسبة 2.8%.

جدول 7 توزع عينة الدراسة بحسب التدبير العلاجي

التدبير العلاجي	العدد	النسبة
جراحة	30	83.3%
تصليب	5	13.9%
مراقبة	1	2.8%
المجموع	36	100%



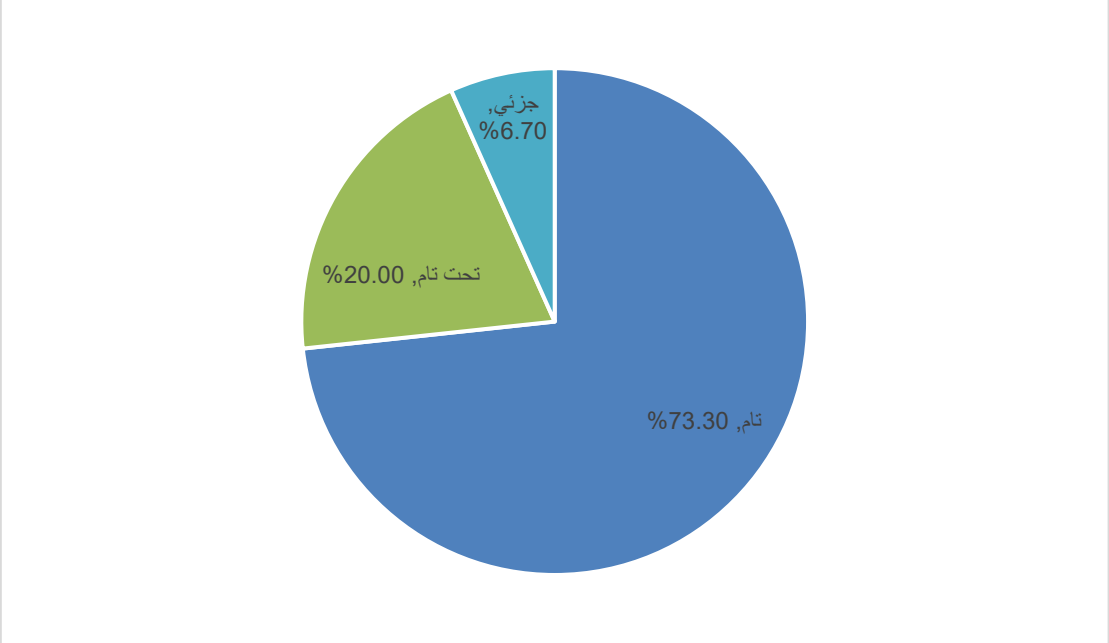
مخطط بياني 7 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب التدبير العلاجي

8-توزع مرضى الاستئصال الجراحي بحسب نمط الاستئصال:

بلغ عدد حالات الاستئصال الجراحي التام 22 حالة بنسبة 73.3%، والاستئصال الجراحي تحت التام 6 حالات بنسبة 20%، والاستئصال الجراحي الجزئي حالتين فقط بنسبة 6.7%.

جدول 8 توزع عينة الدراسة بحسب نوع الاستئصال الجراحي

الاستئصال الجراحي	العدد	النسبة
تام	22	73.3%
تحت تام	6	20%
جزئي	2	6.7%
المجموع	30	100%



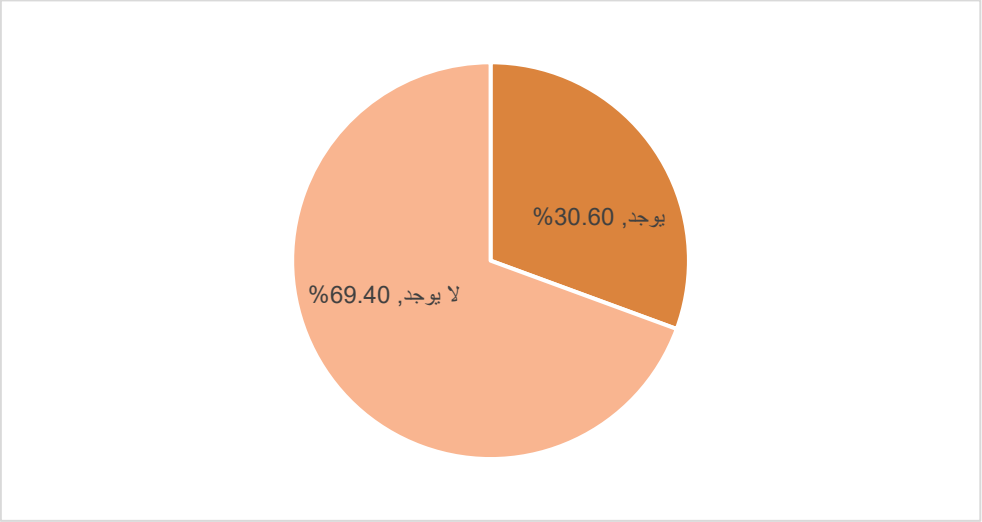
مخطط بياني 8 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب نوع الاستئصال الجراحي

9-توزع العينة بحسب الإصابة بالاختلاطات:

بلغ عدد المرضى الذين حدث لديهم اختلاطات 11 مريضاً بنسبة 30.6%.

جدول 9 توزع عينة الدراسة بحسب الإصابة بالاختلاطات

الاختلاطات	العدد	النسبة
يوجد	11	30.6%
لا يوجد	25	69.4%
المجموع	36	100%

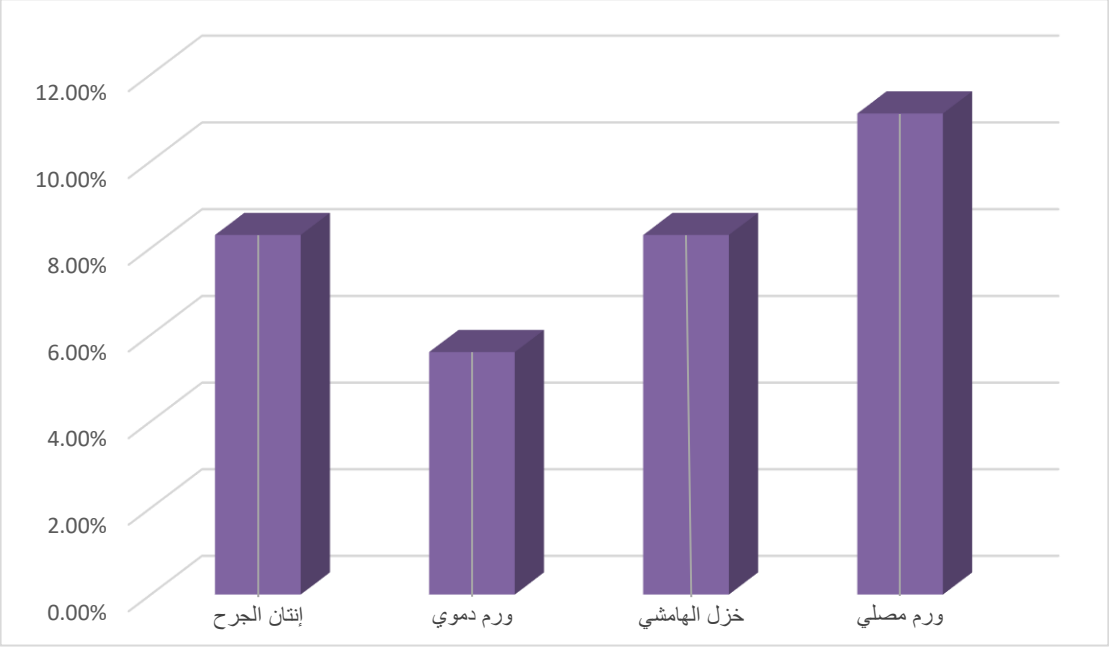


مخطط بياني 9 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب الإصابة بالاختلاطات

