

التشوهات اللمفاوية

التشوهات اللمفاوية هي مجموعات مُشوّهة ومتمددة من القنوات اللمفاوية، والتي لا تؤدي وظائفها بشكل صحيح يتكون الجهاز اللمفاوي من الأعضاء (الطحال والغدة الصعترية، اللوزتين واللحمية)، والعقد اللمفاوية وأنابيب رقيقة تسمى الأوعية اللمفاوية والتي تحمل سائلًا رقيقًا يُعرف بالسائل اللمفاوي. ويُشكل الجهاز اللمفاوي جزءًا مهمًا من الجهاز المناعي ويعمل على إزالة السوائل الزائدة من أنسجة الجسم. وفي حالة التشوهات اللمفاوية، يكون هناك خلل في الأوعية اللمفاوية المشوّهة أو تباطؤ في نقل السائل اللمفاوي مرة أخرى إلى شبكة الأوردة. وهذا يجعل السوائل الزائدة تتراكم وتُوسع القنوات اللمفاوية المشوّهة، مما يؤدي إلى تورم أو تضخم المنطقة المصابة.

تتشأ التشوهات اللمفاوية قبل الولادة. وعلى الرغم من أن السبب الدقيق للتشوهات اللمفاوية (LMS) غير معروف، إلا أن هناك اعتقاد بكونها ناجمة عن أخطاء في عملية تكوين وتطوير الأوعية اللمفاوية أثناء التطور الجنيني. ولا تتجم التشوهات اللمفاوية عن أي عقار أو دواء أو عامل بيئي معروف قد يكون الجنين قد تعرض له أثناء الحمل. يتم التعرف على معظم التشوهات اللمفاوية (LMS) عند الولادة أو خلال عامين من العمر ولكن بعضها قد لا يتضح حتى مرحلة المراهقة أو البلوغ المبكر.

والأكثر شيوعًا أن تحدث التشوهات اللمفاوية في منطقة الرأس والرقبة (**الشكل التوضيحي 1**) ولكنها قد تحدث في أي منطقة في الجسم. ورغم أنها عادة ما تصيب منطقة واحدة فقط (**الشكل التوضيحي 3**)، إلا أن التشوهات اللمفاوية قد تكون منتشرة أو تحدث في عدة مناطق في الجسم (**الشكل التوضيحي 4**). تختلف الأعراض وشدة المضاعفات المصاحبة للتشوهات اللمفاوية (LMS) بشكل كبير، وتعتمد عادة على حجم التشوه ومكان حدوثه. وبغض النظر عن حجمها، فإن التشوهات اللمفاوية قد تسبب قصورًا في وظائف العضو المتأثر، أو إعاقة وظيفية أو تشوه.

ويُشار أحيانًا إلى التشوهات اللمفاوية باسم الأورام الوعائية اللمفاوية أو الأورام الرطبة الكيسية. ومع ذلك، فإن هذه المصطلحات عفا عليها الزمن ولا يُصح باستخدامها لوصف هذه الحالات.

الوصف الظاهري

تتسم التشوهات اللمفاوية بأن لها عدة صور متغيرة. وتُصنّف التشوهات اللمفاوية (LMS) إلى كبيرة التكيّسات أو دقيقة التكيّسات أو مزيج من الاثنين معًا. والتشوهات اللمفاوية (LMS) كبيرة التكيّسات تتكون من أكياس كبيرة مملوءة بسائل والذي يظهر على هيئة كتل رخوة وملساء تحت جلد طبيعي أو أزرق اللون. أما التشوهات دقيقة التكيّسات فهي تشبه الإسفنج وتظهر عادة كمنطقة متورمة أو مثل الكتلة. وقد تحتوي التشوهات اللمفاوية (LMS) دقيقة التكيّسات أيضًا على فقاعات لمفاوية تعلق منطقة الأفة. هذه الفقاعات اللمفاوية عبارة عن حويصلات بارزة صغيرة الحجم تحتوي على سائل لمفاوي رائق وتبدو مثل البثور. قد يتحول لون هذه الفقاعات اللمفاوية أيضًا إلى الأحمر الداكن/الأرجواني بسبب حدوث نزيف في الحويصلة. والتشوهات كبيرة التكيّسات ودقيقة التكيّسات كليهما قد تسببان تضخمًا في أي جزء من الجسم (مثلًا، الشفاه، الخد، الأذن، اللسان، الأطراف، الأصابع، أو أخمص القدم). وهناك بعض التشوهات اللمفاوية التي تكون داخلية تمامًا وغير مرئية.

