الجمهوريّة العربيّة السّوريّة

وزارة التّعليم العالي والبحث العلمي

جامعة دمشق

كليّة الطّب البشري

قسم الجراحة

تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال

Management of Sacrococcygeal Teratoma in Children

بحث علمي أعدَّ لنيل شهادة الدّارسات العليا في جراحة الأطفال

إشراف

م.د محمد سعيد فليون

برئاسة

أ.د محمد الأحمد

إعداد طالب الدراسات العليا

قصي أيمن الديري

2021 م- 1442 هـ

تصريح

أصرح بأن البحث الموصوف في الأطروحة بعنوان (تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال) لا يوجد أي جزء من هذه الرسالة تم أخذه بالكامل من عمل آخر أو أُنجز للحصول على شهادة أخرى في هذه الجامعة أو جامعة أُخرى أو أي معهد تعليمي وأن كافة الأعمال والنتائج المذكورة هي نتيجة مجهود شخصي وبتوجيه من الأستاذ المشرف، وأن أي معلومات أو نتائج أخرى ذكرت قد نسبت إلى مصادرها ومؤلفيها في النص وفي قائمة المراجع.

كلمة شكر

أتقدم بالشكر والتقدير والمحبة والامتنان إلى أساتذتي الكرام وأخص بالشكر الجزيل والاحترام الكبير

الدّكتور محمد سعيد فليون

الذي تفضل مشكوراً بالإشراف على هذه الرسالة فكان خير مرشد ومعين، فأغناها بملحوظاته القيّمة، فله مني كامل الاحترام والتقدير، وأرجو أن أكون جديراً بثقته وعطائه.

جدول المحتويات

جدول المحتويات.....4
فهرس الأشكال.....6
فهرس الجّداول.....7
ملخص البحث:.....8
القسم التمهيدي.....9
الباب الثّاني: القسم النّظري.....16
الفصل الأول: مقدمة والتطور الجنيني..... 17
مقدمة.....17
التطور الجنيني: 18
الفصل الثاني: الورم المسخي العجزي العصعصي: الوبائيات، التشوهات المرافقة، الأعراض السريرية، التشخيص 21
الوبائيات.....21
التشوهات المرافقة:.....23
الأعراض السريرية: 24
تصنيف ألتمان:.....24
التشخيص: 25
الفصل الثالث: الورم المسخي العجزي العصعصي: التدبير، المراقبة، الإنذار 27
التدبير:.....27
المراقبة: 30
الإنذار:.....30
الباب الثّالث: القسم العملي.....32
الفصل الأوّل: هدف البحث وطريقة إجرائه 33
أولاً –خلفية البحث: 33
ثانياً –مبررات البحث:.....33
ثالثاً –هدف البحث:.....33
رابعاً –الطرائق:.....34

خامساً –طريقة الدراسة:.....35
سادساً –الاعتبارات الأخلاقية:.....36
الفصل الثّاني: نتائج البحث **Results** 38
الجنس:.....40
نمط ألتمان:.....40
عمر التشخيص:.....41
الأعراض المشخصة: 41
وسيلة التشخيص الشعاعي:.....42
عمر إجراء الجراحة: 43
توقيت الجراحة بالنسبة لزمن التشخيص: 44
المقاربة الجراحية:.....44
الاختلاطات بعد الجراحة:.....45
الوفيات:.....45
التشريح المرضي:.....46
نسبة الخباثة في حالات التظاهر المتأخر: 46
العلاج الكيماوي:.....47
فترة المتابعة:.....47
معدلات النكس:.....47
الفصل الثّالث: مناقشة النتائج والمقارنة مع الدراسات العالمية:..... 48
الفصل الرّابع: الخلاصة 56
الفصل الخامس: التوصيات..... 57
الباب الثّالث: المراجع Reference.....58
Abstract: 60

فهرس الأشكال

الشكل 1 شكل ترسيمي لنظرية الهجرة الخاطئة للخلايا 19
الشكل 2 شكل ترسيمي لنظرية بقايا الخط البدئي 20
الشكل 3 حديث ولادة مع ورم مسخي عجزي عصعصي عرطل 21
الشكل 4أنماط الورم المسخي العجزي العصعصي حسب تصنيف ألتمان..... 25
الشكل 5 صورة مرنان لورم عجزي عصعصي أمام العجز..... 26
الشكل 6 مراحل العمل الجراحي: استئصال العصعص وربط الشريان العجزي الأوسط 29
الشكل 7تتمة مراحل العمل الجراحي: استئصال الورم والإغلاق 30
الشكل 8 توزع المرضى حسب الجنس..... 40
الشكل 9 توزع المرضى حسب أنماط ألتمان..... 41
الشكل 10 التوزع حسب الأعراض المشخصة..... 42
الشكل 11 توزع المرضى حسب وسيلة التصوير الشعاعي..... 43
الشكل 12 التوزع حسب عمر إجراء الجراحة..... 43
الشكل 13التوزع نسبة لتوقيت الجراحة..... 44
الشكل 14 توزع المرضى التشريح المرضي..... 46
الشكل 15 نسبة الخباثة حسب توقيت التشخيص..... 47
الشكل 16مقارنة بين الدراسات حسب المقاربة..... 51
الشكل 17مقارنة بين الدراسات حسب نسبة الوفاة..... 52
الشكل 18 مقارنة بين الدراسات حسب التشريح المرضي 53
الشكل 19 مقارنة بين الدراسات حسب نسبة النكس..... 55