توزعت نسبة كل اختلاط كما يأتي:

جدول 10 نسبة حدوث كل اختلاط

الاختلاطات	العدد	النسبة
إنتان الجرح	3	8.3%
ورم دموي	2	5.6%
إصابة عصب (خزل الفرع الهامشي للعصب الوجهي)	3	8.3%
تجمع سائل مكان الاستئصال (ورم مصلي)	4	11.1%



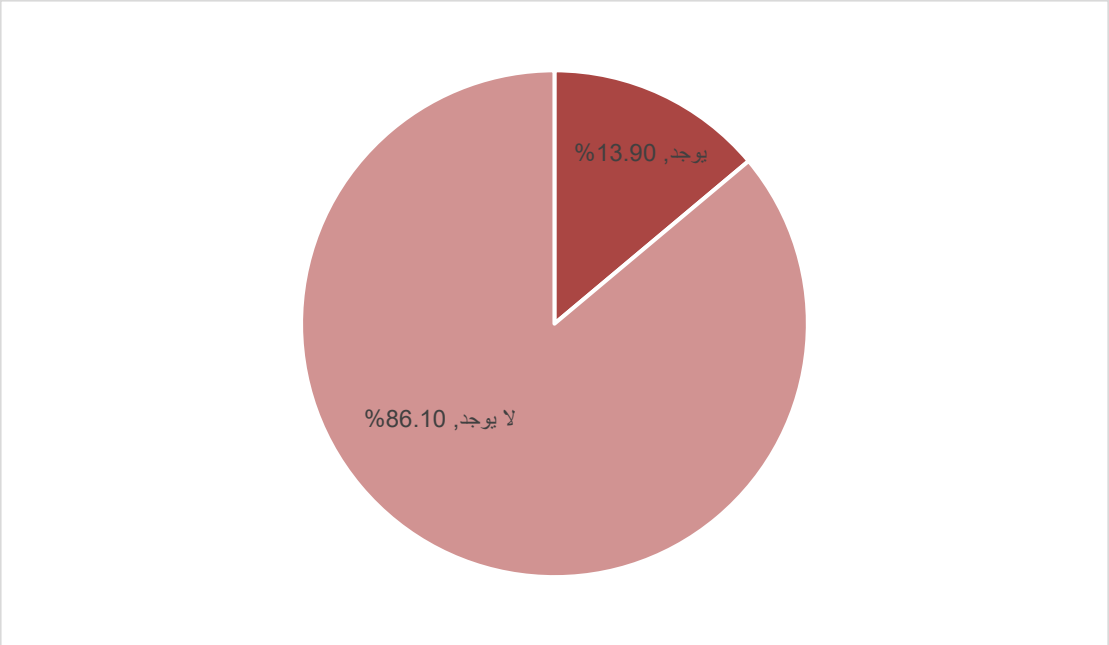
مخطط بياني 10 يوضح نسبة حدوث كل اختلاط

10-توزع العينة بحسب النكس:

بلغ عدد حالات حدوث نكس 5 حالات بنسبة 13.9%

جدول 11 توزع عينة الدراسة بحسب النكس

النكس	العدد	النسبة
يوجد	5	13.9%
لا يوجد	31	86.1%
المجموع	36	100%



مخطط بياني 11 يوضح توزع عينة الدراسة بحسب النكس

الإحصاء الاستدلالي:

1-دراسة علاقة النكس بالعمر:

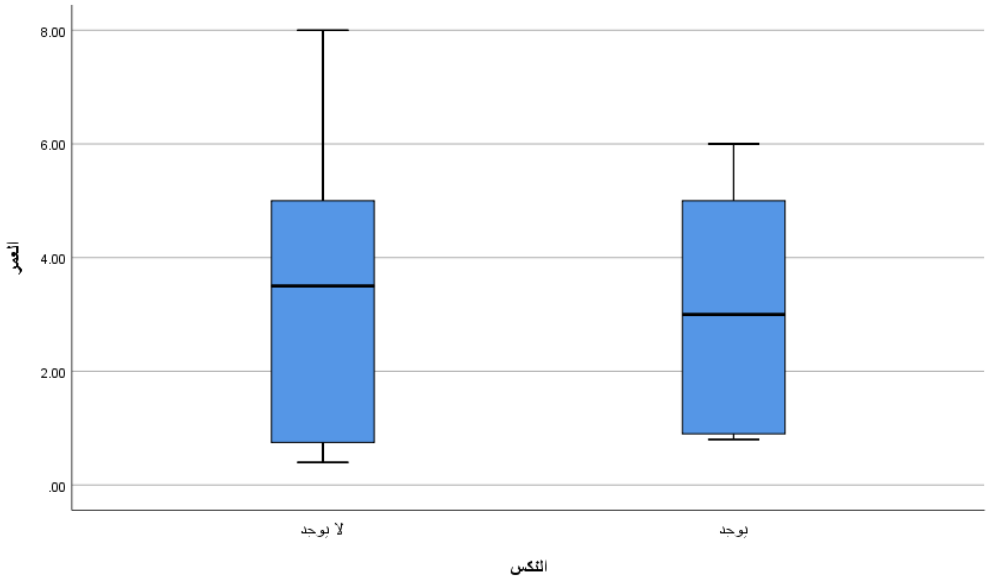
كان متوسط عمر المرضى الذين حدث لديهم نكس (3.14) أصغر منه عند المرضى الذين لم يحدث لديهم نكس (3.27)

ولمعرفة الأهمية الإحصائية لهذا الفرق أُجريَ اختبار Independent Samples T-Test :

جدول 12 يوضح علاقة النكس بالعمر

العمر	العدد	المتوسط الحسابي	الانحراف المعياري
حدث نكس	5	3.14	2.35
لم يحدث نكس	31	3.27	2.52
p-value=0.916>0.0			

