

التشوهات اللمفاوية

ما هي التشوهات اللمفاوية؟

التشوهات اللمفاوية هي عناقيد من القنوات اللمفاوية المتضخمة وأو المشوهة والتي لا تؤدي دورها بشكل صحيح. يتكون النظام اللمفاوي من أعضاء (الطحال والغدة الزعترية واللوزتين والحمية)، الغدد اللمفاوية والأنابيب الرفيعة (القنوات اللمفاوية) التي تحمل السائل اللمفاوي. ويشكل الجهاز اللمفاوي جزءاً مهماً من الجهاز المناعي. كما يعمل على إزالة السوائل الزائدة من أنسجة الجسم. وفي التشوهات اللمفاوية، تكون حركة السائل اللمفاوي إلى الأوردة بطيئة أو منخفضة. وهذا يتسبب في تجمع السوائل الزائدة وتضخم القنوات اللمفاوية. مما يؤدي إلى وجود تورم وأكياس (جيوب مملوءة بالسوائل) في المنطقة المصابة.

تتكون التشوهات اللمفاوية قبل الولادة. ويُعتقد أنها ناجمة عن أخطاء في عملية تكوين وتطوير الأوعية اللمفاوية أثناء الحمل. ولا تنجم التشوهات اللمفاوية عن أي عقار أو دواء أو عامل بيئي قد يكون الجنين قد تعرض له أثناء الحمل. يتم تشخيص التشوهات اللمفاوية غالباً عند الولادة أو خلال سنتين من العمر. بعضها لا يمكن ملاحظته حتى بلوغ سنوات المراهقة أو السنوات الأولى من البلوغ إذا كانت صغيرة أو موجودة داخل الجسم.

قد تصيب التشوهات اللمفاوية أي جزء من الجسم. الأكثر شيوعاً وجودها في الرأس والرقبة. قد تشمل أيضاً منطقة أو أكثر من أجزاء الجسم. تختلف الأعراض والمضاعفات وتعتمد على حجم التشوه وموقعه.

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

كيف تبدو التشوهات اللمفاوية؟

تنتم التشوهات اللمفاوية بأن لها عدة صور متغيرة. واعتماداً على حجم القنوات اللمفاوية الشاذة، فإنها تُعتبر كبيرة التكتُّسات أو دقيقة التكتُّسات أو مزيج من الاثنين معاً. والتشوهات اللمفاوية كبيرة التكتُّسات تتكون من أكياس كبيرة مملوءة بسائل والذي يظهر على هيئة كتل رخوة وملساء تحت جلد طبيعي أو أزرق اللون. ويشبه النوع دقيق التكتُّسات الإسفنج ويبدو وكأنه منطقة تورم.

قد تحتوي التشوهات اللمفاوية دقيقة التكتُّسات كذلك على حوصلات 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. وقد تصبح أيضاً أرجوانية داكنة أو سوداء عندما ينز الدم إلى الفقاعات.

قد يصاب الأشخاص المصابين بالتشوهات اللمفاوية بفرط النمو أو تضخم جزء من الجسم (على سبيل المثال، الشفاه أو الوجنة أو الأذن أو اللسان أو الأطراف أو أصابع اليد أو أصابع القدم).

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

كيف يتم تشخيص التشوهات اللمفاوية؟

يُستخدم 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 للتشوهات اللمفاوية؟

قد تحدث عدوى الجلد أو الأنسجة الرخوة (التهاب النسيج الخلوي) في منطقة التشوه. وهذا يحدث عادةً عندما تدخل البكتيريا إلى الجسم عن طريق الفقايع اللمفاوية المفتوحة. قد يؤدي التهاب النسيج الخلوي إلى عدوى خطيرة قد تسبب الوفاة. والعلاج الفوري بالمضادات الحيوية ضروري لعلاج هذه العدوى في الجلد والأنسجة الرخوة. 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 مُنتظم.

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

وقد يحدث ألم مزمن وتشوه 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 مزماً وفقدان البروتينات المهمة.
- التشوهات في الصدر قد تؤدي إلى تراكم السوائل في الرئتين (الارتشاح البلوري) أو حول القلب (انصباب تاموري). وهذا قد يسبب مضاعفات في القلب والتنفس.
- التشوهات في البطن قد تسبب تراكم السوائل في البطن (الاستسقاء). التشوهات في البطن قد تسبب أيضاً مشكلات في المسالك البولية أو حركة الأمعاء.

