

Streszczenie

Podejrzanie zmian o charakterze rozrostowym w układzie kostnym u dzieci stanowi poważny problem w codziennej pracy klinicysty. Z uwagi na rzadkość powyższych zmian oraz zróżnicowany przebieg choroby brakuje w dostępnej literaturze algorytmów postępowania diagnostyczno – leczniczych.

Badanie przeprowadzone zostało wśród pacjentów Oddziału Chirurgii Dziecięcej Dolnośląskiego Szpitala Specjalistycznego im. T. Marciniaka Centrum Medycyny Ratunkowej we Wrocławiu hospitalizowanych pomiędzy 01.01.2015 r. a 31.12.2017 r.. Analizie poddano dane pacjentów od 0 do 18 roku życia z rozpoznaniem wstępnym oznaczającym nowotwory lub zmiany guzopodobne układu kostnego. Do badania włączono dane 289 pacjentów.

Przeprowadzono retrospektywną analizę epidemiologiczną, dokonano oceny zgodności rozpoznań wstępnych z rozpoznaniem histopatologicznymi, analizowano lokalizację poszczególnych zmian guzowatych w układzie kostnym, a także stosowane metody leczenia.

Uzyskane wyniki pozwoliły na sformułowanie szeregu wniosków oraz uzupełnienie dostępnych danych epidemiologicznych dotyczących chorób rozrostowych układu kostnego w populacji pediatrycznej. Najważniejsze konkluzje wynikające z niniejszej rozprawy są następujące: (1) Najczęściej występującą zmianą kostną o charakterze rozrostowym w populacji dziecięcej są kostniakochrząstki. Do innych często spotykanych schorzeń układu kostnego w tej grupie wiekowej należą dysplazja włóknista, włókniaki niekostniejące oraz torbiele kości. Kostniakochrząstki, torbiele kości oraz włókniaki niekostniejące występowały częściej u chłopców, podczas gdy dysplazja włóknista rozpoznawana była częściej u dziewcząt. (2) Weryfikacja rozpoznania wstępnego badaniem biopsyjnym jest podstawowym elementem diagnostyki zmian rozrostowych układu kostnego w populacji dziecięcej. Szczególnie w diagnostyce torbieli kostnych, w wielu przypadkach rozpoznanie wstępne nie potwierdza się w materiale histopatologicznym. (3) Typową lokalizacją kostniakochrząstek są przynasady kości długich, dysplazja włóknista lokalizowała się głównie w kości udowej oraz kościach czaszki, zmiany o charakterze torbieli kostnych lokalizują się najczęściej w obrębie przynasady bliższej lub trzonu kości ramiennej, a włókniaki niekostniejące umiejscowione były wyłącznie w kościach długich kończyn dolnych. (4) Z uwagi na wysoki odsetek zgodności rozpoznania histopatologicznego i wstępnego w przypadku kostniakochrząstek, jednoetapowa resekcja wydaje się być postępowaniem odpowiednim. Leczenie dysplazji włóknistej pamidronianem daje dobry efekt przeciwbólowy, jednak wpływ leku na przebudowę zmian pozostaje wątpliwy. Analiza leczenia

torbieli kostnych iniekcjami kortykosteroidów wykazała, iż metoda ta nie przynosi pożądanych efektów terapeutycznych w postaci radiologicznych cech przebudowy kostnej zmian.(5) Leczenie zachowawcze złamań patologicznych z odroczonym zabiegiem operacyjnym łagodnej zmiany guzowatej do czasu wygojenia złamania wydaje się być optymalną strategią postępowania.

Do poprawy jakości leczenia dzieci z pierwotnymi chorobami rozrostowymi kości mogłoby się przyczynić stworzenie centrów onkoortopedii pediatricznej, do których to kierowani byłiby pacjenci z podejrzeniem powyższych rozpoznań celem podjęcia kompleksowej i adekwatnej diagnostyki oraz leczenia.

Abstract

A suspicion of bone tumours in children is a considerable challenge in everyday clinical practice. Due to the rarity of such tumours and variable courses of this disease, there is a lack of diagnostic and therapeutic algorithms in the literature.

This study has been carried out among a group of patients hospitalized between 01 January 2015 and 31 December 2017 in the Department of Paediatric Surgery, Marciniak Hospital in Wrocław. The analysis included 289 patients between the ages of 0 to 18 years old who were initially diagnosed with a tumour or tumour-like changes in the skeletal system.

A retrospective epidemiological analysis has been carried out and a correlation between the initial diagnosis and the histopathological findings has been assessed. The localization of each tumour group in the skeleton and the treatment strategy has also been analyzed.

The results obtained allowed the study to reach a number of conclusions and update the existing epidemiological data on bone diseases in paediatric population.

The most significant conclusions are as follows: (1) The most common bone tumours in paediatric population are osteochondromas. Other frequent bone neoplasmas in this age group are fibrous dysplasia, fibrous defects and bone cysts.

Osteochondromas, bone cysts and fibrous defects occurred more often in male population but fibrous dysplasia was more frequently diagnosed in females.

(2) Biopsy verification of the initial diagnosis is the essential element in the diagnostic process of tumours of the musculoskeletal system in the paediatric population, particularly in case of bone cysts, in many cases the initial diagnosis is not confirmed in the histopathological verification. (3) Typical localization for osteochondromas are metaphysis of

long bones; fibrous dysplasia was located mainly in the femur and skull bones. Bone cysts are located in metaphysis or shaft of the humerus. Fibrous defects were found only in long bones of the leg. (4) Due to the high consistency between the histopathological diagnosis and the initial diagnosis in case of osteochondroma, a one-stage surgical resection seems to be an appropriate procedure. Treating fibrous dysplasia with pamidronate leads to good pain relief, however the effect of the drug on changes in bone structure remains doubtful. The analysis of corticosteroid injections in the treatment of bone cysts, have shown that this method does not bring the desired therapeutic effects in radiological features of bone remodelling. (5) Conservative treatment of pathological fractures with postponed surgery of the benign tumour until the bone union seems to be an adequate strategy.

Creating paediatric orthopedic oncology centres could improve the quality of treatment for children with primary bone tumours. Patients with suspicion of bone neoplasmas could be admitted to these type of centres to undergo a comprehensive and appropriate diagnostics and treatment.