ومن ثم لا يوجد علاقة مهمة إحصائياً بين العمر والنكس



12 مخطط بياني 12 يوضح علاقة النكس بالعمر

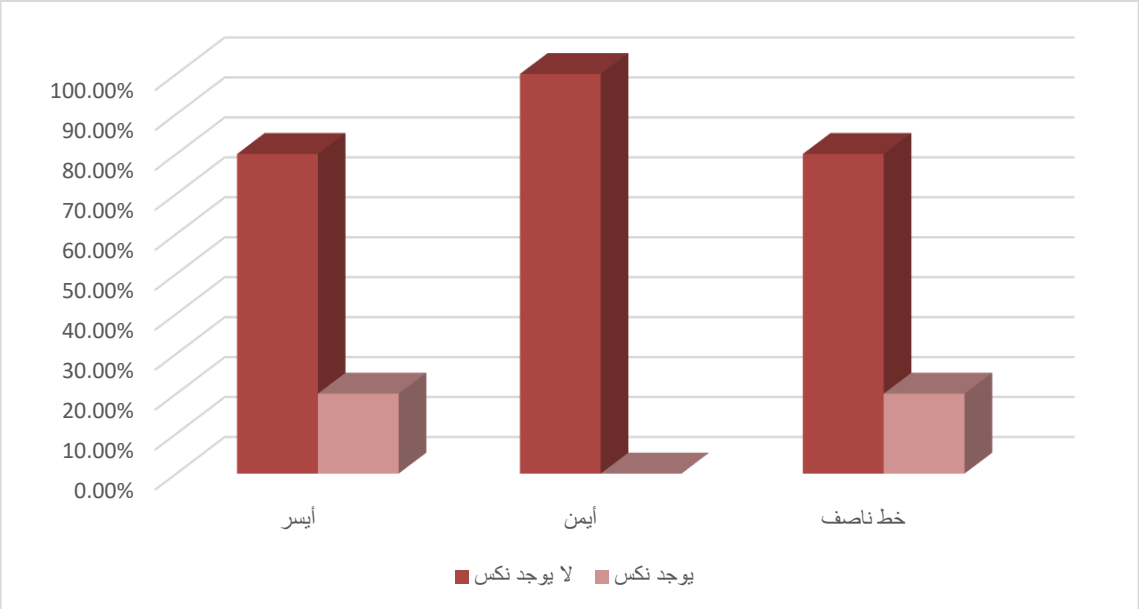
2-دراسة علاقة النكس بمكان الكتلة:

كانت نسبة حدوث النكس 0% في مكان الكتلة الأيمن في حين بلغت في كل من الأيسر والخط الناصف (20%)، ولمعرفة الأهمية الإحصائية لهذا الفرق أُجريَ اختبار Fisher's Exact Test:

جدول 13 يوضح علاقة النكس بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق

مكان الكتلة / النكس	لا يوجد	يوجد	المجموع
أيسر	16 (80%)	4 (20%)	20 (100%)
أيمن	11 (100%)	0 (0%)	11 (100%)
خط ناصف	4 (80%)	1 (20%)	5 (100%)
المجموع	31 (86.1%)	5 (13.9%)	36 (100%)
p-value=0.304>0.05			

ومن ثم لا توجد علاقة مهمة إحصائياً بين النكس ومكان الكتلة



مخطط بياني 13 يوضح علاقة النكس بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق

3-دراسة علاقة النكس بالإجراء المتبع:

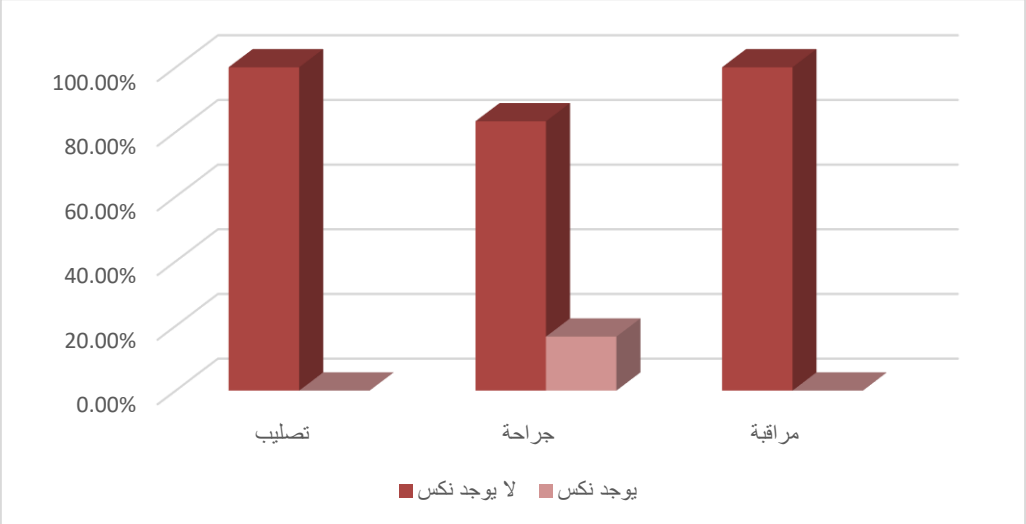
حدثت جميع حالات النكس عند التدبير الجراحي بنسبة 16.7% في حين كانت نسبتها عند كل من التصليب والمراقبة 0%

ولمعرفة الأهمية الإحصائية لهذا الفرق أُجريَ اختبار Fisher's Exact Test:

جدول 14 يوضح علاقة النكس بالإجراء العلاجي المتبع

الإجراء المتبع / النكس	لا يوجد	يوجد	المجموع
تصليب	5 (100%)	0 (0%)	5 (100%)
جراحة	25 (83.3%)	5 (16.7%)	30 (100%)
مراقبة	1 (100%)	0 (0%)	1 (100%)
المجموع	31 (86.1%)	5 (13.9%)	36 (100%)
p-value=1>0.05			

ومن ثم لا توجد علاقة مهمة إحصائياً بين النكس والإجراء العلاجي المتبع



مخطط بياني 14 يوضح علاقة النكس بالإجراء العلاجي المتبع

4-دراسة علاقة الاختلاطات بالعمر:

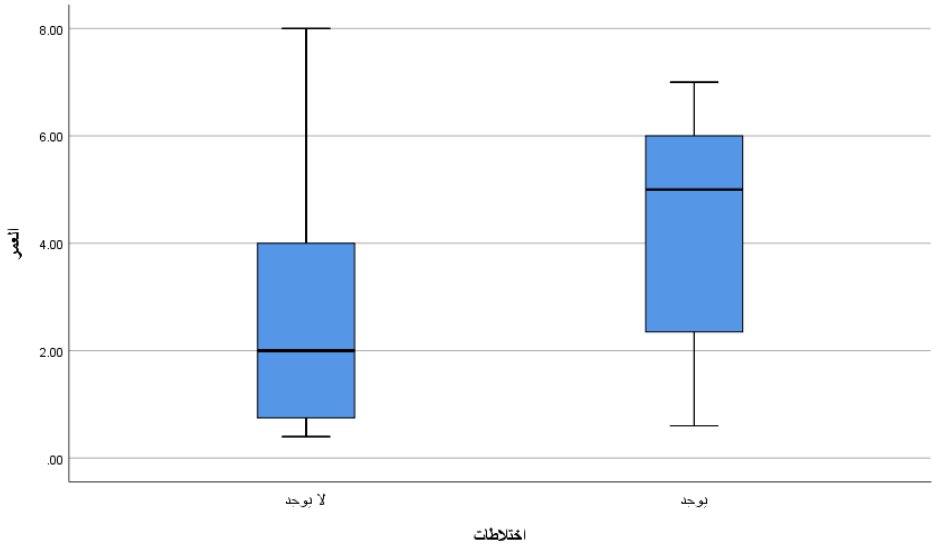
كان متوسط عمر المرضى الذين حدثت لديهم اختلاطات (2.84) أكبر منه عند المرضى الذين لم يحدث لديهم اختلاطات (4.19)

