

## ما هي التشوهات اللمفاوية؟

التشوهات اللمفاوية هي عناقيد من القنوات اللمفاوية المتضخمة وأو المشوهة والتي لا تؤدي دورها بشكل صحيح. يتكون الجهاز اللمفاوي من أعضاء (الطحال والغدة الزعترية واللوزتين واللحمية)، والغدد اللمفاوية والأنابيب الرفيعة (القنوات اللمفاوية) التي تحمل السائل اللمفاوي. ويشكل الجهاز اللمفاوي جزءًا مهمًا من الجهاز المناعي. كما يعمل على إزالة السوائل الزائدة من أنسجة الجسم. وفي التشوهات اللمفاوية، تكون حركة السائل اللمفاوي إلى الأوردة بطيئة أو منخفضة. ويتسبب هذا في تجمع سوائل إضافية وتضخم القنوات اللمفاوية. مما يؤدي إلى التورم وأكياس (جيوب مملوءة بالسوائل) في المنطقة المصابة.

تنشأ التشوهات اللمفاوية قبل الولادة. وتنتج عن مشاكل في عملية تكوين الأوعية اللمفاوية ونموها. ولا تنجم التشوهات اللمفاوية عن أي عقار أو دواء أو عامل بيئي قد يكون الجنين تعرض له أثناء الحمل. يتم تشخيص أغلب التشوهات اللمفاوية عند الولادة أو خلال الطفولة المبكرة. بعضها لا يمكن ملاحظته حتى بلوغ سنوات المراهقة أو سن بلوغ الشباب إذا كانت صغيرة أو موجودة داخل الجسم.

قد تُصيب التشوهات اللمفاوية أي جزء من الجسم. وهي أكثر شيوعًا في الرأس والرقبة. وقد تؤثر أيضًا على مناطق متعددة من الجسم. تختلف الأعراض والمضاعفات وتعتمد على حجم التشوه وموقعه (أو مواقعها).

وكانت التشوهات اللمفاوية تُسمى سابقًا أورام الأوعية اللمفاوية أو الأورام الرطبة الكيسية.

## كيف تبدو التشوهات اللمفاوية؟

تتسم التشوهات اللمفاوية بأن لها عدة صور متفاوتة. واعتمادًا على حجم القنوات اللمفاوية غير الطبيعية، فيتم اعتبارها كبيرة التكتيسات أو دقيقة التكتيسات أو مزيجًا من الاثنين معًا. والتشوهات اللمفاوية كبيرة التكتيسات تتكون من أكياس كبيرة مملوءة بسائل والذي يظهر على هيئة كتل رخوة وملساء تحت جلد طبيعي أو أزرق اللون. ويشبه النوع دقيق التكتيسات الإسفنج ويبدو وكأنه منطقة تورم.

قد تحتوي التشوهات اللمفاوية دقيقة التكتيسات كذلك على حويصلات مملوءة بالسوائل (الفقاعات اللمفاوية) فوق الآفة. وتلك الفقاعات اللمفاوية هي آفات صغيرة وبارزة بالجلد تحتوي على سائل لمفاوي شفاف. قد تبدو الفقاعات مثل البثور أو بثور دموية. كما قد يصبح لونها أرجواني داكن أو أسود عندما ينز الدم إلى داخل الفقاعات.

فرط النمو أو تضخم جزء من الجسم (على سبيل المثال، الشفاه أو الوجنة أو الأذن أو اللسان أو الأطراف أو أصابع اليد أو أصابع القدم) قد يُصيب أيضًا الأفراد المصابين بالتشوهات اللمفاوية.

بعض التشوهات اللمفاوية تكون داخل الجسم ولا يمكن رؤيتها بدون إجراء تصوير بالأشعة المتخصصة.

## ؟ةي وافملا تاهوش تلاف صي خشت متي فيك

يستخدم التاريخ الطبي والفحص البدني لتشخيص التشوه اللمفاوي. وقد تكون هناك حاجة لإجراء التصوير بالموجات فوق الصوتية والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) أو التصوير المقطعي المحوسب (فحص الأشعة المقطعية (CT) أو فحص الأشعة المقطعية المحوسبة (CAT)) لتأكيد التشخيص أو لتحديد مدى شدة التشوه.