فهرس الجّداول

جدول 1 نسبة الورم المسخي حسب الموقع 22
جدول 2 توزع الحالات المدروسة..... 38
جدول 3توزع المرضى حسب العمر عند التشخيص 41
جدول 4توزع المرضى المقاربة الجراحية 45
جدول 5مقارنة نسبة الذكور والإناث بين الدراسات..... 48
جدول 6المقارنة بين الدراسات حسب نمط ألتمان..... 49
جدول 7مقارنة بين الدراسات حسب عمر التشخيص..... 50
جدول 8مقارنة نسب البقيا بين الدراسات 52
جدول 9مقارنة بين الدراسات حسب النكس مقارنة بالتشريح المرضي البدئي 55

ملخص البحث:

خلفية البحث وهدفه: على الرغم من وجود العديد من المعالجات الطبية الموصوفة في تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي وأهميتها حسب بعض الدراسات، فإن الباحثين ينصحون بالعلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي، مفترضين أنه فقط الاستئصال يمكن أن يقود فعلاً إلى الشفاء. يدور هذا البحث حول تقييم نتائج العلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال، وأهمية الجراحة كعماد أساسي في التدبير في ظل وجود علاجات أخرى غير جراحية.

مواد البحث وطرائقه: تمت دراسة 39 مريضاً شخص لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، وأجري لهم عمل جراحي لاستئصال الورم. بدراسة رقابية تراجعية في الفترة الممتدة بين 2012/1/1 و2019/1/1. وتم البحث في المتغيرات التالية: الجنس، نمط ألتمان، عمر التشخيص والجراحة، الأعراض والوسائل الشعاعية، الجراحة من حيث التوقيت والمقاربة والاختلاطات، ما بعد الجراحة من حيث التشريح المرضي والنكس والوفيات والعلاج الكيماوي.

النتائج: كانت نسبة الإناث للذكور تقارب 1:3. وشكل نمط ألتمان II النمط الأشيع بنسبة 51%. تم تشخيص ثلث المرضى فقط عند الولادة فيما تأخر 28% منهم لبعد السنة لوضع تشخيصه. العرض الأشيع كان وجود كتلة إليوية والوسيلة الأشيع للتشخيص كانت مشاركة الإيكو مع الطبقي أو المرنان. 43.6% من المرضى تم إجراء الجراحة لهم خلال الشهر الأول من الحياة. 30.7% فقط من المرضى خضعوا للجراحة خلال أسبوع من التشخيص و46.1% خلال أسبوعين. كان المدخل العجزي هو الأشيع بنسبة 74.4% أما في الباقي فتم استعمال مدخل بطني معزول أو مدخل مشترك بطني عجزي. اقتصرت الاختلاطات القريبة على انتان جرح سطحي بينما البعيدة فكانت عبارة عن سلس بولي أو برازي. بلغت نسبة الوفيات 5% ونسبة النكس 25.6%. التشريح المرضي الأشيع للورم المستأصل كان ورماً ناضجاً بنسبة 56.4%. واستعمل العلاج الكيماوي عند 23% من المرضى.

الخلاصة: تقارب نتائجنا في تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي النتائج العالمية مع اختلافها في التشخيص الباكر، تطبيق العلاج المتمم ونسبة النكس.

الكلمات المفتاحية: ورم مسخي عجزي عصعصي، استئصال جراحي، علاج متمم.

القسم التمهيدي

أوّلاً: المقدمة

تعد الأورام المسخية أوراماً فريدة من نوعها وذلك لتنوع النسج التي تحتويها ودرجة نضج هذه النسج. لكن توضعها قريباً من البنى الحيوية وتداخلها مع البنى العصبية الوعائية يزيد من تعقيدات وخطورة العمل الجراحي ويزيد أحياناً من صعوبة استئصالها الكامل، و على الرغم من وجود العديد من المعالجات الطبية الموصوفة في تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي وأهميتها حسب بعض الدراسات، فإن الباحثين ينصحون بالعلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي، مفترضين أن الاستئصال فقط يمكن أن يقود فعلاً إلى الشفاء. كما يعد الاستئصال الجراحي الخيار الأساسي لتدبير الأطفال المراجعين لمستشفى الأطفال الجامعي بدمشق.

