

بررسی پیامد درمان بیماران مبتلا به Germ Cell Tumor در یک دوره ۱۰ ساله در

بیمارستان مفید

مجری:

دکتر احمد خالق نژاد طبری

چکیده:

سابقه و هدف: از میان بدخیمی‌های کودکان Germ Cell Tumor گروه وسیعی از نئوپلاسم‌ها را مطرح می‌کند که منشأ همگی Primordial Germ Cell می‌باشد. این تومورها علی‌رغم منشأ مشترک از لحاظ رفتار پاتولوژیک و تظاهرات بالینی متفاوتند. تومورهای ژرم سل علی‌رغم لفظ گمراه‌کننده آن که تداعی‌کننده تومورهای وابسته به غدد جنسی‌اند اغلب خارج‌گنادی هستند. بدون احتساب GCT هایی که از CNS منشأ می‌گیرند با بررسی‌هایی که در ایالات متحده انگلستان بلژیک و دانمارک انجام شده Malignant GCT ۴-۲٪ تومورهای اطفال را تشکیل می‌دهد. با توجه به مطالعات جمعیتی نسبتاً کمی که در کشور ما انجام شده است بر آن شدیم مطالعه‌ای جهت ثبت اطلاعات دموگرافیکی برای رفتارهای بیولوژیکی تومورها داشته باشیم. چه فراوانی‌های متفاوت جنسی، گنادی و خارج‌گنادی، علائم بالینی و انواع سلولی. یکی از اهداف مهم این طرح تعیین پروگنوز GCT می‌باشد. از مشکلات این طرح روش انجام مطالعه می‌باشد که گردآوری Medical Record بیماران است، از طرفی پرونده‌های بیماران نسبت به اطلاعاتی که ما نیازمندیم ناقص هستند و از طرف دیگر معمولاً دسترسی به بیمار کار مشکلی است. اما یکی از نقاط قوت اجرای آن Referral بودن بیمارستان کودکان مفید و بار بالای بیمار مراجعه‌کنندگان آن می‌باشد. هدف نهایی طرح تهیه الگوی اپیدمیولوژیکی بعدی به منظور تشخیص و درمان این بیماری‌ها و الگوی اپیدمیولوژیکی برای آغاز استراتژی‌های مناسب پیگیری درمان است.

مواد و روش‌ها: اطلاعات بیماران بستری شده با تشخیص تومورهای ژرم سل در بیمارستان کودکان مفید تهران طی سال‌های ۱۳۸۸-۱۳۷۸ از پرونده آنها استخراج شد و پیامد درمان بیماران از طریق مراجعه حضوری در درمانگاه یا تماس تلفنی پیگیری شد. با توجه به نادر بودن بیماری کلیه بیماران واجد شرایط در این مطالعه سرشماری می‌شدند. ۴۴ بیمار وارد مطالعه شدند که نسبت به مطالعات مشابه انجام شده در سطح جهانی تعداد قابل قبولی می‌باشد. برای متغیرهای کیفی فراوانی و درصد و برای متغیرهای کمی میانگین و انحراف معیار محاسبه شد. برای آنالیز بقا از روش Kaplan-Meier استفاده شد. آنالیز آماری داده‌ها با استفاده از برنامه SPSS انجام شد.

یافته‌ها: چهل و چهار کودک مورد بررسی قرار گرفتند. از این تعداد ۳۲ نفر مؤنث (۷۲٫۷٪) و ۱۲ نفر مذکر (۲۷٫۳٪) مذكر بودند. میان سن کودکان ۲۳ ماه بود (دامنه ۱-۱۴۴ ماه). نوع پاتولوژی تومورها عبارت بودند از: تراتوم بالغ در ۱۸ مورد (۴۰٫۹٪)، تومور کیسه زرده در ۱۴ مورد (۳۱٫۸٪)، تراتوم نابالغ در ۶ مورد (۱۳٫۶٪)، تومورهای مخلوط در ۳ مورد (۶٫۸٪)، تراتوم بدخیم در ۱ مورد (۲٫۳٪)، دیس‌ژرمینوم در ۱ مورد (۲٫۳٪) و کوریوکارسینوم در ۱ مورد (۲٫۳٪). انواع گونادال شیوع بیشتری داشتند: ۱۲ مورد گونادال و ۳۲ مورد نان گونادال. ترتیب شیوع تومورهای اکثر گونادال ساکروکوکسیژنرال در ۲۱ مورد (۴۷٫۷٪)، رتروپریوتون در ۷ مورد (۱۵٫۹٪)، مدیاستینال در ۲ مورد (۴٫۴٪)، سرویکال ۲ مورد (۴۰٫۴٪) بود. در انواع گونادال ۹ بیمار در تخمدان و ۳ بیمار در بیضه مبتلا بودند. مرحله (stage) بیماری در زمان تشخیص مرحله یک در ۲۳ مورد (۵۲٫۳٪)، مرحله دو در ۳ مورد (۶٫۸٪)، مرحله سه در ۲ مورد (۴٫۵٪) و مرحله چهار در ۱۱ مورد (۲۵٪) بود. در ۵ بیمار (۱۱٫۴٪) مرحله‌بندی مشخص نشده بود. درمان جراحی انجام شده شامل رزکسیون کامل تومور در ۴۱ مورد (۹۳٫۲٪)، رزکسیون نسبی در یک مورد (۲٫۳٪) و بیوپسی باز در دو مورد (۴٫۵٪) بود. شیمی‌درمانی در ۱۵ بیمار (۳۴٫۱٪) انجام شد. وضعیت ۴ بیمار (۹٫۱٪) در پیگیری انجام شده مشخص نشد. نتیجه پیگیری در سایر بیماران عبارت بود از: رمیسیون کامل در ۲۶ نفر (۵۹٫۱٪)، فوت در ۹ نفر (۲۰٫۵٪)، عود موضعی در ۳ نفر (۶٫۸٪) و عود دوردست در ۲ نفر (۴٫۵٪). میان مدت بقا ۱۴ ماه و حداکثر زمان پیگیری ۱۲۰ ماه بود. با توجه به یافته‌های فوق می‌توان نتیجه گرفت که در این بیماری، انواع نان گونادال، وجود متاستاز، سن بالاتر از ۲سال، α -FP بالا فاکتورهای نامساعد‌کننده در بقا مبتلایان می‌باشد. همچنین همراهی شیمی‌درمانی با جراحی در مبتلایان سبب بهبود بقا بیماران می‌شود.

