

45P

"Uszkodzenie trzustki w przebiegu terapii L-Asparaginazą u dzieci z ostrą białaczką limfoblastyczną."

K. Derwich (1), D. Stancel (1), M. Warzywoda (2), M. Leda (1)

- 1) Klinika Hematologii i Onkologii IPAM w Poznaniu
- 2) Zakład Radiologii Pediatricznej IPAM w Poznaniu

L-asparaginaza jest enzymem pochodzenia bakteryjnego, szeroko stosowanym między innymi w leczeniu ostrej białaczki limfoblastycznej. Jednym z istotnych powikłań w stosowaniu tego preparatu jest uszkodzenie trzustki.

Przedstawiono 3 przypadki dzieci z ostrą białaczką limfoblastyczną, u których w trakcie podawania L-asparaginazy doszło do klinicznie jawnego epizodu zapalenia trzustki. dominującymi objawami klinicznymi były bóle brzucha, którym towarzyszyły wymioty i luźne stolce. Zmiany stwierdzone w badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej na różnych etapach choroby to przede wszystkim obrzęk i powiększenie narządu (częściowe lub całkowite) oraz w 1 przypadku zmiany o charakterze torbielowatym. Przedstawiono te zmiany posiłkując się bogatą dokumentacją fotograficzną. Dodatkowo stwierdzono we wszystkich przypadkach wzrost LHD w surowicy krwi. Nie stwierdzono istotnych zmian w aktywności amylazy w surowicy i moczu, zwłaszcza w początkowej fazie choroby. Po zastosowanym leczeniu, polegającym na ścisłej diecie, podawaniu Trascolanu i leków objawowych - w 2 przypadkach osiągnęliśmy całkowite wyleczenie, a u 1 pacjenta doszło do nawrotu objawów.

Wnioski:

- 1) Jakkolwiek bóle brzucha i inne objawy ze strony przewodu pokarmowego mogą pojawić się praktycznie u każdego pacjenta otrzymującego leczenie przeciwnowotworowe, to jednak w przypadku chorych otrzymujących preparaty L-asparaginazy w rozpoznaniu różnicowym należy uwzględnić zapalenie trzustki. Być może pozwoliłoby to na wczesną identyfikację pacjentów obciążonych ryzykiem uszkodzenia tego narządu.
- 2) W początkowej fazie choroby zmiany aktywności charakterystycznych enzymów (Amylaza) mogą być niewielkie.
- 3) USG jest bardzo przydatne dla diagnostyki i monitoringu zmian w trzustce, zwłaszcza przy dokładnie opracowanych kryteriach radiologicznych.

46P

"Angioleiomyosarcoma - bardzo rzadki przypadek mięsaka tkanek miękkich."

K. Stefańska (1), M. Rólski (2), E. Trejster (3)
M. Kaczmarek-Kanold (1), P. Mańkowski (2)

- 1) Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej IP w Poznaniu
- 2) Klinika Chirurgii Dziecięcej IP w Poznaniu
- 3) Pracownia Patomorfologii IP w Poznaniu

Angioleiomyosarcoma jest bardzo rzadkim, złośliwym nowotworem występującym u osób w średnim wieku, a najczęstsza jego lokalizacja otrzewno - krezkowa rokuje najgorzej 50-100% zgonów w krótkim czasie od rozpoznania.

W naszej Klinice rozpoznano i leczono powyższy nowotwór o takim umiejscowieniu u 12-letniego chłopca. Został on przyjęty z powodu utrzymujących się od 12 miesięcy bladeści powłok skórnych i osłabienia z palpacyjnie wyczuwalnym, twardym, nieprzesuwalnym guzem miednicy mniejszej o średnicy około 18 cm. Z odchyłem w badaniach laboratoryjnych zanotowano 3-cyfrowe OB. W USG i KT jamy brzusznej stwierdzono do przodu od aorty tuż powyżej jej rozdzielenia sięgający do miednicy małej lity, dobrze ograniczony guz o wymiarach 10x8 cm o niejednorodnej strukturze, bez zwapnień z 1 ogniskiem rozpadu, przylegający do ściany aorty, wychodzący prawdopodobnie z przedniej ściany pęcherza moczowego. Powiększonych węzłów chłonnych w jamie brzusznej nie stwierdzono. Cytoskopia i wlew cieniujący jelita grubego były prawidłowe.