سنناقش في هذا البحث نتائج العلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال والفائدة العملية من الخيار الجراحي الّذي يعدّ هو الحل الشافي نسبياً لهذه الآفات. كما سنقارن نتائج العلاج لدينا مع دراسات عالمية ومع دراسة محلية أجريت سابقاً في مشفانا للوقوف على فعالية أسلوب العلاج المتبع وتحديد النقاط السلبية الموجودة فيه.

ثانياً: المشكلة البحثيّة

يعتبر الاستئصال الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي هو العلاج الأساسي المتبع في تدبير هذا الورم. لكن هذا الخيار يحمل بعض السلبيات مثل صعوبة إجرائه بسبب الموضع التشريحي للورم أو بسبب الأعمار الصغيرة للمرضى. كما أنه يحمل نسبة خطورة من حيث الوفيات والاختلاطات. بالإضافة لوجود حالات نكس تتلو العمل الجراحي بمفرده. يضاف لذلك وجود بعض النقاط الخلافية مثل المدخل الجراحي الواجب اتباعه وبروتوكولات العلاج المتمم. من هنا كان لابد من إجراء دراسة لتقييم تدبير هذا الورم لدينا ونتائجه ومقارنتها مع الدراسات العالمية لتحديد الأفضل.

ثالثاً : التساؤلات

هل العلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي هو العلاج الأمثل في كل الحالات؟ وهنا تأتي دراستنا لوضع إجابة دقيقة عن التساؤلات التالية:

- هل نتائج العلاج الجراحي لدينا تماثل النتائج العالمية؟
- هل نسبة النكس والوفيات لدينا مرتفعة أو مشابهة للدراسات العالمية؟
- هل تطبيق العلاج المتمم لدينا مناسب للحالات؟
- هل هنالك تحسن في نتائجنا مقارنة مع الفترة السابقة؟

رابعاً: هدف البحث

إن الهدف هو دراسة نتائج واختلاطات العلاج الجراحي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي والذين عولجوا في مستشفى الأطفال الجامعي خلال فترة زمنية محددة، ومقارنة نتائج الدراسة مع النتائج العالمية ومحاولة إضافة أساس إحصائي إلى جانب الأساس العلمي في تحديد أهمية الجراحة كخيار أساسي في التدبير.

خامساً: أهمية البحث

تظهر قيمة البحث في تحديد مدى نجاح أسلوب العلاج الجراحي المتبع لدينا في تدبير الأورام المسخية العجزية العصعصية. وبيان النقاط التي لازالت بحاجة للتحديث لمواكبة الدراسات العالمية ونتائجها. لتحقيق الفائدة القصوى على مستوى المريض والمستوى العام لكافة المرضى المراجعين لاحقاً.

سادساً: حدود البحث

- اقتصرت الدراسة على المرضى الذين خضعوا للجراحة في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق خلال فترة محددة.
- ومن محددات الدراسة كونها تراجعية اعتمدت على أضابير المرضى حيث وجد نقص في بعض المعطيات لدى بعض المرضى.

سابعاً: الدراسات المرجعية:

الدراسة الأولى

Long-Term Outcome for Infants and Children with Sacrococcygeal Teratoma: A Report from the Children Cancer Group[7]

وهي الدراسة الأكبر عالمياً وتعد المرجع الأساسي بالأدب الطبي والدراسة الأساسية للمقارنة مع الدراسات اللاحقة. تمت الدراسة على 126 حالة ورم مسخي عجزي عصعصي في 15 مركزاً عالمياً بين عامي 1972 و1994. وركزت هذه الدراسة على نقاط أساسية:

1. هناك نسبة نكس مهمة في الأورام المسخية السليمة تستوجب المتابعة اللصيقة لمدة أكثر من 3 سنوات.
2. تعد الجراحة علاجاً كافياً في الأورام المسخية الخبيثة غير المنتقلة.
3. حسنت العلاجات الكيماوية الحديثة من الإنذار في الأورام المسخية الخبيثة المنتقلة بشكل كبير.

الدراسة الثانية

Analysis of Recurrent Sacrococcygeal Teratoma in Children: Clinical Features, Relapse Risks, and Anorectal Functional Sequelae[17]

وهي دراسة صينية نشرت في عام 2017 وأجريت على 105 مرضى خضع منهم 104 للجراحة.

وقد ركزت على العوامل المؤهبة لحدوث النكس وتأثيره على الإنذار.