نتیجه‌گیری: در این مطالعه نشان داده شد که داروی مپریدین وریدی در کودکانی که تحت جراحی هر نیورافی یکطرفه قرار می‌گیرند کاهش درد مناسب‌تری نسبت به پاراستامول وریدی داشته است.

واژگان کلیدی: ژرم سل تومور، درمان کموتراپی، درمان جراحی، survival

Pediatric Germ Cell Tumor: A retrospective study of 44 cases

Khaleghnejad Tabari. A; MD

Abstract:

Introduction: Among all malignancies in children Germ Cell Tumors are broad variety of neoplasm that are all originating from primordial Germ Cells. Although all those tumors are coming from the same origin they have differences in pathological behavior and clinical presentations. Despite their misleading name which seems to be associated with gonadal glands most of them are extragonadal. In surveys which were taken places in U.S, U.K, Belgium and Denmark without considering Germ Cell Tumors originating from CNS the prevalence of malignant Germ Cells were 2-4% of all tumors in children. Since we had few surveys in our country we decided to design a study to register demographic information for these tumors biological behavior including prevalence in gender, location (gonadal, extragonadal) clinical presentations and histological types. One of the most important goals in this project was to define GCT prognosis. One of our restrictions during this project was collecting patients' medical records. And we had some missing in patients files and in other hand we had difficulty in finding patients. Despite all of our difficulties one of the strengths in our study was The Mofid Children's Hospital as tertiary care referral hospital. Our final goal is to determine epidemiological pattern for treating GCTs and designing a proper strategies to follow up patient.

Methods and Material: All the records from inpatients diagnosed with GCT in Mofid Children's Hospital from 1999 to 2009 were gathered. Patient outcomes were followed by personal visits in clinic or calling. Considering the rarity of this malignancy we had to include all the patients with GCT diagnosis. 44 patients were included in this study which was acceptable in worldwide level. For qualitative variables we computed frequency and percentage and for quantitative variables we measured mean and standard deviation. All the statistical analysis were performed by SPSS software.

Results: 44 patients entered the study. Among those 32 patients were girls (72.7%) and 12 patients were boys (27.3%). The median age of these cases were 23 months. The pathological types were: 18 mature teratoma(40.9%), 6 immature teratoma(13.6%), 14 yolk sac tumor (31.8%), 3 mixedtumors (6.8%), 1 malignant teratoma (2.3%), 1 dysgerminoma (2.3%), 1 choriocarcinoma (2.3%). Extra gonadal types had higher prevalence (32 cases). Extra gonadal tumors in the order of prevalence were: 21 cases sacrococigeal (47.7%), 7 cases retroperitoneal (15.9%), 2 cases mediastinal (4.4%), 2 cases cervical (4.4%). In gonadal types 9 patients had ovarian involvements and 3 patients had testical involvements. Staging of tumors at the time of diagnosis were; 23 cases stage 1 (52.3%), 3 cases stage 2 (6.8%), 2 cases stage 3 (4.5%), 11 cases stage 4 (25%) and in 5 cases staging was not identified. Surgical treatment performed on these cases were: (93.2%) 41 cases total resection, (2.3%) 1 case partial resection, (4.5%) 2 cases open biopsy. 15 patients (34.1%) received chemotherapy. Follow up results in our patients demonstrated that we had 26 (59.1%) complete remission, 9(20.5%) death, 3(6.8%) local relapse, 2(4.5%) distant relapse.

The survival median in our study was 14 months. The maximum time of follow up was 120 months. We can also conclude from our findings that in germ cell tumors extragonadal types, metastasis, age over 2 years at the time of diagnosis, high α -FP are associated with worse prognosis and lower survival, we also found that surgical treatment joint by chemotherapy can lead to a better survival.

Keywords: Germ Cell Tumor, Radiotherapy, Surgery, Survival