التشوهات اللمفاوية المنتشرة

الشذوذ اللمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام سناتوت (GSD) هما حالتان نادرتان ومعتقدتان للتشوهات اللمفاوية تؤثران على أجزاء متعددة من الجسم. المناطق الأكثر تأثراً تشمل العظام والصدر والجلد والطحال والكبد. وفي حالتها الشذوذ اللمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام سناتوت (GSD)، تؤثر التشوهات اللمفاوية على العظام ولكنهما تظهران بشكل مختلف في صور الأشعة. ففي حالة مرض جورهام سناتوت (GSD) تدمر التشوهات اللمفاوية الطبقة الخارجية من العظام (القشرة) وتؤدي إلى فقدان العظام. أما في حالة الشذوذ اللمفاوي المعمم (GLA) تسبب التشوهات اللمفاوية آفات أو تقوب "مفتوحة" في العظام. قد تؤدي تلك الآفات العظمية إلى كسور في حالتها الشذوذ اللمفاوي المعمم (GLA) ومرض جورهام سناتوت (GSD) على حدٍ سواء. إذا تأثر العمود الفقري، يُحتمل وجود خطر للإصابة بالانصبابات والتي تحدث عند تسرب السائل اللمفاوي داخل الرئتين أو حول القلب. قد تحدث مضاعفات أخرى بناءً على المكان المتأثر بالتشوهات.

الورم الوعائي اللمفي بشكل ورم كابوزي (KLA) هو اضطراب نادر الحدوث جداً ويكون عدواني ويمكن أن يكون مهدداً للحياة. تؤثر التشوهات اللمفاوية على مواقع متعددة كما هو الحال بالنسبة للشذوذ اللمفاوي المعمم (GLA)، ولكن الورم الوعائي اللمفي بشكل ورم كابوزي (KLA) ينطوي

على عناقيد لمفاوية غير عادية "بشكل ورم كابوزي". والأفراد المصابون بالورم الوعائي اللمفي بشكل ورم كابوزي غالبًا ما يُصابون بانصبابات وآفات عظمية وتؤثر على عضو واحد أو أكثر. كما يكون مصحوبًا بالاعتلال الخثري (مشاكل التخثر والنزيف). وترتبط المضاعفات بمدى تأثر الأعضاء وشدة المشاكل المتعلقة بالدم.

هل يجب أن يتلقى طفلي علاجًا للتشوهات اللمفاوية؟

لا بد من تقييم حالة الأفراد المصابين بالتشوهات اللمفاوية من قبل طبيب ذي خبرة في هذه الحالات. ويجب وضع خطط العلاج على أساس فردي لكل حالة على حدة.

كيف يتم تدبير التشوهات اللمفاوية؟

لا يُوجد "علاج شافٍ" للتشوهات اللمفاوية. لا يمكن إزالة أغلب التشوهات اللمفاوية بشكل كامل عن طريق الجراحة. وتعتمد إدارة الحالة على عمق التشوهات وموقعها وكميتها. يوجد العديد من العلاجات المتنوعة.

تشتمل خيارات العلاج على:

- المراقبة.
- العلاج بالضغط. وهو ينطوي على ارتداء أربطة ضاغطة ضيقة على الجزء المُصاب في الجسم لمنع الألم أو تضخم التشوه.
- العلاج بالتصليب. ينطوي هذا الإجراء على حقن الدواء في التشوه لتقليص القنوات اللمفاوية المسببة للمشاكل.
- العلاج الدوائي. العلاج بالدواء قد يُستخدم لعلاج الأعراض المختلفة للتشوهات اللمفاوية ومضاعفاتها.
 - عقار سيروليموس (Sirolimus) الموضعي- يكون هذا الدواء عبارة عن مرهم، كريم، أو جيل. يتم دهنه على الفقاعات اللمفاوية.
 - عقار سيروليموس الفموي - يُؤخذ هذا الدواء عن طريق الفم. ويُستخدم عقار سيروليموس الفموي عمومًا للمُساعدة في تدبير التشوهات الكبيرة أو المعقدة.
 - حمض زوليدرونيك (زوميتا) (Zoledronic acid (Zometa)) - يُعطى هذا الدواء كدواء يُحقن في الوريد (IV). يُستخدم زوميتا لعلاج الآفات العظمية الصعبة.
 - ويجري الآن دراسة أدوية بحثية في تجارب الأبحاث السريرية.
- الاستئصال الجراحي يمكن إزالة بعض الآفات بشكل كامل عن طريق الجراحة. يمكن إجراء الجراحة لإزالة الأنسجة الزائدة أو المتضخمة.
- العلاج بالليزر. يستخدم هذا الإجراء أشعة ضوئية خاصة لعلاج النزيف أو تسريب الفقاعات اللمفاوية.
- إجراءات تقويم العظام. قد يتطلب الأمر اللجوء إلى الجراحة لمعالجة مشكلات النمو المفرط للعظام.

هل يوجد أي مخاطر متعلقة بالعلاج؟

وكل خيارات العلاج هذه لها آثار جانبية مُحتملة:

- العلاج بالتصليب. وقد تحدث تقرحات نفضية، أو تندب، أو عدوى، أو 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 (زوميتا)- 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 لا يتم إزالتها يمكن أن تتضخم مع الوقت.
- العلاج بالليزر. قد يحدث ندبات أو تغيرات في تصبغ الجلد.

Last Updated: 3/2022 by Dr. Kiersten Ricci