وقد خلصت هذه الدراسة إلى:

1. على الرغم من التطور الحاصل في الوسائل التشخيصية والعلاجية، لا يزال النكس مشكلة كبرى ويتسبب في انخفاض مهم في نسبة البقيا.
2. ضرورة الاستئصال الكامل مع الفحص المجهري للحواف.
3. ضرورة المتابعة الدورية طويلة المدى بغض النظر عن التشريح المرضي.

الدراسة الثالثة:

Sacrococcygeal teratoma—a 25-year experience in a UK regional center[18]

وهي دراسة بريطانية تم إجراءها في جامعة ليفربول نشرت في عام 2006 وأجريت على 33 طفلاً خضعوا جميعاً للجراحة. وقد ركزت على النتائج بعد الجراحة من حيث الاختلاطات والوفيات.

وقد خلصت هذه الدراسة إلى:

تضمنت الجراحة استئصال الورم مع العصعص. كانت الأنسجة حميدة في 26 (79٪)، وخبيثة في 6 (18٪) ، وغير ناضجة في مريض واحد. كان البقاء على قيد الحياة بشكل عام 94 ٪. تم تشخيص المثانة العصبية أو الاضطراب المعوية في 7 من 20 مريضاً في متابعة طويلة الأجل.

الدراسة الرابعة:

Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children[19]

وهي دراسة نيجيرية نشرت في عام 2009 وأجريت على 38 طفلاً خضعوا جميعاً للجراحة. وقد ركزت على الأعراض السريرية والتشريح المرضي والنتائج بعد الجراحة.

وقد خلصت هذه الدراسة إلى:

تم استئصال الورم بشكل رئيسي عن طريق المدخل العجزي عند أغلب المرضى (خضع أربعة أطفال لاستئصال بطني-عجزي). كان التشريح المرضي حميد عند أغلب المرضى (خبيثة عند أربعة مرضى خضعوا للعلاج الكيميائي بالإضافة إلى استئصال الورم). توفي ثلاثة أطفال وحدث النكس لدى طفلين.

الدراسة الخامسة:

تدبير التيراتوما العجزية العصعصية عند الأطفال[20]

Management of Sacrococcygeal Teratoma in Children

وهو بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا في اختصاص جراحة الأطفال في عام 2012. وقد أعد في شعبة جراحة الأطفال في قسم الجراحة بكلية الطب البشري في جامعة دمشق. أعده طالب الدراسات العليا: د. محمد بشار الديري، بإشراف: أ.د. نعيم ميدع. وقد شملت 34 مريض، تم تشخيص 7 منهم في الحياة الجنينية. حيث تمت دراسة متغيرات مشابهة لدراستنا من حيث توزع المرضى والنتائج.

ثامناً: مناهج البحث وأدواته

❑ مكان وزمان الدّراسة:

مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في شعبة الجراحة، شعبة أمراض الدم، عيادات متابعة أمراض الدم الخارجية والعيادة الجراحية في الفترة الممتدة بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1.

❑ تصميم البحث:

دراسة رقابية تراجعية للمرضى الذين شخص لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي وأجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق.

❑ معايير القبول في الدّراسة:

1. معايير القبول في الدّراسة:

جميع المرضى المراجعين الذين شخص لهم ورم مسخي عجزي عصعصي والذين أجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في الفترة الواقعة بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1.

2. معايير الاستبعاد من الدّراسة:

- المرضى الذين رفضوا الدخول بالدراسة هم أو ذويهم بعد اطلاعهم المسبق على الدراسة.
- المرضى الذين راجعوا بنكس ورم مسخي عجزي عصعصي مجرى لها عمل جراحي في مستشفى خارجي.

❑ المتغيرات المدروسة وطريقة الدّراسة:

السجل الطبي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي وتنطبق عليهم معايير القبول والذين عولجوا بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1 في قسم جراحة الأطفال في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق ستتم دراستهم بشكل تراجعي. مع وضع تشخيص الورم المسخي العجزي العصعصي بالاعتماد على القصة السريرية، الفحص السريري، الموجودات الشعاعية والتشريح المرضي. تم تقييم المعطيات الديموغرافية والسريرية (العمر، الجنس، التظاهرات السريرية، توضع الآفة، نمط العلاج، الاختلاطات والنكس). مع متابعة المرضى بفواصل دوريّة خارج المستشفى من خلال مراجعاتهم والتواصل معهم، وأخذ قصّة سريرية مفصّلة من الأهل وإجراء فحص سريري كامل مع إجراء مس شرجي لتحرّي وجود نكس موضعي، وإجراء إيكو للمنطقة وإجراء قيمة AFP كل ثلاثة أشهر بعد الجراحة. ثم ملء استبيان خاص بكل مريض (الشكل 8) بناءً على المعلومات التي حصلنا عليها.

