

КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВЫЕ ТЕРАТОМЫ У ДЕТЕЙ

Прокопеня Н.С., Говорухина О.А., Аверин В.И.

ГУ «РНПЦ детской хирургии», Минск

Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Введение. Опухоли, растущие из клеток эмбриона – это тератомы – чаще всего они локализуются в крестцово-копчиковой области. Морфология их чрезвычайно разнообразна и вполне оправдывает своё название «чудесных опухолей». В них можно встретить ткани, возникающие из двух-трех зародышевых листков. Тератомы могут содержать сформированные части тела плода, а иногда и целый плод. Согласно морфологической классификации, выделяют 3 вида тератом: 1) зрелые тератомы; 2) незрелые тератомы; 3) злокачественные тератомы [1–3]. Тератома может иметь громадные размеры, форма опухоли бывает самой разнообразной, свисая между ножек ребенка и оттесняя анус и половые органы вниз и вперед. Кожа над ней может быть не изменена, а может иметь эмбриональные рубцы и расширенные ветвистые сосуды, но иногда резко истончена и мацерирована, с выраженным венозным рисунком. Пальпаторно удается выявить неоднородность опухоли: наличие плотных и мягких участков, места с флюктуацией (кисты), пальпация безболезненна. При наружно-внутреннем расположении опухоли узлы ее прощупываются в толще ягодич, обычно асимметрично. Располагаясь между копчиком и прямой кишкой, опухоль сдавливает органы промежности, но не прорастает их. Пальцевое исследование через прямую кишку позволяет уточнить расположение и протяженность новообразования. Американская Академия Педиатрии выделяет 4 типа крестцово-копчиковой тератомы: тип I – преобладают внешние повреждения, опухоль, покрытая кожей с минимальным пресакральным компонентом, выступает из области промежности; тип II – преобладает наружная опухоль со значительным пресакральным компонентом и распространением кнаружи; тип III – превалирует сакральный компонент и наружное распространение; тип IV – пресакральная опухоль без наружного компонента. Размеры крестцово-копчиковых тератом (ККТ) могут быть от 1 до 30 см (средний размер 8 см). По размерам опухоли нельзя судить о ее злокачественности. [1–3]. Примерно 78% случаев ККТ относятся к I и II типам. По нашим данным, из 50 детей только у 3 был IV тип. Некоторые авторы разделили ККТ следующим образом: маленькие, 2-5 см диаметром; средние, 5–10 см диаметром; большие – более 10 см в диаметре [1–3].

Цель работы – анализ хирургического лечения детей с ККТ в Детском хирургическом центре (ДХЦ) за последние 20 лет.

Материал и методы исследования. В ДХЦ г. Минска находилось на лечении 50 детей с ККТ с 1994г по 2014 год. Соотношение детей женского 36 (72%) и мужского пола 14 (28%) составило 2,5:1. Антенатально

диагноз установлен был в 44% случаев, у 12% детей ВПР при УЗИ не был выявлен, у остальных – данные об антенатальном УЗИ отсутствовали. В ДХЦ дети поступали в первые сутки жизни, только 6 детей поступили в возрасте от 1,5 до 14 месяцев.

У 20 детей были МВПР. Чаще встречались аномалия развития костей таза и позвоночника (50%), врожденная патология почек (30%) и врожденные пороки сердца (20%).

Результаты и их обсуждение. В протокол обследования включены УЗИ, КТ (МРТ), Rg (ОБП, ОГК, костей таза и позвоночника) которые позволяют уточнить локализацию, размеры и структуру опухоли.

Анализ на альфа-фетопротеин исследовался только у детей, которые оперировались в плановом порядке. Величина альфа-фетопротеина на первом месяце жизни не имеет прогностического значения, однако после операции, сохраняющееся его высокое значение можно расценивать, как маркер рецидива опухоли или ее злокачественности. Прогностическое значение имеет не столько абсолютная величина альфа-фетопротеина сколько его градиент до и после операции.