ولمعرفة الأهمية الإحصائية لهذا الفرق أُجريَ اختبار Independent Samples T-Test :

جدول 15 يوضح علاقة الاختلاطات بالعمر

العمر	العدد	المتوسط الحسابي	الانحراف المعياري
يوجد اختلاطات	11	2.84	2.47
لا يوجد اختلاطات	25	4.19	2.27
p-value=0.130>0.05			

ومن ثم لا توجد علاقة مهمة إحصائياً بين العمر وحدوث اختلاطات



مخطط بياني 15 يوضح علاقة الاختلاطات بالعمر

5-دراسة علاقة الاختلاطات بمكان الكتلة:

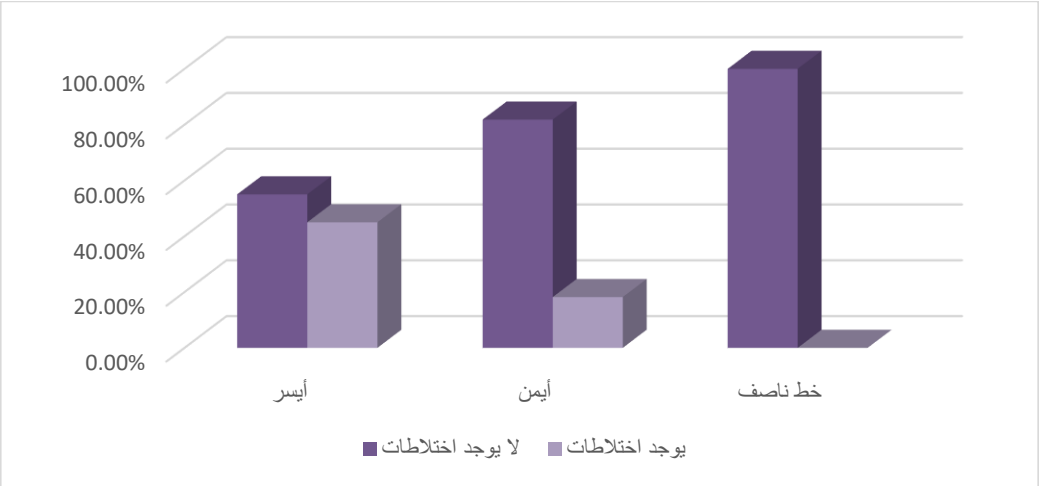
كانت نسبة حدوث اختلاطات أعلى عند مكان الكتلة الأيسر (45%)، يليها مكان الكتلة الأيمن (18.2%)، في حين لم تحدث أي اختلاطات في مكان الخط الناصف (0%)

ولمعرفة الأهمية الإحصائية لهذا الفرق أُجريَ اختبار Fisher's Exact Test:

جدول 16 يوضح علاقة الاختلاطات بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق

مكان الكتلة / الاختلاطات	لا يوجد	يوجد	المجموع
أيسر	11 (55%)	9 (45%)	20 (100%)
أيمن	9 (81.8%)	2 (18.2%)	11 (100%)
خط ناصف	5 (100%)	0 (0%)	5 (100%)
المجموع	25 (69.4%)	11 (30.6%)	36 (100%)
p-value=0.117>0.05			

ومن ثم لا توجد علاقة مهمة إحصائياً بين الاختلاطات ومكان الكتلة.



مخطط بياني 15 يوضح علاقة الاختلاطات بتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق

6- دراسة علاقة الاختلاطات بنمط الجراحة:

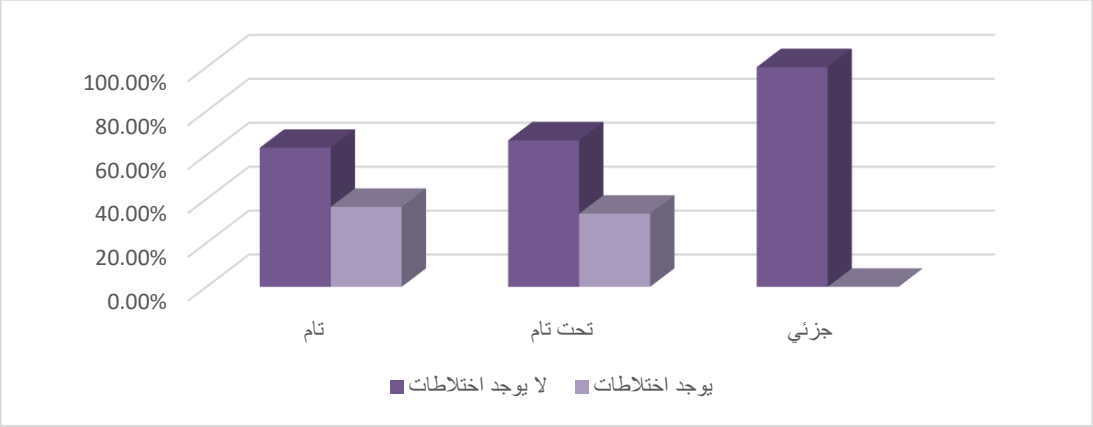
كانت نسبة حدوث اختلاطات أعلى عند نمط الاستئصال الجراحي التام (36.4%) يليها تحت التام (33.3%) في حين لم تحدث أي اختلاطات في النمط الجزئي (0%)

ولمعرفة الأهمية الإحصائية لهذا الفرق أُجريَ اختبار Fisher's Exact Test:

جدول 17 يوضح علاقة الاختلاطات بنمط الجراحة

نمط الجراحة / الاختلاطات	لا يوجد	يوجد	المجموع
تام	14 (63.6%)	8 (36.4%)	22 (100%)
تحت تام	4 (66.7%)	2 (33.3%)	6 (100%)
جزئي	2 (100%)	0 (0%)	2 (100%)
المجموع	20 (66.7%)	10 (33.3%)	30 (100%)
p-value=0.830>0.05			

ومن ثم لا توجد علاقة مهمة إحصائياً بين الاختلاطات ونمط الجراحة



مخطط بياني 16 يوضح علاقة الاختلاطات بنمط الجراحة

الفصل الثالث: مناقشة النتائج ومقارنتها مع الدراسات العالمية

ستتم مناقشة النتائج التي حصلنا عليها ومقارنتها بدراستين عالميتين مشابهتين حول أورام العنق الكيسية اللمفاوية عند الأطفال:

1- دراسة تركية: قام بها Ozen ورفاقه في قسم جراحة الأطفال في كلية الطب في جامعة Guzi في تركيا، وأجريت بين عامي 1985 و2004 على 17 حالة، ونشرت عام 2005.