تاسعاً: مكونات البحث

يتكوّن البحث من ثلاثة أبواب وفي نهايّة البحث تمّ إدراج المراجع التّي اعتمدنا عليها في دراستنا:

ا. **الباب الأوّل:** القسم التّمهيدي والدراسات المرجعية.

II. **الباب الثّاني:** القسم النظري لموضوع دراستنا وعن التعاريف الأساسية ليكون لدى القارئ فكرة عن المرض، ويتكون من ثلاثة فصول:

الفصل الأول: مقدمة والتطور الجنيني.

الفصل الثاني: الورم المسخي العجزي العصعصي: الوبائيات، التشوهات المرافقة، الأعراض السريرية، التشخيص.

الفصل الثالث: الورم المسخي العجزي العصعصي: التدبير، المراقبة، الإنذار.

III. **الباب الثّالث:** ويتضمن القسم العملي وهو الإطار العلمي لدراستنا والخطط التّي اتبعناها خلال مدّة الدّراسة للوصول إلى نتائج في هذا البحث، ويتكون من خمسة فصول:

1. **الفصل الأوّل:** هدف البحث وطريق إجراؤه: ويحتوي على خلفيّة البحث وأهميته، هدف البحث، مواد وطرق البحث (تصميم الدّراسة، عينة البحث، معايير الاشتمال والاستبعاد، طرق العمل) ونموذج الاستمارة التّي استُخدِمت في البحث.
2. **الفصل الثّاني:** نتائج البحث: ويحوي على عرض للنتائج الإحصائيّة التّي توصلنا لها في دراستنا.
3. **الفصل الثّالث:** المناقشة المقارنة مع النّتائج العالمية: ويحوي على مناقشة لما توصلنا إليه في هذا البحث بعد المقارنة مع الدراسات العالمية المشابهة.
4. **الفصل الرّابع:** الخلاصة.
5. **الفصل الخامس:** التّوصيات.

الباب الثّاني: القسم النّظري

يتألف الباب الثّاني من ثلاثة فصول:

الفصل الأول: مقدمة والتطور الجنيني.

الفصل الثاني: الورم المسخي العجزي العصعصي: الوبائيات، التشوهات المرافقة، الأعراض السريرية، التشخيص.

الفصل الثالث: الورم المسخي العجزي العصعصي: التدبير، المراقبة، الإنذار.

الفصل الأول: مقدمة والتطور الجنيني

مقدمة

إنّ تعبير الورم المسخي يأتي من المصطلح اليوناني Teratos أي المسخ وOnkoma أي الورم، أوّل من استخدم هذا المصطلح هو فيرشو في عام 1869 [1]. إن الوراثة الجنينية لهذا الورم غير مفهومة بشكل كامل حيث تحتوي معظم أورام الخلايا المنتشة على تضخم أو كروموزوم إضافي على الذراع الصغير للصبغي 12 [2]. إن الخلايا المنتشة الجذعية هي الخلايا الأساسية في تشكيل الورم المسخي إلا أنّها ليست الوحيدة، ويعتمد التصنيف الحديث على إدراج الأورام المسخية تحت أورام الخلايا الجذعية [2] . يشمل هذا التصنيف أيضاً الجيرمينوما والكارسينوما الجنينية وأورام الكيس المحي والكوريوكارسينوما والورم الأرومي القندي والورم الجذعي المختلط.

تتنوع الأورام المسخية وذلك لتنوّع النسج التي تحتويها ودرجة نضج هذه النسج. معظم الأورام تحتوي على نسيج جلدي مع مركبة عصبية مع أسنان وشحم وغضاريف وظهارة معوية وخلايا عقدية عصبية. وتظهر هذه النسج عادة على شكل جزر متفرقة مع مسافات كيسية بينها. وقد يحتوي الورم أحياناً على نسج ناضجة كالأمعاء الدقيقة أو الأطراف أو حتى على قلب نابض. تسمى هذه الأورام عادة Fetiform Teratoma [3,2]. عندما تحتوي الكتلة على فقرات أو حبل ظهري مع درجة عالية من الأنسجة الناضجة، يستخدم مصطلح الجنين داخل الجنين (Fetus-in fetu) [2]. تختلف هندسة النسج بشكل كبير بين الأورام المسخية، فمعظم الأورام المسخية الناضجة تتألف من خلايا ناضجة، إلا أنّ نسبة 20-25% منها تحتوي على مركبات غير ناضجة وهي في معظم الأحيان ظهارة

عصبية. في الأورام المسخيّة الجنينية يعتبر وجود الأنسجة غير الناضجة طبيعياً، ولا يملك أيّ تأثير على الإنذار [2].

