

Joanna Siedlecka-Kusibab

Przypadek potworniaka dojrzałego torbielowatego u 17-miesięcznej dziewczynki

Z Oddziału Dziecięcego SP ZOZ w Dębicy
Ordynator: dr med. J. Brzostek

W pracy przedstawiono przypadek potworniaka dojrzałego torbielowatego u 17-miesięcznej dziewczynki. Przedstawiono współczesne różnicowanie, metody diagnostyczne i leczenia guza.

Słowa kluczowe: potworniak dojrzały torbielowaty, guz, dziecko

Teratoma maturum cysticum at 17 month old girl –a case report

The case of mature cystose teratoma was introduced at 17 – month old girl. It was introduced differentiating , diagnostic methods and treatment of tumor.

Key words: mature cystose teratoma, tumor , child

Powiększenie obwodu brzucha w ujęciu patofizjologicznym może być następstwem: znacznego powiększenia narządów jamy brzusznej, gromadzenia się patologicznych płynów lub gazów w jamie otrzewnej lub zmian w powłokach brzucha. Jedną z często spotykanych przyczyn powiększenia obwodu brzucha u dzieci jest bębniaca (meteorismus), tj. wzdęcie brzucha będące następstwem gromadzenia się nadmiernej ilości gazów oraz miazgi pokarmowej w świetle jelit. Z sytuacją taką spotykamy się w przypadkach prozaicznych zaparć, areofagii, stosowania bogatej w węglowodany, wzdymającej diety.

Wzdęcie brzucha bywa również następstwem poważnych stanów chorobowych, w przebiegu których dochodzi do niedrożności przewodu pokarmowego:

- 1) mechanicznej – wrodzone wady ścian jelit
 - np. zarośnięcie lub zwężenia głównie dwunastnicy, jelita krętego, odbytnicy i odbytu, obecność odcinków bezzwojowych w ścianie jelit – (M. Hirschprung)
 - nieprawidłowe położenie, budowa jelit – niedokonany zwrot jelit, zdwojenie jelita, obecność otwartych wrót przepuklin wewnętrznej lub zewnętrznej,

- pasma łącznotkankowe – wrodzone lub nabyte (np. pooperacyjne) prowadzące do zadziergnięcia jelit,
- zamknięcie światła jelita przez nieprawidłową treść: bardzo lepka smółka (w mukowiscydozie),
- połknięte ciało obce,
- kamień kałowy,
- guzy ściany jelita,
- wgłobienie jelita,
- ucisk z zewnątrz (guz, trzustkę pierścieniową),
2) porażenna – w przebiegu procesów zapalno-toksycznych toczących się w obrębie jamy brzusznej (zapalenie otrzewnej) lub poza nią jak ciężkie zapalenie płuc ,czy w posocznicy,
 - odruchowo w kolce nerkowej, skręcie jądra lub jajnika, w krwotoku do jamy brzusznej,
 - w tęym urazie brzucha, w ciężkim niedoborze potasu,
 - w schorzeniach neurologicznych – porażenie poprzeczne,

Szukając przyczyny powiększenia brzucha nie można zapomnieć o kazuistycznych, na szczęście, lecz poważnych w skutkach przypadkach odmy otrzewnej. Istotną przyczyną powiększenia brzucha jest wodobrzusze wynikające z gromadzenia się w jamie otrzewnej patologicznego płynu w przebiegu [1, 2, 3, 4]:

- 1) ropnego zapalenia otrzewnej;
 - przez ciągłość zapalenie wyrostka robaczkowego,
 - zakażenie pępka
 - uchyłków jelit,
 - ropniach wątroby,
 - otwarta rana brzucha,
 - krwiopochodne powikłanie wywołane najczęściej przez paciorkowce anginy, płonicy, zapalenia kości,
- 2) gruźliczego zapalenia otrzewnej,
- 3) w nowotworach złośliwych z intensywnym rozsiewem i zajęciem otrzewnej
- 4) w chorobach tkanki łącznej.

Przebiegu na skutek:

1) niewydolności krążenia prawokomorowej, zarostowego zapalenia osierdza,

2) nadciśnienia w układzie wrotnym (np. marskość wątroby Z. Bantiego)

3) spadku ciśnienia onkotycznego krwi w stanach chorobowych prowadzących do niedoboru białka (niedożywienie, zespoły złego wchłaniania i trawienia, nerczyca)

4) innych przyczyn (niedobór potasu, żelaza, witamin z grupy B, zaburzeń endokrynologicznych).

Płyn gromadzący się w jamie brzusznej może mieć również inny charakter – jak, w będących najczęściej wynikiem urazu brzucha wylewach chłonki lub krwiakach otrzewnej.