2- دراسة صينية: قام بها Jing Ma ورفاقه في قسم طب الأذن والحنجرة وجراحة الرأس والعنق في مدينة Kumming في الصين وأجريت بين عامي 2009 و2015 على 68 حالة ونشرت عام 2017.

أجريت الدراسة على 36 مريضاً تراوحت أعمارهم بين 5 أشهر و8 سنوات، أي إن جميع المرضى تم تشخيصهم بين عمر عدة أشهر و8 سنوات، وكان العمر الوسطي عند التشخيص هو 3.25 سنة (أي أربعون شهراً) ولم يشخص أي مريض قبل الولادة (إيكو خلال المرحلة الجنينية)، ونستنتج من ذلك مشكلة التأخر في مراجعة المشفى، ومن ثم تعرض هؤلاء الأطفال لإجراءات جراحية قد تكون كبيرة أحياناً ومن ثم حرمانهم من فرصة ذهبية للعلاج المناسب والأقل غزواً وضرراً. في حين في الدراسات العالمية كان اكتشاف المشكلة المرضية بأعمار أبكر، إذ إنَّ جميع المرضى في الدراسة الصينية شُخِّصوا من عمر الولادة حتى عمر ال 3 سنوات، وكان متوسط العمر عند التشخيص 15 شهراً، ولم تذكر الدراسة الصينية تشخيص أي حالة قبل الولادة أيضاً.

وفي الدراسة التركية غالبية المرضى شخصوا بين الولادة وعمر 12 سنة، وكان متوسط العمر عند التشخيص 25.5 شهر، ونسبة التشخيص ما قبل الولادة 5.9%.

وقد يعود السبب في الاختلاف إلى القبول المبكر لهؤلاء الأطفال والوعي الصحي المنتشر لدى هذه المجتمعات حول ضرورة مراجعة المشافي عند ظهور أية آفة مرضية. في حين يعود السبب عندنا إلى العرف السائد بين الناس بحتمية تراجع هذه الآفات ولو بأعمار متأخرة، وغالباً ما يتم انتظار الآفة حتى تتراجع بشكل عفوي.

جدول 18 مقارنة نسبة التشخيص بحسب العمر بين الدراسات

التشخيص	دراستنا	الدراسة التركية	الدراسة الصينية
قبل الولادة	%0	%5.9	%0
المجال العمري	بين الولادة و8 سنوات	بين الولادة و12 سنة	بين الولادة و3 سنوات
المتوسط	40 شهراً	25.5 شهراً	15 شهراً

وعند إجراء التحليل الإحصائي في دراستنا تبين أن النتائج فيما يتعلق بالاختلاطات كانت أفضل (اختلاطات أقل) في الأعمار الأكبر، إذ بلغ متوسط عمر المرضى الذين حدث لديهم اختلاطات (2.84)، في حين كان متوسط عمر المرضى الذين لم يحدث لديهم اختلاطات (4.19)، الأمر الذي يبدو منطقياً من حيث صغر البنى التشريحية للأطفال الأصغر مقارنة بالأطفال الأكبر سناً وهذا يعيق الاستئصال التام في الآفات التي تشتمل على بنى عصبية وعائية وصعوبة تمييز بعض البنى التشريحية، من دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.

في حين كانت النتائج فيما يتعلق بالنكس كانت متقاربة إذ بلغ متوسط عمر المرضى الذين حصل عندهم نكس 3.14 ومتوسط عمر المرضى الذين لم يحصل عندهم نكس 3.27

أيضاً من دون وجود علاقة مهمة إحصائياً بين العمر وحصول النكس في دراستنا.

كان توزع الحالات بين الذكور والإناث في حالة الورم الكيسي اللمفاوي كالآتي: 38.9% للذكور و61.1% للإناث، أي أن هناك رجحان لصالح الإناث، وهذا يختلف عن الدراسة التركية التي قام بها Ozen إذ كانت نسبة الذكور أعلى من نسبة الإناث (الذكور 58.82% والإناث 41.18%).

في حين في الدراسة الصينية التي قام بها Jing Ma كانت نسبة الذكور تعادل تقريباً نسبة الإناث (الذكور 51.5% والإناث 48.5%).

ويفسر هذا الاختلاف بصغر حجم العينة في دراستنا والدراسة التركية مقارنة بالدراسة الصينية.

جدول 19 مقارنة توزع الجنس بين الدراسات

	دراستنا	الدراسة التركية	الدراسة الصينية
ذكور	%38.9	%58.82	%51.5
إناث	%61.1	%41.18	%48.5

التظاهر الأساسي عند المرضى في دراستنا كان وجود كتلة بنسبة 100% (سواء بالعنق بنسبة 94.4% او باللسان بنسبة 5.6%)، إضافةً إلى الزلة التنفسية عند (5) مرضى بنسبة 13.9%، والنزف عند مريضين بنسبة 5.6%، وأعراض تدل علو وجود الإنتان (الاحمرار والحرارة الموضعية) عند (5) مرضى بنسبة 13.9%.

وهذا يتوافق إلى حدٍ ما مع الدراسة الصينية ومع الدراسة التركية، إذ كان التظاهر الأساسي والوحيد في الدراسة التركية هو وجود كتلة عنقية.

وفي الدراسة الصينية كانت التظاهرات السريرية كتلة عنقية عند جميع المرضى (100%) إضافةً للزلة التنفسية عند مريض واحد بنسبة 1.47% وعسرة بلع عند مريض واحد بنسبة 1.47%

جدول 20 مقارنة التظاهرات السريرية بين الدراسات

الأعراض السريرية	دراستنا	الدراسة التركية	الدراسة الصينية
كتلة	%100	%100	%100
نزف	%5.6	%0	%0
زلة تنفسية	%13.9	%0	%1.47
انتان	%13.9	%0	%0
عسرة بلع	%0	%0	%1.47
لسان عرطل	%5.6	%0	%0

بالنسبة لتوضع الكتلة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق ففي دراستنا كان هنالك رجحان لتوضع الكتلة بالجزء الأيسر للعنق، إذ كانت نسبة توضع الكتلة بالجزء الأيسر 55.6% وبالجزء الأيمن بنسبة 30.6% وبالجزء المتوسط 13.9%.

وهذا مشابه لما وُجد في الدراسة التركية إذ إنَّ 52% من المرضى لديهم هيغروما كيسية بالجزء الأيسر للعنق و42.2% من المرضى كان لديهم هيغروما كيسية بالجزء الأيمن للعنق و5.8% لديهم هيغروما كيسية بالجزء الأوسط للعنق.

ومخالف للدراسة الصينية إذ كان لدى 52.9% من المرضى هيغروما كيسية بالجزء الأيمن و41.2% من المرضى كان لديهم هيغروما كيسية بالجزء الأيسر، و5.9% لديهم هيغروما كيسية بالجزء الأوسط للعنق.