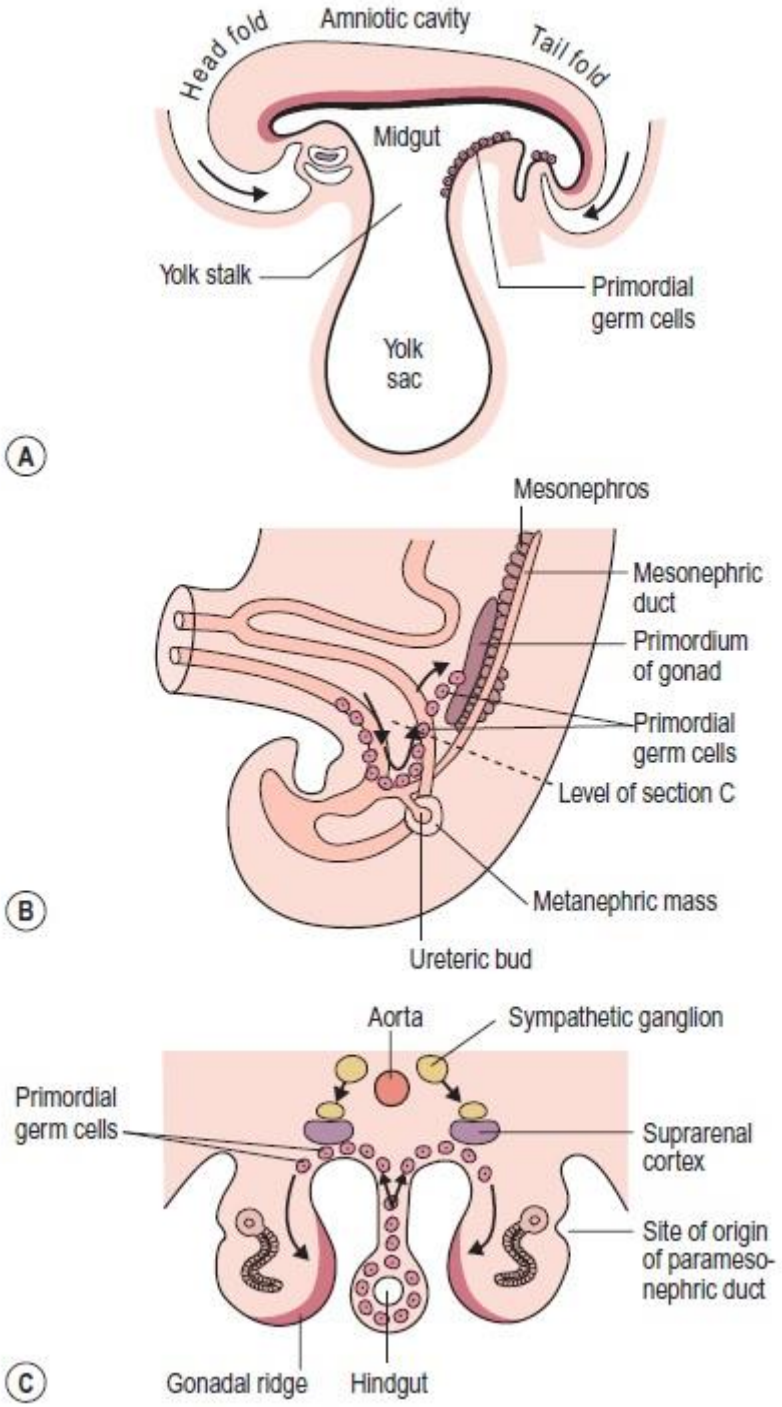
قد تحتوي الأورام المسخيّة أو تطوّر بؤراً خبيثة، ومن الصعب تحديد كون الورم قد كان خبيثاً منذ البدء أو أنّ الخلايا الخبيثة تطوّرت على حساب الخلايا السليمة. أشيع المركبات الخبيثة هو ورم الكيس المحي، وفي حالات قليلة قد تكون المركبة الخبيثة نوروبلاستوما أو سرطانة بشرانية أو كارسينوئيد. ومن غير الشائع أن يكون الورم المسخي خبيثاً عند الولادة، إلا أن نسبة الخباثة تزداد مع العمر وعند الاستئصال غير التام [2]. قد تنكس الأورام السليمة ظاهريّاً على شكل ورم كيس محي بعد عدة أشهر أو سنوات وهذا يظهر ضرورة المراقبات الحثيثة [2-3].

التطور الجنيني:

تنشأ الأورام المسخية من خلايا جذعية ذات قدرة على الانقسام تدعى: Totipotential primordial germ cells [3]، تتطور هذه الخلايا بين خلايا الوريقة الباطنة للكيس المحي قرب منشأ المريطاء ثم تهاجر إلى العرف المنسلي خلال الأسبوع 4-5 الحملي [4].