## ما هي المضاعفات المحتملة للتشوه اللمفاوي؟

قد تحدث عدوى الجلد أو الأنسجة الرخوة (التهاب النسيج الخلوي) حول التشوه. وهذا يحدث عادةً عندما تدخل البكتيريا في الجسم عن طريق الفقاعات اللمفاوية. وقد يؤدي الالتهاب الخلوي إلى الإصابة بعدوى أكثر خطورة أو حتى مُهددة للحياة. يتطلب الأمر العلاج الفوري بالمضاد الحيوي لمعالجة تلك العدوى. والأشخاص الذين يُعانون من التشوهات اللمفاوية في منطقة الرأس والرقبة، وخاصة تلك التي تشمل الفم، يمكن أن يصابوا بعدوى متكررة وخطيرة. ويحدث ذلك عند انتقال بكتيريا من الفم إلى منطقة التشوه. والالتزام بممارسات العناية الصحية الجيدة بالفم يحد من الإصابة بهذه العدوى. وينصح بتنظيف الأسنان وزيارة طبيب الأسنان بشكل مُنظم.

قد يؤدي النزيف داخل منطقة التشوه إلى الشعور بالألم والانتفاخ. وقد يحدث هذا النزيف بسبب رضح في المنطقة أو بدون سبب. وقد تنزف الفقاعات على الجلد أو يحدث تسرب للسائل اللمفاوي.

وقد يحدث ألم وتشوه مُزمن أيضاً.

وقد تكون هناك مضاعفات إضافية محتملة، مثل:

- التشوهات التي تؤثر على القصبة الهوائية أو اللسان أو الصدر يمكن أن تسبب مشكلات متعلقة بالتنفس والأكل والشرب والتحدث.
- التشوهات التي تصيب المعدة والأمعاء قد تسبب إسهالاً مزمناً وفقدان البروتينات المهمة.
- التشوهات في الصدر قد تؤدي إلى تراكم السوائل في الرئتين (الارتشاح البلوري) أو حول القلب (انصباب تاموري). هذا قد يسبب مضاعفات في القلب والتنفس.
- التشوهات في البطن يمكن أن تسبب تراكم السوائل في البطن (الاستسقاء). يمكن أيضاً أن تسبب التشوهات في البطن مشكلات في المسالك البولية أو الأمعاء.

## التشوهات اللمفاوية المعقدة

الشذوذ اللمفاوي المعمم (Generalized lymphatic anomaly) (GLA) ومرض جورهام ستاوت (Gorham-Stout) (GSD) هما حالتان نادرتان ومعتتان للتشوهات اللمفاوية تؤثران على أجزاء متعددة من الجسم. المناطق الأكثر تأثراً تشمل العظام والصدر والجلد والطحال والكبد. في كلٍ من الشذوذ اللمفاوي المعمم ومرض جورهام ستاوت تشمل التشوهات اللمفاوية العظام ولكنها تبدو مختلفة في التصوير. ففي حالة مرض جورهام ستاوت تدمر التشوهات اللمفاوية الطبقة الخارجية من العظام (القشرة) وتؤدي إلى فقدان العظام. أما في حالة الشذوذ اللمفاوي المعمم تسبب التشوهات اللمفاوية آفات أو ثقوباً "مفتوحة" في العظام. قد تؤدي تلك الآفات العظمية إلى كسور في حالتها الشذوذ اللمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام ستاوت (GSD) على حدٍ سواء. وإذا أصيب بها العمود الفقري، فإن هناك خطر الإصابة بمشكلات عصبية. المرضى المصابون بحالة الشذوذ اللمفاوي المعمم ومرض جورهام ستاوت أكثر عُرضة لخطر تسرب السائل اللمفاوي إلى نيتز (الانصباب الجنبي)، البطن (الاستسقاء) أو حول القلب (الانصباب التاموري). قد تحدث مضاعفات أخرى للمرضى المصابين بحالة الشذوذ اللمفاوي المعمم ومرض جورهام ستاوت.

الورم الوعائي اللمفي بشكل ورم كابوزي (Kaposiform lymphangiomatosis) (KLA) هو اضطراب نادر الحدوث جداً ويكون عدواني ويمكن أن يكون مهدداً للحياة. مثله مثل الشذوذ اللمفاوي المعمم تؤثر التشوهات اللمفاوية على مواقع متعددة من الجسم ولكن الورم الوعائي اللمفي

بشكل ورم كابوزي (KLA) به عُقد لمفاوية غير طبيعية "بشكل ورم كابوزي". الأفراد المصابون بالورم الوعائي اللمفي بشكل ورم كابوزي (KLA) غالبًا ما يعانون من الانصباب\الاستسقاء وتقرحات العظام وتأثر عضو واحد أو أكثر. كما يكون مصحوبًا بالاعتلال الخثري (مشاكل التخثر والنزيف). وترتبط المضاعفات بمدى تأثر الأعضاء وشدة اضطرابات الدم.

