

Tytuł: Strategia operacyjna u dzieci z nowotworem złośliwym wraz z towarzyszącym czopem nowotworowym w żyły głównej dolnej – doświadczenia własne i możliwość zastosowania kawektomii / Operative strategy in children with cancer associated with tumor thrombus in the inferior vena cava – use of cavectomy. A one-center experience.

Słowa kluczowe: KAWEKTOMIA CZOP NOWOTWOROWY DZIECI GUZ GUZ WILMSA

Keywords: WILMS TUMOR TUMOR CAVECTOMY CHILDREN TUMOR THROMBUS

Autorzy:

lek. med. Stefan Anzelewicz - Katedra i Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

prof. dr hab. Piotr Czauderna - Katedra i Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Hanna Garnier - Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Jakub Wiśniewski - Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Paweł Płosaj - Katedra i Klinika Kardiochirurgii i Chirurgii Naczyniowej Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Maciej Murawski - Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Marcin Wośnin - Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Joanna Stefanowicz - Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Streszczenie:

Pacjenci z czopem nowotworowym w żyły głównej dolnej (ŻGD) stanowi 4-10% przypadków guza Wilmsa i ok. 3% przypadków miśsaków u dzieci. W latach 2009-2012 operowano w Klinice Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży GUMed z powodu nowotworu złośliwego z czopem nowotworowym w ŻGD 4 dzieci (3 chłopców i 1 dziewczynkę) w wieku od 4 do 6 lat. W 3 przypadkach był to prawostronny guz Wilmsa, a w 1 guz przestrzeni zaotrzewnowej (miśsak Ewinga/PNET). U 3 pacjentów czop zlokalizowany był podwrotno, a w 1 przypadku sięgał do prawego przedsionka serca. W 2 przypadkach wykonano czystotomowe kawektomie bez następnej rekonstrukcji ŻGD. U 1 pacjenta wykonano kawotomię i usunięto czop nowotworowy ze światła ŻGD. Dziecko z czopem sięgającym przedsionka serca operowano w 2 etapach. Początkowo wykonano nefrektomię oraz usunięto czop nowotworowy pod- i czystotomowo zawrotno. W 2 etapie (4 dni później), z dostępu przez sternotomię, w kręceniu pozaustrojowym, usunięto pozostałą część czopa. Przebieg pooperacyjny był powikłany powiększeniem ŻGD w odcinku zawrotnym i masywnym krwawieniem. Wykonano relaparotomię i zaopatrzone ŻGD szwem ciągłym. Dwoje dzieci z guzem Wilmsa pozostaje w całkowitej remisji w 36 i 50 miesiącu po zakończeniu leczenia. U pacjentki z miśsakiem Ewinga/PNET doszło do wznowy w zakresie kręgu L3 z frakcją w obrębie kanału kręgowego. Zastosowano radioterapię na obszar wznowy oraz chemioterapię. Aktualnie dziecko jest w całkowitej remisji 65 miesięcy po zakończeniu leczenia. Pacjent z czopem nowotworowym wrastającym do przedsionka przeszedł chemioterapię pooperacyjną oraz radioterapię. Obecnie pozostaje

w remisji 85 miesięcy po zakończeniu leczenia.

Operacje złośliwych guzów z czopem w łagodnym są bardzo trudne technicznie i wymagają interdyscyplinarnej współpracy (chirurga dziecięcego, chirurga naczyniowego, kardiochirurga). Ze względu na bardzo rozwinięte krążenie oboczne w niektórych przypadkach możliwe jest częściowe wycięcie głównej dolnej (kawektomia) bez jej rekonstrukcji.

Abstract:

Patients with neoplastic thrombus in inferior vena cava (IVC) consider 4-10% cases of Wilms' tumor and 3% of soft tissue sarcomas in children. Between 2009 and 2012 four children (3 boys and 1 girl) were operated in the Department of Surgery and Urology for Children and Adolescents aged 4-6 years. In 3 cases the diagnosis was Wilms' tumor and in 1 – retroperitoneal Ewing sarcoma/PNET. In 3 cases the thrombus was infrahepatic and in 1 it reached right atrium. In 2 children partial cavectomy was done without IVC reconstruction. In 1 patient cavotomy with thrombus extraction was done. The child with atrial thrombus underwent two stage approach: first nephrectomy with cavotomy and partial infra- and retrohepatic thrombus extraction, followed by sternotomy and atrial thrombus extraction under cardiopulmonary bypass and deep hypothermia (4 days later). Postoperative course was complicated by IVC rupture and massive bleeding which required relaparotomy and IVC repair. Two children with Wilms' tumor remain in complete remission 36 and 50 months post treatment completion. In the girl with PNET relapse occurred in L3 vertebral body, which was treated with radio- and chemotherapy. The patient with atrial thrombus underwent chemotherapy and radiotherapy. Operative treatment of malignant tumors with intracaval thrombus are technically challenging and require multidisciplinary approach. Due to rich collateral circulation it is sometimes possible to perform partial IVC resection (cavectomy) without its reconstruction.