Лечение тератомы хирургическое, его сроки определяются клиническим течением заболевания, но принцип здесь только один – операция нужна как можно раньше, потому как, опухоль, диагностированная после 2 месяцев жизни ребенка, имеет большой риск малигнизации. После 6 месяцев процент малигнизации опухолей приближается к 80%, и, к сожалению, при озлокачествлении последней практически не удастся добиться выздоровления.

Оперативное лечение заключается в удалении опухоли вместе с копчиком и пластике мышц тазового дна.

Из 50 пациентов умерло после операции – 2 (4%), у этих детей морфологически была незрелая опухоль. Один ребенок не был оперирован в виду множества тяжелых сопутствующих пороков.

После хирургического лечения дети направляются к онкологам и осматриваются ежемесячно в течение первых 3 месяцев после операции. Затем один раз в 3 месяца в течение года. Ребенка следует наблюдать в течение 5 лет. При каждом осмотре необходимо проводить ректальное исследование (с целью не пропустить рецидив) и определять уровень альфа-фетопротеина, чтобы выявить отдаленные метастазы и возможный рецидив опухоли.

Выводы:

1. Детей из роддома следует переводить в РНПЦ детской хирургии.
2. Раннее оперативное вмешательство при тератоме, диктуется, прежде всего, тем, что, при озлокачествлении последней практически не удастся добиться выздоровления.
3. После хирургического лечения все дети должны наблюдаться онкологом.

Литература:

1. Тератома / К.У.Ашкрафт, Т.М.Холдер.// Детская хирургия.–1996.–384 с.
2. Крестцова–копчиковые тератомы / Ю.Ф.Исаков, А.Ф.Дронов // Детская хирургия национальное руководство. – 2009. –1168 с.
3. Sakrococcygeal teratoma / P.Puri, M.Hollvarth. // Pediatric Surgery. – 2006. – 632 с.

ВЛИЯНИЕ НАРУШЕНИЙ ГЕМОСТАЗА У ДЕТЕЙ С ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ НА ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Прудникова Т.А., Сенякович В.М., Журкова Н.В.

НИИ детской хирургии Научного центра здоровья детей, Москва

Цель. Нарушения гемостаза у детей с хроническими заболеваниями являются неотъемлемой частью патологического процесса. Целью исследования было выявление принципиальных отличий этих нарушений у детей с портальной гипертензией и их влияние на прогноз заболевания.

Материал и методы исследования. За период с 2012 по 2014 гг. в нашем отделении находилось на обследовании и лечении 77 пациентов с портальной гипертензией в возрасте от 8 месяцев до 16 лет. Из них 42 мальчика и 35 девочек. В структуре патологии у 8 детей портальная гипертензия была смешанного генеза, у 2 связана с врожденной патологией печени – врожденный фиброз, 67 детей наблюдались с внепеченочной формой портальной гипертензии. Всем детям проводилось стандартное обследование. Исследование гемостаза включало изучение коагулограммы, агрегации тромбоцитов, молекулярно-генетическое исследование полиморфизма генов системы гемостаза и фолатного цикла. Исследовались следующие гены: F2, F5, ITGB3, PLANH1, FGB, MTHFR, MTRR, MTR. В контрольную группу вошли пациенты с другой хирургической патологией.

Результаты и их обсуждение. 68 детям проведено портосистемное шунтирование. У 3 детей выполнены паллиативные операции в связи с тотальным тромбозом вен портального русла. Неудовлетворительный результат шунтирования, связанный с тромбозом шунта, зафиксирован у 2 детей.

При обследовании у всех детей выявлены изменения гемостаза. По данным коагулограммы выявлялись нарушения, характерные для большинства пациентов с хронической патологией и существенно не отличались от данных в группе сравнения. Данные агрегации тромбоцитов не выявили четкой взаимосвязи выявленных нарушений с синдромом портальной гипертензии. Изменения полиморфизма генов свертывания выявлены у 100% пациентов. Причем у всех пациентов выявлен полиморфный мар-