التشخيص

يكون التاريخ الطبي والفحص البدني كافيًا بوجه عام لتشخيص التشوهات اللمفاوية. ويمكن تأكيد التشخيص بواسطة الموجات فوق الصوتية. ويمكن إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) أو التصوير المقطعي المحوسب (CT) لتقييم مدى التشوه والمناطق المتأثرة به.

المضاعفات المحتملة

قد تحدث عدوى في الجلد أو الأنسجة الرخوة (التهاب خلوي) وذلك بسبب ركود (عدم تحرك) السائل اللمفاوي في الأوعية المتشوّهة أو بسبب البكتيريا التي تدخل الجسم عن طريق الحويصلات اللمفاوية المفتوحة. قد يؤدي التهاب النسيج الخلوي إلى الإصابة بعدوى أكثر خطورة أو حتى مُهددة للحياة. والعلاج الفوري

بالمضادات الحيوية ضروري لعلاج هذه العدوى في الجلد والأنسجة الرخوة. وقد يؤدي النزيف في منطقة التشوه إلى تضخم التشوه بسرعة والشعور بالألم. قد يحدث هذا النزيف تلقائيًا أو بسبب رضح في المنطقة. قد يحدث كذلك تسرب لتفائلي للسائل للمفاوي من الفقاعات على الجلد. ويمكن لهذه الحويصلات للمفاوية أيضًا أن تنزف. قد يحدث ألم مزمن و/أو تشوه جمالي دائم بسبب التشوه نفسه أو كنتيجة لمضاعفاته.

وقد تكون هناك مضاعفات إضافية، وهذا يتوقف على المنطقة المتأثرة بالأفة في الجسم:

- فالأفة التي تصيب القصبه الهوائية (الرغامي) أو اللسان أو الصدر قد تسبب صعوبة في التنفس.
- والأفة التي تصيب الجهاز الهضمي (المعدة والأمعاء) قد تسبب فقدان البروتين.
- والأفة التي تصيب الصدر (القفص الصدري) قد تسبب كيلوسية الصدر، وتعني تسرب السائل للمفاوي في تجويف الصدر. كما يمكن أن تسبب مضاعفات في القلب والرئة.
- والأفة التي تصيب البطن قد تسبب استسقاء كيلوسي، ويعني تسرب السائل للمفاوي في البطن.

وعلى الرغم من أن هناك مضاعفات معينة لا يُمكن منعها، إلا أنها قد تقل في بعض الأحيان.

والإصابة بعدوى عند حدوث تشوه لمفاوي في منطقة الرأس/العنق تكون أقل احتمالاً إذا كان هناك اهتمام وعناية بنظافة وصحة الفم. وينصح بتنظيف الأسنان وزيارة طبيب الأسنان بشكل منتظم.