ويوجد نظريتان حالياً لتفسير نشوء الأورام المسخية:

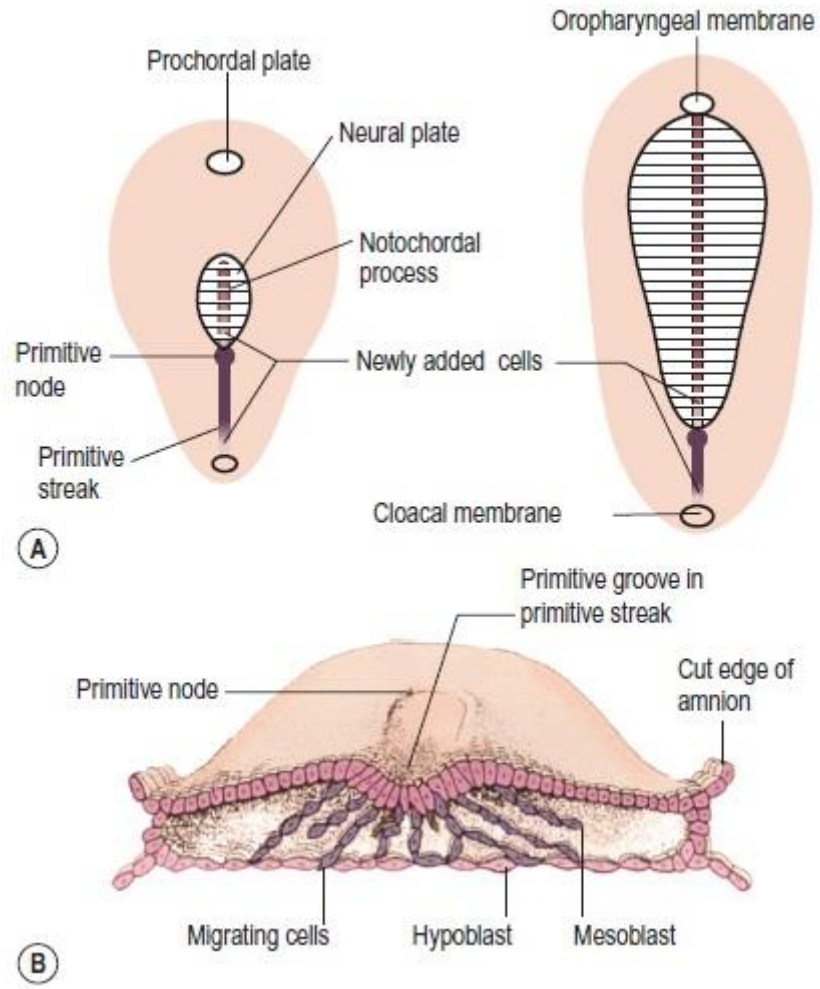
1) قد تخطئ بعض الخلايا مسار هجرتها مما يؤهب لحدوث الورم المسخي في أي مكان من الدماغ وحتى العصعص عادة على الخط الناصف. كما هو موضح في الشكل (1).



الشكل 1 شكل ترسيمي لنظرية الهجرة الخاطئة للخلايا [5]

2) وتدّعي نظرية أخرى نشوء الورم المسخي من بقايا الخط البدئي أو العقدة البدئية [4]، حيث تنقسم خلايا الخط الناصف في النهاية الذيلية للجنين خلال الأسبوع الثالث الحملي بسرعة، ومن خلال عملية تكون المعيدة تعطي الوريقات الجنينية الثلاث [4]. ومع نهاية الأسبوع الثالث يقصر الثلم البدئي ويندثر. كما هو موضح في الشكل (2).

تفسّر هذه النظرية شيوع حدوث الورم المسخي في الناحية العجزية العصعصية.



الشكل 2 شكل ترسيمي لنظرية بقايا الخط البدئي [5]

تفرز معظم أورام الكيس المحي AFP والذي يمكن قياس تركيزه بالمصل أو تحريه داخل الخلايا بالدراسات المناعية الكيميائية الخلوية [6]، ويعتبر هذا الواسم أساسياً في تحري النكس. عادة ما تكون قيم AFP عالية جداً عند الولادة وتنخفض تدريجياً بعد ذلك، ويعتبر نصف عمره بعد الجراحة 6 أيام [7]. ومن المشعرات الأخرى التي قد ترتفع BHCG و CEA.