Wykonano zabieg operacyjny - stwierdzono guz o średnicy 14 cm wychodzący z części wstępującej jelita grubego, który usunięto w całości wraz z wyrostkiem robaczkowym, przednią ścianą kątnicy i węzłami chłonnymi krezki. Śluzówka jelita nad guzem była niezmienną. Przebieg pooperacyjny bez powikłań.

Na podstawie badania histopatologicznego rozpoznano: Angioleiomyosarcoma cum metastasibus ad lymphonodorum (w wykonanym po zabiegu KT jamy brzusznej nadal były obecne powiększone węzły chłonne zaotrzewnowe). Wdrożono chemioterapię - IX naprzemiennie stosowanych 5-dniowych cykli powtarzanych co miesiąc: IFO + VP16 i IFO + ADR oraz 10-krotne podanie VCR.

Po 2 cyklu chemioterapii pacjent uzyskał pełną remisję, w której 5 miesięcy od zakończenia leczenia.

47P

"Dawka MTX, jego eliminacja a objawy toksyczne."

K. Stefańska, K. Derwich, M. Kaczmarek -Kanold

Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej IP w Poznaniu

W latach 1992-1997 leczenie MTX zastosowano u dzieci. Analizie poddano 92 pacjentów. Zostali oni podzieleni na 4 grupy w zależności od rozpoznania, dawki MTX oraz czasu jego podania.

Grupa I: MTX 3,0g/m² - 24h - 59 dzieci z ALL-LRG (236 cykli)

Grupa II: MTX 3,0g/m² - 3h - 8 dzieci z B-NHL gr. B (37 cykli)

Grupa III: MTX 5,0g/m² - 24h - 13 dzieci z NB-NHL (46 cykli)

Grupa IV: MTX 5,0g/m² - 24h - 9 dzieci z nawrotem ALL (27 cykli)

Grupę IV wyodrębniono ze względu na stosowanie dodatkowych cytostatyków dożylnych. Analizowano wpływ dawki MTX, czasu jego infuzji i eliminacji leku oraz statusu wirusologicznego pacjentów (HCV) na wystąpienie i nasilenie zmian toksycznych (zmiany

skórne, śluzówkowe, hepatopathia, gastroenterocolitis). Do przeprowadzenia analizy zastosowano test T-studenta do prób zależnych i niezależnych.

Grupa	I	II	III	IV
Liczba cykli	236	37	46	27
Liczba cykli z upośledzoną eliminacją	48	2	11	4
Toksyczność	18	1	2	1
+HCV +/-	9	0	1	0
Liczba cykli z prawidłową eliminacją MTX	188	35	35	23
Toksyczność	49	8	12	8
+HCV +/-	28	4	12	4

Wnioski:

- 1) Brak korelacji pomiędzy eliminacją MTX a objawami toksycznymi.
- 2) Stwierdzono statystycznie znamiennej różnicę między grupą III a IV w wystąpieniu objawów toksycznych (prawdopodobnie ze względu na zastosowanie dodatkowych dożylnych cytostatyków).
- 3) Brak różnicy między grupą I a II, pomimo różnego czasu infuzji MTX.
- 4) Zakażenie HCV miało istotny wpływ na wystąpienie objawów toksycznych.

48P

"Zwojak zarodkowy współczulny czy chłoniak nieziarniczny - trudności diagnostyczne i lecznicze 2 siostr leczonych w Klinice Hematologii i Onkologii Dziecięcej w Poznaniu."

K. Stefańska, P. KołECKI, D. Michalewska

Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej IPAM w Poznaniu

W naszej Klinice rozpoznano i leczono 2 przypadki zaawansowanych złośliwych nowotworów u 2 siostr: M. i R. B. W naszym przekonaniu zasługują one na uwagę ze względu na dość nietypowy obraz kliniczny i przebieg choroby.

Przypadek 1: M. B. - 10-letnia dziewczynka została przyjęta do Kliniki z powodu występujących od trzech tygodni bólów kończyn dolnych, osłabienia i utraty masy ciała (7kg / miesiąc). Z odchylen w badaniu przedmiotowym stwierdzono hepatosplenomegalię (+5 cm), a w badaniach laboratoryjnych anemię (Hb - 8,2 g%), mierną trombocytopenię (87000/ mm³), OB.-17/h, w mielogramie - upośledzoną erytropezę oraz 22,4% komórek blastycznych skupionych w "gniazdach". Poziom dopaminy i kwasu waniliomigdałowego w dobowej zbiórce moczu był prawidłowy. W badaniach obrazowych (USG, KT) uwidoczniono powiększoną wątrobę i śledzionę oraz lity guz o wymiarach 3,5x5,0 cm nad górnym biegunem lewej nerki i przy aorcie po stronie lewej. Zmiana powyższa prawdopodobnie odpowiadała powiększonym węzłom chłonnym.

