

# 1 STRESZCZENIE

## 1.1 WSTĘP

Potworniak krzyżowo-guziczny jest nowotworem rozpoznawanym najczęściej w wieku noworodkowym. Może mieć postać łagodną lub złośliwą. Ma dość dobre rokowanie, ale w związku z tym, że rozwija się w okolicy przedkrzyżowej i guzicznej, może powodować uszkodzenia unerwienia dolnego odcinka układu moczowego i przewodu pokarmowego, co prowadzi do poważnych komplikacji. W naszym ośrodku, w latach 1996-2014 leczylimy 65 pacjentów z powodu SCT. Tę grupę poddaliśmy obserwacji i ocenie w kierunku występowania odległych powikłań, a także przeanalizowaliśmy czynniki, jakie mogły zwiększyć ryzyko ich wystąpienia. Analiza ta służy wypracowaniu standardów postępowania w leczeniu SCT.

Potworniak należy do grupy nowotworów germinalnych, a więc rozwijających się z komórki zarodkowej – gonocyta. Może zawierać tkanki wywodzące się z trzech listków zarodkowych, o charakterze łagodnym lub złośliwym.

Etiologia powstania guza nie jest dokładnie poznana, ale przypuszcza się, że powstaje z komórki totipotencjalnej z endodermy woreczka żółtkowego.

Występuje z częstością 1:40 000 urodzeń, trzy razy częściej dotyczy płci żeńskiej. Jest najczęstszą formą guza germinalnego.

Powszechnie stosowana klasyfikacja Altmana określa położenie guza względem miednicy i dzieli go na cztery typy: I typ- umiejscowiony wyłącznie na zewnątrz miednicy mniejszej, w okolicy kości guzicznej, II typ- gdzie większa część guza znajduje się na zewnątrz miednicy, a mniejsza w miednicy małej, III typ- w którym większa część guza jest umiejscowiona w miednicy małej a mniejsza część egzofitycznie, IV typ- cała masa guza znajduje się w miednicy małej. Z tym podziałem wiąże się czas rozpoznania, guzy rozwijające się egzofitycznie są rozpoznawane już u noworodków, natomiast guzy endofityczne u starszych dzieci, po wystąpieniu objawów takich jak: bóle brzucha, zaparcie stolca i zatrzymanie moczu.

Szersza diagnostyka guza oparta jest na badaniach laboratoryjnych i obrazowych. Każdy pacjent z podejrzeniem SCT ma oznaczany stężenie AFP i  $\beta$ hCG. Badania obrazowe, jak ultrasonografia, tomografia komputerowa lub rezonans magnetyczny, pozwalają określić wielkość, budowę, unaczynienie i dokładne umiejscowienie guza.

Zasadniczym leczeniem guza krzyżowo-ogonowego jest jego radykalne chirurgiczne usunięcie. Zabieg wykonuje się jak najwcześniej po jego wykryciu. Dostęp operacyjny planowany jest w zależności od typu guza i wyniku badań obrazowych. Większość guzów usuwa się tylko z dostępu od strony szpary pośladkowej, ale guzy typu III i IV wymagają dojścia przez laparotomię. Koniecznym elementem operacji jest usunięcie kości guzicznej, która jest źródłem komórek totipotencjalnych i jej pozostawienie jest najczęstszą przyczyną wznowy guza.

Dalsze postępowanie jest uzależnione od rozpoznania histopatologicznego usuniętego materiału. Możemy mieć do czynienia z potworniakiem dojrzałym, niedojrzałym lub złośliwym. Rozpoznanie złośliwego guza wymaga rozszerzenia leczenia o chemioterapię, tak samo wykrycie przerzutów odległych. Wszyscy pozostali pacjenci powinni być regularnie obserwowani i badani w kierunku ewentualnej wznowy guza.

Najczęstszym wczesnym powikłaniem chirurgicznym po usunięciu guza krzyżowo-guzicznego jest nieprawidłowe gojenie rany.

Natomiast bardzo niebezpieczne są późne powikłania po leczeniu guza krzyżowo-guzicznego. Guz umiejscowiony jest w miednicy małej, w okolicy, gdzie przebiega unerwienie odpowiedzialne za funkcjonowanie dolnego odcinka przewodu pokarmowego i pęcherza moczowego. Zarówno jego położenie, jak i preparowanie podczas usuwania guza, mogą spowodować uszkodzenia na przebiegu nerwów. Skutkuje to występowaniem zaburzeń w defekacji oraz powstaniem pęcherza neurogennego. Są to bardzo poważne powikłania, których należy za wszelką cenę unikać.

## 1.2 CEL PRACY

Celem pracy jest przeanalizowanie odległych wyników leczenia guza krzyżowo-guzicznego, uwzględniając w szczególności, czy u dzieci po usunięciu guza występują objawy uszkodzenia dolnego odcinka przewodu pokarmowego i układu moczowego. W przypadku stwierdzenia zaparć, nietrzymania stolca lub rozpoznania pęcherza neurogennego, analizowane są czynniki, jakie mogły wpłynąć na wystąpienie tych powikłań, takie jak: cechy samego guza, sposób leczenia operacyjnego i postępowanie pooperacyjne. Porównanie tych czynników ma na celu wytypowanie pacjentów o zwiększonym ryzyku i opracowanie schematu postępowania w leczeniu dzieci z potworniakiem krzyżowo-guzicznym.