التشوهات للمفاوية المنتشرة

التشوذ للمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام-ستاوت (GSD) هما حالتان نادرتان للتشوهات للمفاوية المنتشرة التي تُصيب عدة مناطق في الجسم، أكثرها شيوعاً مناطق العظام والصدر والجلد والطحال والكبد والجهاز الهضمي. وفي كلتا الحالتين، تؤثر التشوهات للمفاوية على العظام ولكنها يظهران بشكل مختلف على صور الأشعة. فمرض جورهام-ستاوت (GSD)، والذي يُسمى أيضاً "مرض العظام المتلاشية" يتسم بوجود تشوهات لمفاوية تُسبب إتلاف القشرة العظمية (الطبقة الخارجية من العظام) وفقدان العظام المتقدم. وفي التشوذ للمفاوي المعمم (GLA)، تظهر التشوهات للمفاوية مثل "الثقوب" أو الفتحات في العظام. قد تؤدي هذه الأفات العظمية إلى الإصابة بكسور. ومن غير الشائع أن يتم تشخيص هاتين الحالتين حتى بعد حدوث بالعظام. وإذا أصيب بها العمود الفقري، فإن هناك خطر الإصابة بمشكلات عصبية. والمرضى المصابين بالتشوذ للمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام-ستاوت (GSD) معرضون لخطر متزايد من الإصابة بالانصبابات الكيلوسية أو تسرب السائل للمفاوي في الرئتين أو البطن أو حول القلب، وخصوصاً إذا كانت الضلوع متأثرة. بالإضافة إلى المضاعفات المحتملة المذكورة أعلاه، فإن المرضى المصابين بالتشوذ للمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام-ستاوت (GSD) قد تظهر لديهم مضاعفات أخرى تبعاً لأماكن حدوث التشوه.

الورم الوعائي للمفاوي من نمط كابوزي (KLA) هو اضطراب نادر يتسم بوجود كتل لمفاوية غير طبيعية من نمط "كابوزي" تظهر في عدة مناطق من الجسم وتتسبب في مضاعفات الانصبابات، على غرار التشوذ للمفاوي المعمم (GLA). ومع ذلك، فإن الورم الوعائي للمفاوي من نمط كابوزي (KLA) يُعد أكثر عدوانية من التشوذ للمفاوي المعمم (GLA) ويكون مصحوباً بالاعتلال الخثري (مشكلات التجلط والنزيف). ترتبط المضاعفات مباشرة بمدى تأثر أعضاء الجسم وشدة الاعتلال الخثري. وبسبب طبيعته العدوانية ووجه التشابه بينه وبين ورم وعائي يُسمى الورم البطاني الوعائي من نمط كابوزي (KHE)، لذا لم يتضح بعد ما إذا كان الورم الوعائي للمفاوي من نمط كابوزي (KLA) بمثابة تشوه لمفاوي أم ورم وعائي.

العلاج وإدارة المرض

يجب أن يخضع جميع الأطفال المصابين بالتشوهات للمفاوية لإجراء تقييم شامل من قبل فريق طبي ذي خبرة في إدارة وعلاج المرضى المصابين بالتشوهات للمفاوية (LMS). ويجب اتخاذ قرارات العلاج على أساس فردي، لكل حالة على حدة، مع الاهتمام ليس فقط بالوظائف البدنية الحالية للطفل، ولكن أيضاً لمنع حدوث تشوه دائم مع مراعاة الصحة النفسية والاجتماعية للطفل.

وبوجه عام، لا يوجد "علاج نهائي" للتشوهات للمفاوية ما لم يكن موضعياً، ويمكن إزالته بالكامل، وهو أمر غير ممكن في العادة. تختلف إدارة الحالة تبعاً لعمق ومكان ومدى التشوه واستراتيجية العلاج الشاملة قد تنطوي على أساليب علاجية متعددة تتضمن خيارات العلاج ما يلي:

- **الملاحظة** غالبًا ما تتم ملاحظة التشوهات الصغيرة التي تؤثر بشكل محدود على الشكل الجمالي أو الوظائف طوال الوقت ودون علاج.
- **العلاج بالضغط** وهذا العلاج ينطوي على ارتداء أربطة ضاغطة ضيقة تكون مصنوعة عادة حسب الطلب لتناسب الجزء المصاب في الجسم (إن أمكن) لمنع الألم أو تضخم التشوه.
- **العلاج بالتصليب** ويشمل هذا الإجراء حقن محلول مُهَيِّج في منطقة التشوه من أجل تقليص القنوات اللمفاوية غير الطبيعية. هذا الإجراء يكون عادة ناجحًا للغاية في علاج التشوهات اللمفاوية (LMS) كبيرة التكتُّسات لكنه عمومًا أقل فعالية في علاج التشوهات اللمفاوية (LMS) دقيقة التكتُّسات.
- **العلاج الدوائي** يُمكن استخدام العلاج الدوائي للتشوهات اللمفاوية واسعة النطاق أو المُعقدة، وبخاصة عندما لا تكون العمليات الجراحية خيارًا ممكنًا.
 - **عقار سيروليموس (Sirolimus) الموضعي** - يُدهن هذا الدواء مباشرة على الجلد المُتضرر وعادة ما يستخدم في علاج الفقاعات اللمفاوية.
 - **عقار سيروليموس الفموي** - يؤخذ هذا الدواء عن طريق الفم. أظهر عقار سيروليموس الفموي فعالية في علاج التشوهات اللمفاوية (LMS) دقيقة التكتُّسات وكبيرة التكتُّسات.
 - **عقار حمض زوليدرونك (Zoledronic acid) المعروف تجاريًا باسم (Zometa)** - يُعطى هذا الدواء بالحقن داخل الوريد (IV). يمكن استخدام عقار زوميتا لعلاج المرضى المصابين بمرض عظمي والذين يتعرضون لكسور أو لأعراض شديدة، ويكون ذلك عادة بعد تجربة عقار سيروليموس الفموي بمفرده.
- **الاستئصال الجراحي**. بعض الآفات، لا سيما الصغيرة والموضعية، يُمكن إزالتها تمامًا جراحيًا. وإذا كانت متسعة النطاق أو محيطة بأعضاء حيوية، فإن الاستئصال الجراحي قد يسمح فقط بإزالة جزء منها وقد لا يكون ممكنًا على الإطلاق.
- **العلاج بالليزر** يستخدم هذا الإجراء أشعة ضوئية خاصة لعلاج التشوهات اللمفاوية التي تصيب الجلد. ويمكن استخدام العلاج بالليزر لعلاج نزيف أو تسرب الفقاعات اللمفاوية. يتطلب العلاج بالليزر عادة عدة جلسات متباعدة على مدار عدة أشهر.

المخاطر المصاحبة

هناك عدة فوائد من مناهج العلاج وإدارة المرض المذكورة والتي من شأنها تحسين الأداء الوظيفي والصحة النفسية للطفل. وعلى الرغم من هذه الفوائد، إلا أن كل نهج منها له عدة عيوب وقيود:

- **العلاج بالتصليب** في حالات نادرة، قد يحدث تقرح نطفي، تندب، عدوى، خدر أو فقدان للأنسجة الموضعية. في بعض الحالات، قد يتقلص حجم التشوه ولكنه بعد ذلك يعود إلى الظهور مجددًا أو يتضخم بمرور الوقت، وفي حالات أخرى، قد لا يستجيب التشوه إلى المعالجة بالتصليب مطلقًا.
- **العلاج الدوائي**
 - **عقار سيروليموس الموضعي** - هناك خطر محدود من الامتصاص الجهازى إذا تم استخدامه وفقًا للتعليمات. قد يسبب عقار سيروليموس الموضعي تهيجًا في الجلد، ولكنه أمر نادر.
 - **عقار سيروليموس الفموي** - كما هو الحال مع أي دواء، فإن هذا الدواء له آثار جانبية محتملة. قبل البدء في تناوله، سوف يستعرض معك متعهد الرعاية الخاص بك الآثار الجانبية الشائعة، والأقل شيوعًا والنادرة لهذا الدواء.
 - **عقار حمض زوليدرونك (زوميتا)** - كما هو الحال مع أي دواء، فإن هذا الدواء له آثار جانبية محتملة. قبل البدء في تناوله، سوف يستعرض معك متعهد الرعاية الخاص بك الآثار الجانبية الشائعة، والأقل شيوعًا والنادرة لهذا الدواء.
- **الاستئصال الجراحي** سيحدث تندب بدرجة بسيطة عند إزالة التشوه جراحيًا. قد يتسبب الاستئصال الجراحي كذلك في الإضرار بالمناطق المحتوية على التشوهات. وقد تنمو الآفات المتبقية مرة أخرى.
- **العلاج بالليزر** قد يؤدي هذا الإجراء إلى حدوث تندب نسيجي بسيط و/أو تغيرات في لون الجلد.