Dużą grupę przyczyn powiększenia obwodu brzucha stanowią schorzenia przebiegające ze znacznym powiększeniem narządów jamy brzusznej [1, 5, 6, 7, 8, 9, 10]:

1) Wątroby i śledziony – procesy infekcyjne (posocznica, mononukleozą zakaźną, WZW, lambliaza, bąblowiec,

– zaburzenia metaboliczne cukrzyca, hiperlipidemie, zatrucia zewnątrzpochodne (grzyby)

– choroby hematologiczne (białaczka, ziarnica złośliwa, niedokrwistości hemolityczne),

– pierwotne i wtórne nowotwory,

2) trzustki – pierwotne i rzekome torbiele,

3) nerek lub guzy okołonerkowe – torbielowatość nerek, wodonercze, guz Wilmsa, Neuroblastoma,

Wśród zmian patologicznych dotyczących powłok brzucha najistotniejszą przyczyną znacznego powiększenia obwodu brzucha jest otyłość, inne zmiany – przepuklina brzuszna, guzy tkanek miękkich spotykamy rzadziej.

Podobnie jak w każdym procesie diagnostycznym tak i w diagnostyce „dużego brzucha” posługujemy się znanym od lat schematem postępowania:

1) Wywiad – z naciskiem na aspekty gastroenterologiczne, uwzględnienie diety małego pacjenta,

2) Dokładne, całościowe badanie fizykalne pacjenta,

3) Wykonanie podstawowych badań laboratoryjnych i obrazowych.

Kształtująca się podczas analizy wyników koncepcja diagnostyczna determinuje dalszy zakres badań dodatkowych prowadzących do ustalenia ostatecznego rozpoznania i zastosowania właściwej terapii.

OPIS PRZYPADKU KLINICZNEGO

Powiększenie obwodu brzucha jako objaw rzadko bywa jedynym, dominującym powodem zgłaszania się chorego do lekarza. Zwykle inne dolegliwości, jak: bóle brzucha, wymioty, biegunka, zaparcia, chudnięcie, gorączka wysuwają się na czoło obrazu klinicznego. Powiększenie obwodu brzucha stwierdza się zaś podczas badania przedmiotowego pacjenta.

Podobna sytuacja miała miejsce w przypadku 17-miesięcznej dziewczynki, z którą matka zgłosiła się do lekarza rodzinnego z powodu niepokojących ją, nawracających zmian zapalnych okolicy krocza. Ze względu na stwierdzone podczas badania lekarskiego znacznego stopnia powiększenie obwodu brzucha dziewczynka została skierowana do oddziału dziecięcego celem przeprowadzenia diagnostyki i leczenia.

Z wywiadu zebranego przy przyjęciu z matką dziecka uzyskano następujące dane:

Dziewczynka była pierwszym dzieckiem zdrowych rodziców, urodziła się z ciąży pierwszej, rozwiązanie nastąpiło o czasie (Hbd 40) cięciem cesarskim z powodu wysokiego prostego ustawienia główki.

Stan dziecka po urodzeniu oceniono jako dobry, w skali Apgar w 1 minucie uzyskała ocenę 9 punktów.

Okres okołoporodowy powikłany hiperbilirubinemią wymagającą krótkotrwałej fototerapii.

Przez pierwsze 4 miesiące życia dziewczynka karmiona była piersią, a następnie wprowadzono karmienie sztuczne: mieszanki modyfikowane, od 11 miesiąca mleko krowie i dietę małego dziecka.

W tym okresie rozwój psychoruchowy dziecka oceniano jako prawidłowy, szczepienia obowiązkowe przeprowadzane zgodnie z kalendarzem szczepień.

W pierwszych 17 miesiącach życia dziewczynka przeżyła 2-krotnie infekcje górnych dróg oddechowych, a dwa miesiące przed hospitalizacją zapalenie oskrzeli leczone antybiotykiem.

Według matki powiększenie brzucha wystąpiło u dziecka od urodzenia, oprócz odparzeń krocza nie obserwowano innych niepokojących objawów.

Stan ogólny przy przyjęciu oceniono jako dobry. Podstawowe parametry życiowe: temperatura ciała (36,6 C°), CAS (ok.100/min) ciśnienie tętnicze (RR 85/50mmHg), częstość oddechów (f 40/min), saturację (O₂sat 99%) były prawidłowe.

Badanie fizykalne głowy, klatki piersiowej, kończyn, ocena neurologiczna nie wykazały obecności zmian patologicznych. Natomiast badaniem fizykalnym brzucha stwierdzono: brzuch w całości powiększony, wysklepiony powyżej poziomu klatki piersiowej, powłoki napięte, palpacyjnie brzuch twardy, narządy wewnętrzne trudne do oceny, wypuk stłumiony, objaw chełbotania nieobecny, perystaltyka słabo słyszalna.

Badania laboratoryjne wykazały u pacjentki nieznaczne obniżenie parametrów morfologicznych. Pozostałe wyniki badań, w tym markery stanu zapalnego, wskaźniki czynności wątroby i nerek były w granicach normy.