جدول 21 مقارنة توزع عينة الدراسة وفقاً لتوضع الآفة بالنسبة للمحور الطولاني للعنق بين الدراسات

توضع الكتلة	دراستنا	دراسة Ozen	دراسة Jing Ma
أيمن	%30.55	%42.2	%52.9
أيسر	%55.55	%52	%41.2
ناصف	%13.9	%5.8	%5.9

أما بالنسبة لتوضع الكتلة بالنسبة لمثلثات العنق فقد كانت النسبة الأعلى لوجود الأورام الكيسية اللمفاوية في المثلث الخلفي عند 25 مريضاً بنسبة 69.5% (14 مريضاً في المثلث الخلفي فقط بنسبة 38.9%9 و11 مريضاً في المثلث الأمامي والخلفي معاً بنسبة 30.6%).

في حين كانت نسبة إصابة المثلث الأمامي 55.6% (20 مريضاً 9 مرضى في المثلث الأمامي فقط و11 مريضاً في المثلثين الأمامي والخلفي معاً).

ووجدت هيغروما اللسان عند مريضين بنسبة 5.6%.

في حين في الدراستين التركية والصينية فقد دُرسَ توضع الآفات بالنسبة للعظم اللامي وليس بالنسبة لمثلثات العنق، ولم يتم دراسة هذا المتغير في دراستنا لعدم وجود معلومات في مشاهدات المرضى تفيد بوضع تصنيف لتوضع الآفة بالنسبة للعظم اللامي إذ تم توصيف الآفات من ناحية الحجم والتوضع بالنسبة لمثلثات العنق وبالنسبة للمحور الطولاني للعنق فقط.

وعند إجراء التحليل الإحصائي في دراستنا كانت النتائج فيما يتعلق بالنكس أفضل في الهيغروما الكيسية المتوضعة في الجزء الأيمن من العنق إذ لم يحصل نكس في أي حالة نكس (نسبة النكس 0%) في حين كانت نسبة النكس في آفات الجزء الأيسر والخط الناصف 20% لكل منهما (حالة على الخط الناصف و4 حالات في الجزء الأيسر) دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.

وكانت النتائج أفضل فيما يتعلق بالاختلاطات (اختلاطات أقل) على الخط الناصف إذ لم يسجل أي حالة اختلاط (0%) يليه الجزء الأيمن (18.2%) في حين كانت النسبة أعلى في الجزء الأيسر (45%)، من دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.

على الرغم من كون التشخيص المبدئي للأورام الكيسية اللمفاوية هو تشخيص سريري بالدرجة الأولى إلا أن الإيكو والطبقي المحوري والرنين المغناطيسي يجرى لتأكيد التشخيص ولتحديد علاقة الآفة بالبنى المجاورة، كما تساعد في وضع الخطة العلاجية لاسيما الجراحية.

في دراستنا أُجري الإيكو عند جميع المرضى (100%) والطبقي المحوري أُجري عند 26 حالة (72.2%)، أما المرنان فأُجري عند 3 حالات فقط (8.3%).

نلاحظ أن نسبة إجراء المرنان عند المرضى كانت منخفضة على الرغم من أهميته ودوره في إعطاء معلومات مهمة عن طبيعة الآفة وعلاقتها بالبنى المجاورة، وقد يكون للوضع الاقتصادي الاجتماعي للمرضى في دراستنا دورٌ في ذلك لكون جهاز المرنان في مشفى المواساة الجامعي معطلاً لمدة طويلة من فترة إجراء دراستنا وعدم تمكن المرضى من إجراء التصوير خارج المشفى لارتفاع تكلفته، كما نلاحظ ارتفاع نسبة إجراء التصوير الطبقي المحوري في دراستنا بالمقارنة مع الدراستين التركية والصينية وقد يعود السبب لعدم إمكانية إجراء المرنان والاستعاضة عنه بإجراء التصوير الطبقي المحوري.

وبالمقارنة مع الدراسة التركية نجد أن الإيكو أيضاً أُجري عند جميع المرضى (100%) في حين أُجري الطبقي المحوري عند مريض واحد فقط (5.9%) ولم يستخدم المرنان.

وفي الدراسة الصينية أُجري الإيكو عند جميع المرضى (100%) والطبقي المحوري عند 36 مريضاً (52.8%) والمرنان عند 8 مرضى (11.7%)

جدول 22مقارنة نسبة استخدام الاستقصاءات بين الدراسات

	دراستنا	الدراسة التركية	الدراسة الصينية
الإيكو	%100	%100	%100
الطبقي المحوري	%72.2	%5.9	%52
الرنين المغناطيسي	%8.3	%0	%11.7

أُجري العلاج الجراحي في دراستنا بنسبة 83.3%، والعلاج بالتصليب بنسبة 13.9%، وخضعت حالة واحدة للمراقبة بنسبة 2.8%، وكان ذلك بسبب العمر الصغير للمريض (خمسة أشهر) ووجود آفة قلبية مرافقة للتشوه اللمفاوي ونسبة الخطورة العالية للعمل الجراحي، وكون الورم الكيسي اللمفاوي عند الطفل غير مترافق باختلاطات مهددة للحياة كالزلة التنفسية وصعوبة التغذية والنزف.

في حين أجري العلاج الجراحي لجميع مرضى الدراستين التركية والصينية.

جدول 23 مقارنة نسبة التدابير العلاجية المتبعة بين الدراسات

	دراستنا	دراسة Ozen	دراسة Jing Ma
جراحة	%83.3	%100	%100
تصليب	%13.9	%0	%0
مراقبة	%2.8	%0	%0

أجري استئصال تام للآفة بنسبة 73.3% من مرضى العلاج الجراحي في دراستنا، واستئصال قرب تام بنسبة 20%، واستئصال جزئي بنسبة6.7%، وهي مقاربة إلى حد ما لما وجد في الدراسة الصينية إذ كان الاستئصال تاماً عند 82.4% من المرضى، وقرب تام عند 11.8% من المرضى، وجزئياً عند 5.8% من المرضى.

جدول 24 مقارنة درجة الاستئصال بين الدراستين

	تام	قرب تام	جزئي
دراستنا	%73.3	%20	%6.7
دراسة Jing Ma	82.4%	%11.8	%5.8

وعند إجراء التحليل الإحصائي في دراستنا تبين أن النتائج فيما يتعلق بالنكس كانت أفضل (نكس أقل) في الحالات التي أجري لها التصليب بنسبة نكس0% إذ حدثت كل حالات النكس في الحالات التي دبرت جراحياً بنسبة نكس 16.7% من دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً، ويعزى ذلك إلى صغر حجم العينة إجمالاً وإلى قلة الحالات المجرى لها معالجة بالتصليب بشكل خاص.

وكانت النتائج فيما يتعلق بالاختلاطات أفضل (اختلاطات أقل) في حالتي الاستئصال الجراحي الجزئي بنسبة اختلاطات 0%، في حين كانت نسبة الاختلاطات أعلى في حالتي الاستئصال التام (بنسبة 36.4%)، والاستئصال قرب التام (بنسبة33.3%)، من دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.