### 1.3 MATERIAŁ

Przeanalizowaliśmy dane 65 pacjentów leczonych z powodu SCT od 1996 do 2014 roku. Pacjentów leczonych w późniejszym okresie wykluczaliśmy, z powodu zbyt młodego wieku, aby w pełni ocenić trening czystości oraz zbyt krótkiego okresu obserwacji. W przeważającej liczbie leczenie rozpoczęto w okresie noworodkowym. Duża część dzieci miała postawione rozpoznanie już w okresie prenatalnym, na podstawie USG i w pierwszej dobie życia była przetransportowana do naszego szpitala, po czym, po ustabilizowaniu stanu ogólnego i wykonaniu niezbędnych badań, zoperowana w pierwszym tygodniu życia.

### 1.4 METODYKA

Analizie poddano wyniki leczenia guza krzyżowo -guzicznego.

1. Wyniki leczenia operacyjnego:
  - Radykalność zabiegu
  - Powikłania śródoperacyjne
  - Charakterystyka usuniętego guza
  - Długość prowadzenia obserwacji,
  - Wczesne powikłania pooperacyjne,
  - Późne powikłania pooperacyjne.
2. Ocena czynności końcowego odcinka przewodu pokarmowego.
  - Występowanie zaparć
  - Występowanie nietrzymania stolca
3. Ocena czynności układu moczowego.
4. Analiza czynników, które mogły mieć wpływ na występowanie odległych powikłań po leczeniu guza krzyżowo-guzicznego.
5. Porównanie rozkładu cech guza oraz sposobu leczenia, w ogólnej grupie z grupami pacjentów z zaparciami, z pęcherzem neurogennym i oboma tymi powikłaniami.
6. Ustalenie wskazań do chemioterapii i radioterapii.
7. Analiza wskazań do reoperacji.
8. Analiza czynników złych rokowniczo.

## 1.5 WYNIKI

W badanej grupie pacjentów najczęściej mieliśmy do czynienia z dużymi, egzofitycznymi guzami o łagodnym charakterze. U starszych pacjentów częściej usuwane były małe guzy IV typu.

Wieloletniej obserwacji i ocenie poddano ostatecznie 58 pacjentów. 3 pacjentów utracono z obserwacji, a czterech zmarło.

W przeanalizowanej grupie pacjentów stwierdziliśmy występowanie zaparć u 20% chorych. U wszystkich pacjentów z zaparciami wykonaliśmy manometrię odbytu, tylko u jednego chorego była nieprawidłowa. Badania obrazowe były wykonane tylko u dwóch pacjentów z zaparciami i były one nieprawidłowe. Większość pacjentów udało się wyleczyć metodami zachowawczymi, a tylko jeden miał wykonaną dywulsję odbytu.

Żaden pacjent nie miał stwierdzonego nietrzymania stolca.

Pęcherz neurogenny rozpoznano aż u 25% dzieci. Wszyscy pacjenci mieli wykonane badanie ultrasonograficzne układu moczowego i ocenę zalegania moczu w pęcherzu moczowym po mikcji. W zależności od ich wyników, byli kierowani na dalszą diagnostykę.

Po porównaniu cech guza oraz rodzaju zastosowanego leczenia, stwierdzono, że ryzyko występowania odległych powikłań ze strony dolnego odcinka przewodu pokarmowego i układu moczowego wzrasta w przypadku:

- Występowanie guzów typu III i IV według Altmana zwiększa ryzyko wystąpienia pęcherza neurogennego,
- Stosowania dwóch dostępów operacyjnych zwiększa ryzyko występowania pęcherza neurogennego.

Chemioterapia była stosowana w przypadku wznowy guza, a w jednym przypadku z powodu wykrycia przerzutów.

Radioterapia nie była stosowana u naszych pacjentów.

Wskazaniem do reoperacji była najczęściej wznowa guza oraz nieradykalność pierwszego zabiegu.

W naszym materiale guz krzyżowo-guziczny nie był bezpośrednią przyczyną zgonu żadnego pacjenta. Zgon był spowodowany wcześniactwem i jego powikłaniami, a w jednym przypadku inną wadą wrodzoną.

## 1.6 WNIOSKI

Guz krzyżowo-guziczny jest częstym nowotworem wieku noworodkowego. Leczenie chirurgiczne i onkologiczne przynosi dobre rezultaty i rokowanie jest korzystne. Jednak powinniśmy zwrócić uwagę na występowanie odległych powikłań po jego leczeniu, jakimi są zaburzenia funkcji dolnego odcinka przewodu pokarmowego i układu moczowego. Zaparcia stolca zdarzają się częściej w tej grupie pacjentów, na szczęście można je skutecznie leczyć zachowawczo. Nietrzymanie stolca występuje rzadko i wynika prawdopodobnie ze złej techniki operacyjnej, nie zdarzyło się u żadnego z naszych pacjentów. Pęcherz neurogenny jest bardzo groźnym i częstym powikłaniem po leczeniu guza krzyżowo-guzicznego, dlatego wszyscy pacjenci powinni być poddani obserwacji i badaniom układu moczowego, aby uniknąć przykrych konsekwencji.