USG jamy brzusznej ujawniło obecność: „wypełniającej całą jamę brzuszną wielokomorowej torbieli z przegrodami, wypełnionej płynem. Wątroba i prawa nerka wydają się być o prawidłowej budowie i echostrukturze. Pęcherzyk żółciowy o gładkich ścianach bez złogów. Nerka lewa mniejsza, uciśnięta przez torbiel. Trzustki, śledziony i pęcherza moczowego nie uwidoczniło”.

Na tym etapie diagnostyki, ze wstępnym rozpoznaniem: **Tumor abdominis** pacjentka została przekazana do oddziału chirurgii dziecięcej.

W oddziale chirurgii zakres badań poszerzono o oznaczenie poziomu markerów nowotworowych odnotowując wzrost poziomu alfa-fetoproteiny (AFP-30,7UI/ml N, 11, 3 UI/ml) oraz dehydrogenazy kwasu mlekowego 434UI/ml N 70–200ml U/ml).

Wykonana tomografia komputerowa jamy brzusznej zobrazowała topografię guza wielokomorowej torbieli wypełnionej jednorodną niekontrastującą się treścią, zajmującej niemal całą jamę brzuszną od lewego nadbrzusza ku dołowi wciskając się głęboko w podbrzusze, powodującej przesunięcie jelit ku dołowi i na stronę prawą, modelującą wątrobę i pęcherz moczowy, uciskającą obie nerki z obecnym zastojem w UKM.

Pacjentka na podstawie wykonanych badań została zakwalifikowana do zabiegu operacyjnego.

Morfologia guza, jego zaotrzewnowe położenie, nacieczenie krezki, oraz opalizujący, ksantowy

chromiczny charakter płynu uzyskanego z torbieli – nasuwały podejrzenie iż zoperowany guz był torbielą limfatyczną krezki jelita.

Z takim rozpoznaniem pacjentka w stanie ogólnym dobrym została wypisana do domu.

Ostateczne rozpoznanie przyniosły wyniki badania materiału operacyjnego.

Wynik badania płynu z torbieli: jasnożółty, lekko mętny, pH-zasadowe, c.w. 1010, białko-450mg%, p. Rivalty (-) morfologia; S-19, Mn-30, Makr-2, Eryt-św. poj.

Wynik badania anatomopatologicznego;

1. guz.
2. węzeł.
3. wyrostek.

Ad.1 Teratoma maturum cysticum – torbiel wielokomorowa o wymiarach 20x10x10 cm, w utkaniu dominuje dojrzała tkanka mózgowa, włóknisto-naczyniowa, nerwowa oraz nieliczne elementy gruczołowe.

Ad. 2 Lymphonodullitis follicularis cum oedema (węzeł o wymiarach 2x1,5x1 cm).

Ad. 3 Appendicitis simplex.

Na podstawie oceny histopatologicznej rozpoznano u pacjentki potworniak torbielowaty dojrzały.

Dziewczynka pozostaje pod stałą kontrolą w Poradni Chirurgii Dziecięcej jej obecny stan zdrowia nie budzi zastrzeżeń.

PIŚMIENNICTWO

1. Milanowski A., Kawalec W., *Diagnostyka różnicowa najczęstszych objawów w praktyce pediatrycznej*, PZWL 2003
2. Croffie JM, Fitzgerald JF, Chong SK., *Recurrent abdominal pain in children--a retrospective study of outcome in a group referred to a pediatric gastroenterology practice*, Clin Pediatr (Phila). 2000 May; 39(5): 267.
3. Lanier AP, Holck P, Ehrsam Day G, Key C., *Childhood cancer among Alaska Natives*. Pediatrics. 2003 Nov; 112(5): 396.
4. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robison LL., *Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type*, Cancer. 1995 Apr 15;75(8): 2186.
5. Billmire DF., *Malignant germ cell tumors in childhood*, Semin Pediatr Surg. 2006 Feb; 15(1): 30.
6. Wootton-Gorges SL, Thomas KB, Harned RK, Wu SR, Stein-Wexler R, Strain JD., *Giant cystic abdominal masses in children*, Pediatr Radiol. 2005 Dec; 35(12): 1277–88. Epub 2005 Sep 9.
7. Luo CC, Huang CS, Chu SM, Chao HC, Yang CP, Hsueh C., *Retroperitoneal teratomas in infancy and childhood*, Pediatr Surg Int. 2005 Jul; 21(7): 536–40. Epub 2005 May 26.
8. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG., *Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens, Cancer Group*. J Pediatr Surg. 1998 Feb; 33(2): 171.

9. Tapper D, Lack EE., *Teratomas in infancy and childhood. A 54-year experience at the Children's Hospital Medical Center*, Ann Surg. 1983 Sep; 198(3): 398.
10. Albert A, Cruz O, Montaner A, Vela A, Badosa J, Castanon M, Morales L., *Congenital solid tumors. A thirteen-year review*, Cir Pediatr. 2004 Jul;17(3): 133.

Joanna Siedlecka-Kusibab
Oddział Dziecięcy SP ZOZ w Dębicy
ul. Krakowska 91, 39-200 Dębica
tel. 0-14 670 36 21