وجدت الاختلاطات في دراستنا عند 11 مريضاً (30.6%)، 3 حالات إنتان في الجرح (8.3%)، وحالتا ورم دموي (5.6%)، و3حالات خزل عصب وجهي (الفرع الهامشي للعصب الوجهي) (8.3%)، و4 حالات تجمع سائل مكان الاستئصال (ورم مصلي) (11.1%).

في حين في الدراسة التركية وجدت 3 اختلاطات (17.5%)، مريضان مع خزل وجهي (11.7%)، ومريض مع تجمع سائل في مكان الجراحة (5.8%)

وفي الدراسة الصينية وجد اختلاطان (2.8%)، مريض مع خزل وجهي (1.4%)، ومريض مع إنتان جرح (1.4%)

جدول 25 مقارنة نسبة الاختلاطات بين الدراسات

	دراستنا	الدراسة الصينية	الدراسة التركية
إنتان الجرح	%8.3	%1.4	%0
ورم دموي	%5.6	%0	%0
خزل عصب وجهي	%8.3	%1.4	%11.7
تجمع سائل مكان الاستئصال	%11.1	%0	%5.8
مجموع الاختلاطات	%30.6	%2.8	%17.5

حدث النكس عند 5 حالات في دراستنا بنسبة (13.9%)، وبذلك كانت النسبة أعلى مما هي عليه في الدراستين الصينية والتركية، ففي الدراسة التركية حدث النكس عند مريض واحد بنسبة (5.8%)، وفي الدراسة الصينية حدث النكس عند مريضين بنسبة (2.8%).

جدول 26 مقارنة نسبة النكس بين الدراسات

	دراستنا	الدراسة الصينية	الدراسة التركية
نسبة النكس	%13.9	%2.8	%5.8

الفصل الرابع: الاستنتاجات والتوصيات

الاستنتاجات:

- إن هيغروما العنق الكيسية سهلة التشخيص من خلال تظاهراتها السريرية، وإن الوسائل التشخيصية كالإيكو والطبقي المحوري والمرنان فعالة في تأكيد التشخيص ووضع خطة العلاج.
- الإيكو هو الاستقصاء الشعاعي الأكثر استخداماً إذ أُجريَ لجميع مرضى الدراسة يليه الطبقي المحوري ثم المرنان.
- تعد الجراحة الخيار الأساسي في تدبير هيغروما العنق الكيسية.
- الاستئصال التام هو الهدف الأساسي للجراحة وهو ممكن في غالبية الحالات.
- في الحالات التي نتوقع فيها حدوث أذية للبنى الحيوية في أثناء الجراحة يجرى استئصال قرب تام أو جزئي للآفة.
- تبين أن النتائج فيما يتعلق بالاختلاطات كانت أفضل (اختلاطات أقل) في الأعمار الأكبر دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً، أيضاً لم نجد علاقة مهمة إحصائياً بين العمر وحصول النكس في دراستنا.
- كانت النتائج فيما يتعلق بالنكس أفضل في الهيغروما الكيسية المتوضعة في الجزء الأيمن من العنق دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.
- وكانت النتائج أفضل فيما يتعلق بالاختلاطات (اختلاطات أقل) على الخط الناصف دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.
- كانت النتائج فيما يتعلق بالنكس أفضل (نكس أقل) في الحالات التي أجري لها التصليب، ربما لأن التصليب أجري للآفات الصغيرة، دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.
- كانت النتائج فيما يتعلق بالاختلاطات أفضل (اختلاطات أقل) في حالات الاستئصال الجراحي الجزئي دون أن يكون الفرق ذا دلالة مهمة إحصائياً.

التوصيات:

1- التأكيد على نشر الوعي الصحي بين الناس حول ضرورة مراجعة المشافي والمراكز الصحية عند حدوث أو تطور أية آفة مرضية.

2- الاهتمام بالاستقصاءات النوعية لتشخيص هذه الآفات كالمرنان بجعله متوفراً بكل المشافي الكبيرة كمشفى المواساة الجامعي ومشفى الأطفال الجامعي للمساعدة على الدراسة الدقيقة لهذه الآفات وعلاقتها بالبنى المجاورة قبل إجراء الجراحة.

3- إجراء قراءة تفصيلية في قسم التشريح المرضي للعينات المرسلة وتمييز الأنماط صغيرة الكيسات (microcystic) والأنماط كبيرة الكيسات (macrocystic) للاستفادة من ذلك بإجراء دراسات مستقبلية تدرس العلاقة بين نمط التشوه اللمفاوي صغير أو كبير الكيسات ونسب النكس بعد الجراحة.

4- اللجوء إلى الاستئصال تحت التام في الحالات التي يحتمل أن يكون الاستئصال التام فيها غازياً ويحمل خطورة أذية العناصر الحيوية الهامة.

5- إعطاء فرصة أكبر للعلاجات غير الجراحية (حقن مواد مصلبة) في الحالات التي نتوقع فيها أن الاستئصال التام سيكون صعب التحقيق نتيجة تداخل الآفة مع البنى الوعائية العصبية أو الحالات التي يرفض فيها الأهل العلاج الجراحي نظراً لخطورته.

6- إجراء دراسات مستقبلية تشمل عينات أكبر لدراسة المرضى المجرى لهم علاج بحقن المواد المصلبة.

نوصي طلاب الدراسات العليا ب:

- ضرورة الاهتمام بالاستجواب والفحص السريري التفصيليين وتسجيل ذلك بدقة في ملفات المرضى.
- توثيق جميع الاستقصاءات المجراة للمرضى وشرح خطوات العمل الجراحي بالتفصيل.
- أرشفة جميع المعلومات على الحاسب.
- تسجيل نتائج التشريح المرضي في سجل خاص بمرضى الشعبة الأذنية.

- متابعة المريض بعد تخرجه من المشفى وتوعية الأهل بضرورة مراجعة المشفى دورياً بعد التخريج لفائدة المريض وللفائدة العلمية.

المراجع:

1. عثمان أ. علم الجنين الطبي. مطبوعات جامعة دمشق; 1989.
2. Adams A, Mankad K, Offiah C, Childs L. Branchial cleft anomalies: a pictorial review of embryological development and spectrum of imaging findings. Insights Imaging. 2016;7(1):69–76.
3. Graham A, Poopalasundaram S, Shone V, Kiecker C. A reappraisal and revision of the numbering of the pharyngeal arches. J Anat. 2019;235(6):1019–23.
4. P.Cheng DF. NHandbook of Vascular Motiono Title. 2st ed. 2019. 117–138 p.
5. Mumtaz S, Singh M. Surgical review of the anatomical variations of the internal jugular vein : an update for head and neck surgeons. 2019;2–6.
6. Joe Iwanaga , Caitlin Lofton , Puhan He , Aaron S Dumont RST. Lymphatic System of the Head and Neck. J Craniofacial Surg. 2021;32(5):1901–5.
7. Hoang JK, Vanka J, Ludwig BJ, Glastonbury CM. Evaluation of cervical lymph nodes in head and neck cancer with CT and MRI: Tips, traps, and a systematic approach. Am J Roentgenol. 2013;200(1):17–25.
8. Darrow DH. Classification of vascular anomalies [1]. Ear, Nose Throat J. 2006;85(6):354.
9. Sanhal CY, Mendilcioglu I, Ozekinci M, Yakut S, Merdun Z, Simsek M, et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma. Brazilian J Med Biol Res.