Na podstawie takiego obrazu klinicznego ustalono wstępne rozpoznanie: neuroblastoma, choć znaczne powiększone narządy mięsaszowe i prawidłowe poziomy katecholamin nie były typowe dla powyższego rozpoznania. W ciągu 3 dni stan dziecka znacznie się pogorszył, zaobserwowano gwałtowny wzrost guza i wątroby oraz śledziony (sięgały do spojenia łonowego),

dlatego też włączono niewielkie dawki ENC z hiperhydratacją i alkalizacją. Wymiary guza, jak i narządów mięsaszowych nie uległy zmianie, stwierdzono natomiast postępującą niewydolność nerek z oligurią a następnie anurią przy początkowo prawidłowych poziomach wykładników pracy nerek. Sytuację próbowano zmienić zwiększając dawkę sterydów, podając endoksan, a w końcu podejmując próbę napromieniania jamy brzusznej dawką 200 cGy/T. Mimo zastosowanej terapii niewydolność nerek szybko postępowała., guz nie zmniejszył się , a w dolnych polach obu płuc stwierdzono zagęszczenia mięszu. Podjęto o hemodializowaniu, jednak przed jego rozpoczęciem dziecko zmarło w obrazie niewydolności nerek i narastającej niewydolności krążeniowo-oddechowej. W badaniu pośmiertnym stwierdzono nacieki nowotworowe lewego nadnercza, wątroby i śledziony, powiększenie węzłów chłonnych zaotrzewnowych, cechy niewydolności nerek i obrzęk płuc. Rozpoznanie ostateczne: Lymphoma malignum Burkitt type.

Przypadek 2: R. B. -8-letnia dziewczynka została przyjęta do Kliniki z powodu utrzymującego się osłabienia, braku apetytu i gorączki (39⁰). Przedmiotowo przy przyjęciu uwagę zwracała jedynie bledź powłok skórných. Odchyleniami w badaniach dodatkowych była anemia (Hb -7,5 g%) i leukopenia (2800/ mm³), OB. 55/h oraz monokultura limfoblastów L1 w mielogramie ze śladową erytro- i granulopoezą. Jednak w kolejnych 4 mielogramach (wykonanych w celu określenia immunofe-notypu) nie stwierdzono rozrostu patologicznego ze stopniowo zmniejszającą się komórkowością szpiku. Dziecko w stanie ogólnym dobrym zwolniono do domu z zaleceniem częstych kontroli w poradni Chorób Rozrostowych. Przeprowadzone wówczas badania były prawidłowe. Po 2 miesiącach obserwacji dziewczynka zaczęła skarżyć się na ból w obrębie lewej kończyny dolnej bez zaburzeń czucia. Po 2 tygodniach zaobserwowano zaburzenia w oddawaniu moczu oraz wiotkie porażenie kończyn dolnych (morfologia+ mielogram -prawidłowe, RTG bez zmian). W wykonanym natomiast NMR kręgosłupa persiowego i lędźwiowo- krzyżowego wykazywała olbrzymi wewnątrzkanałowy guz uciskający od tyłu i częściowo od strony lewej stożek rdzenia i ogon koński na wysokości Th11 do szpary L2-3. Obraz mógł odpowiadać nerwiakowi. W badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego stwierdzono tylko podwyższone stężenie białka (1300mg%). Wykonano zabieg operacyjny - laminotomia Th10 - L4 i usunięcie guza kanału kręgowego w całości. Na podstawie wyniku badania histopatologicznego: Lymphoma malignum Burkitt type włączono typowe leczenie - cykle COP i COPADM1 dla grupy C (bez dokanałowego podania leków). 3 dni po zakończeniu chemioterapii stwierdzono gastroenterocolitis Ivo, następnie szybko postępującą niedrożność porażenną jelit, skazę małopłytkową i utratę przytomności. Dziecko zmarło w obrazie niewydolności krążeniowo- oddechowej. Zostało zwolnione z badania pośmiertnego.

Powyższe przypadki zasługują na uwagę ze względu na przebieg kliniczny choroby, jej lokalizację i rodzinne występowanie. Kariotyp obu dziewczynek był prawidłowy.