## هل يجب أن يتلقى طفلي علاجًا للتشوه اللمفاوي؟

لا بد من تقييم حالة الأفراد المصابين بالتشوهات اللمفاوية من قبل الطبيب أو فريق الأخصائيين ذوي الخبرة في علاج هذه الحالات. تختلف توصيات العلاج حسب حالة كل مريض.

## كيف يتم التعامل مع التشوهات اللمفاوية؟

لا يوجد "علاج" للتشوهات اللمفاوية. لا يمكن إزالة أغلب التشوهات اللمفاوية تمامًا بالجراحة. ويعتمد التعامل مع الحالة على عمق التشوهات وموقعها وكميتها. توجد علاجات مختلفة.

تتضمن خيارات العلاج ما يلي:

- **المراقبة.**
- **العلاج بالضغط.** وهو ينطوي على ارتداء أربطة ضاغطة ضيقة على الجزء المصاب في الجسم لمنع الألم أو تضخم التشوه.
- **العلاج بالتصليب.** ينطوي هذا الإجراء على حقن الدواء في التشوه لتقليل الألم وأو لتقليص المناطق المتضخمة.
- **العلاج الدوائي.** يمكن استخدام العلاج الدوائي لعلاج أعراض التشوهات اللمفاوية ومضاعفاتها.
  - **عقار سيروليموس (Sirolimus) الموضعي-** هذا الدواء عبارة عن مرهم، كريم، أو جيل. يتم دهنه على الفقاعات اللمفاوية.
  - **عقار سيروليموس الفموي -** يؤخذ هذا الدواء عن طريق الفم. ويُستخدم عقار سيروليموس الفموي عمومًا للمساعدة في التعامل مع التشوهات الكبيرة أو المعقدة.
  - **حمض زوليدرونيك (Zoledronic acid) (زوميئا (Zometa)) -** يُعطى هذا الدواء بالحقن داخل الوريد (IV). يُستخدم زوميئا لعلاج الآفات العظمية الصعبة.
  - ويجري الآن دراسة أدوية بحثية في تجارب الأبحاث.
- **الاستئصال الجراحي.** بعض الآفات الصغيرة قد تتم إزالتها جراحيًا بالكامل. يمكن إجراء الجراحة لإزالة الأنسجة الزائدة أو المتضخمة.
- **العلاج بالليزر.** يستخدم هذا الإجراء حزم ضوئية خاصة لعلاج النزيف أو تسريب الفقاعات اللمفاوية.
- **م.ماظعل ا مي وقت تاء اراج!** قد يتطلب الأمر إجراء جراحة لمعالجة مشكلات النمو المفرط للعظام.

## هل يوجد أي مخاطر متعلقة بالعلاج؟

وكل خيارات العلاج هذه لها آثار جانبية مُحتملة:

- **العلاج بالتصليب.** قد تحدث تقرحات نפטية، تندب، عدوى، تنميل أو فقدان الأنسجة. قد تتطلب بعض التشوهات العلاج عدة مرات.
- **العلاج الدوائي.**
  - **سيروليموس الموضعي-** قد يتسبب سيروليموس الموضعي في تهيج الجلد.
  - **سيروليموس عن طريق الفم-** قبل البدء سيقوم الطبيب المعالج بمراجعة الآثار الجانبية لهذا الدواء.
  - **حمض زوليدرونيك (زوميئا)-** قبل البدء سيقوم الطبيب المعالج بمراجعة الآثار الجانبية لهذا الدواء.

- **الاستئصال الجراحي.** من المتوقع حدوث بعض الندبات عند الإزالة الجراحية للتشوه. قد تتسبب الجراحة في تلف التكوينات القريبة مثل الأعصاب والأوعية الدموية الطبيعية والعضلات. التشوهات التي لم تتم إزالتها يمكن أن تتضخم مع الوقت.
- **العلاج بالليزر.** قد يُحدث ندبات أو تغيُّرات في تصبغ الجلد.

Last Updated: 1/2023 by Dr. Kiersten Ricci