2014;47(9):799–803.

10. Giguère CM, Bauman NM, Smith RJH. New treatment options for lymphangioma in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2002;111(12):1066–75.

11. Burezq H, Williams B, Chitte SA. Management of cystic hygromas: 30 Year experience. J Craniofac Surg. 2006;17(4):815–8.

12. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma; A rational approach to management. Laryngoscope. 2001;111(11):1929–37.

13. Ma J, Biao R, Lou F, Lin K, Gao YQ, Wang ML, et al. Diagnosis and surgical treatment of cervical macrocystic lymphatic malformations in infants. Exp Ther Med. 2017;14(2):1293–8.

14. Ozen IO, Moralioglu S, Karabulut R, Demirogullari B, Sonmez K, Turkyilmaz Z, et al. Surgical treatment of cervicofacial cystic hygromas in children. Orl. 2005;67(6):331–4.

15. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, Cunningham MJ, Edmonds JL, Hoffer FA, et al. Lymphatic malformations: Current cellular and clinical investigations. Otolaryngol - Head Neck Surg [Internet]. 2010;142(6):789–94. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.otohns.2010.02.025

16. Rangel V, Having K. Cystic hygroma. J Diagnostic Med Sonogr. 2008;24(4):218–22.

17. Koufman JA, Aviv JE, Casiano RR, Shaw GY. Laryngopharyngeal reflux: Position statement of the Committee on Speech, Voice, and Swallowing Disorders of the American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery. Otolaryngol - Head Neck Surg. 2002;127(1):32–5.

18. Kos M. Head and neck congenital malformations. Acta Clin Croat. 2004;43(2):195–201.

19. Sannoh S, Quezada E, Merer DM, Moscatello A, Golombek SG. Cystic hygroma and potential airway obstruction in a newborn: A case report and review of the literature. Cases J. 2009;2(1):2–5.

20. Levy AT, Berghella V, Al-Kouatly HB. Outcome of 45,X fetuses with cystic hygroma: A systematic review. Am J Med Genet Part A. 2021;185(1):26–32.

21. Veeraraghavan G, Denny C, Lingappa A. Cystic hygroma in an adult; a case report. Libyan J Med. 2009;4(4):160–1.

22. Guruprasad Y, Singh D. Cervical Cystic Hygroma. 2012;11(3):333–6.

23. Höllwarth M. Operative Pediatric Surgery (editors Lewis Spitz and Arnold Coran) seventh edition. CRC press, Taylor & Francis Group, Boka Ratan, London, New York. Pediatr Surg Int. 2014;30(8):861–861.

24. Mahajan NAGGK. Cystic Hygroma. 3d ed. 2022. 123–127 p.

25. Kuang-Tao Y. Detection of chylothorax and cervical cystic hygroma in hydrops fetalis using lymphoscintigraphy. Vol. 31, Clinical Nuclear Medicine. 2006. p. 205–6.

26. Prieur F, Chêne G. Hygroma kystique découvert à l ' échographie obstétricale du 1 er trimestre : caractéristiques échographiques , caryotypiques et devenir de la grossesse First-trimester cystic hygroma : Prenatal diagnosis and fetal outcome. J Gynecol Obstet Biol la Reprod [Internet]. 2013;1–8. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.jgyn.2013.04.005

27. Adams MT, Saltzman B, Perkins JA, Perkins JA. -- Head and Neck Surgery. Am Acad Otolaryngol Head Neck Surg Addit.

2012;147(July):627–39.

28. Acevedo JL, Shah RK, Brietzke SE. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: A systematic review. Otolaryngol – Head Neck Surg. 2008;138(4):418–24.

29. Kim. Long-term outcome of radiofrequency ablation for intraoral microcystic lymphatic malformation (Archives (2011) 137, 12, (1247-1250)). Arch Otolaryngol – Head Neck Surg. 2012;138(3):293.

30. P. Puri · M. E. Höllwarth. pediatric surgery. 2006.

31. Impellizzeri P, Romeo C, Borruto FA, Granata F, Scalfari G, Saverio De Ponte F, et al. Sclerotherapy for cervical cystic lymphatic malformations in children. Our experience with computed tomography-guided 98% sterile ethanol insertion and a review of the literature. Vol. 45, Journal of Pediatric Surgery. 2010. p. 2473–8.

32. Rebuffini E, Zuccarino L, Grecchi E, Carinci F, Merulla VE. Picibanil (OK - 432) in the treatment of head and neck lymphangiomas in children. 2012;9(8):2–6.

33. Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432 : a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. 1987;74:690–1.

34. Niramis R, Watanatittan S, Rattanasuwan T. Treatment of cystic hygroma by intralesional bleomycin injection: Experience in 70 patients. Eur J Pediatr Surg. 2010;20(3):178–82.

Abstract

Background:

Cystic hygroma in Greek means water containing tumor. they are congenital benign malformation of the lymphatic system. They affect any part of the body but head and neck are the most common affected parts. Recently they are known as lymphatic malformation (LM).

The diagnosis is made clinically by medical examination in addition to radiological investigation.

The management of choice is surgical excision, other techniques are close monitoring, laser therapy and sclerotherapy.

Study object:

The purpose of the study is to investigate the clinical manifestations, diagnosis, management of cystic hygroma, recurrence and complication ratio after each type of treatment.

Materials and methods:

This study is a cross sectional retrospective study included all patients diagnosed as having cystic hygroma in Mowassat University Hospital and Pediatric University Hospital during the period between January 2014 and December 2019.

Data were collected for the patients over 5 years. Statistical analysis was performed then the results were compared to other international studies and recommendations were performed.

Results:

The total number of the patients was 36. The most common symptom was having mass or cyst. Statistically there was no significant difference between age, mass position and type of treatment and complications and recurrence ratio.

Conclusion:

Lymphatic malformations are benign lesions and the most common vascular malformations in head ang neck in children. Early detection and proper management help us to avoid complications, reduce the need for more invasive surgical procedures and prevent recurrence later.

Key words:

Cystic hygroma, lymphatic malformation, total excision, subtotal excision, partial excision, sclerosing therapy, complications, recurrence.

Syrian Arab Republic

Damascus University

Faculty Of Medicine

Department of Ear Nose Throat

Head and neck surgery

Study of the Approach and Management of the Vascular Lymphatic Cystic Hygroma in Al-Mowassat University Hospital and Pediatric University Hospital in Damascus

Scientific research prepared to obtain a master degree in Department of Ear Nose Throat Head and neck surgery

Prepared by

Israa Shihabi

Supervisor

Ph.D. Areej Al-Assaf

2022