الفصل الثاني: الورم المسخي العجزي العصعصي: الوبائيات، التشوهات المرافقة، الأعراض السريرية، التشخيص

الوبائيات

يشكل الورم المسخي العجزي العصعصي حوالي 35–60 % من الأورام المسخية وذلك في دراسة كبيرة حسب الجدول (1) [7]، وهو أكثر أورام الخلايا المنتشة Germ cell خارج الأقناد شيوعاً عند حديثي الولادة. ويعدّ معدل الشيوع حوالي 1 من كل 35000 –40000 ولادة حية. تشكل الإناث حوالي 70–80% من المرضى. وهي تظهر في إحدى شكلين سريريين:

1–حديث ولادة مع ورم سليم كبير. الشكل (3)

2–رضيع أو طفل بين الولادة وعمر 14 سنة مع كتلة حوضية خبيثة.

الشكل 3 حديث ولادة مع ورم مسخي عجزي عصعصي عرطل [8]

كما يبين الجدول التالي نسب توزع الورم المسخي العجزي العصعصي حسب الموقع:

جدول 1 نسبة الورم المسخي حسب الموقع [7]

الموقع	عدد الحالات	النسبة المئوية
عجزية عصعصية	290	%45
مبيضية	176	%27
خصيوية	31	%5
منصفية	41	%6
جهاز عصبي مركزي	31	%5
خلف البريتوان	28	%4
رقبيّة	20	%3
الرأس	20	%3
المعدة	3	أقل من %1
الكبد	2	أقل من %1
الحبل السري	1	أقل من %1
العدد الكلي	643	

يمكن ملاحظة الأورام المسخية العجزية العصعصية داخل الرحم، وتتعلق الوفيات حول الولادة بالخداج وحدوث تمزق الورم والنزف، وقد تستطب الولادة المبكرة بسبب تألم الجنين [6].

من الهام جدّاً التقييم المتكرّر لحجم الورم بالأمواج فوق الصوتيّة حيث تستطب الولادة القيصرية في حال كان حجم الورم أكبر من القطر بين الجداريين.

مع ازدياد حجم الورم يطور الجنين ضخامة بالمشيمة أو خزب جنيني، وهي علامات تنذر بموت محتّم للجنين وتستدعي إجراء القيصرية بشكل عاجل جدّاً [6]. كما ذكرت حالات من قصور قلب عالي النتاج وذلك بسبب شنت داخل الورم أدّى إلى خزب جنيني. في حال تشخيص الورم خلال الحياة الرحميّة (أقل من 30 أسبوع حملي) مع خزب جنيني يستطب هنا الاستئصال أو التداخل داخل الرحم. تضمنت التداخلات إفراغ الكيسة

لتسهيل الولادة وإزالة العائق الانسدادي للطرق البوليّة، وتطوّرت لاحقاً لاستعمال الليزر أو حقن الكحول المصلب في حالة الخزب. مع أنّ نسبة البقيا الكلية للحالات المشخصة داخل الرحم كانت 77% إلّا أنّ نسبة البقيا للحالات التي تم التداخل عليها كانت 50% فقط وحوالي 14% للتداخل في حالات الخزب الجنيني [7].

إحدى الدراسات الحديثة أظهرت أن نسبة البقيا في حالات الورم المسخي العجزي العصعصي المشخصة داخل الرحم كانت أعلى في الأورام الصغيرة (أقل من 10سم)، أو التي تكون مركبتها كيسية صرفه، بينما كانت نسبة البقيا أدنى بكثير (48%) في حالات الأورام الكبيرة (أكبر من 10سم) والتي ترافقت مع نمو سريع مع متلازمة السرقة الوعائيّة. كما كانت نسبة الخباثة في هذه الدراسة أعلى في الرضع الأكبر سناً (في عمر أقل من شهرين 7% من الإناث –10% من الذكور، وفي عمر أكبر من شهرين 48% من الإناث مقابل 67% من الذّكور)[7].

التشوهات المرافقة:

تشوهات الجيب البولي التناسلي كالإحليل التحتي أو الجذر المثاني الحالبي أو تضاعف الرحم والمهبل[4]. ثلاثي كورارينو Currarino triad والمكون من تشوه شرج ومستقيم مع تشوه العجز وكتلة أمام العجز [9].

يترافق خلع الورك الولادي عند 7% من حالات الأورام المسخية العجزية العصعصية.

تشوهات الجهاز العصبي المركزي كغياب القحف وكيسة داندي والكر والشوك المشقوق والقيلات السحائية النخاعية، بينما يندر ترافق الأورام الدموية كاللوكيميا ولمفوما هودجكن[10-11]. كما تمّ ذكر حالة لطفل شخّص له تضيّق شرج شديد وورم مسخي أمام العجز دون تشوّه بالعجز حيث حصل لدى هذا الطّفل نكس خبيث مما أدّى إلى الوفاة بعمر 4 سنوات رغم العلاج الكيماوي [12]. ومن المرافقات الغريبة للأورام المسخيّة العجزيّة العصعصية هو شيوع التوائم عند العائلات حيث تصل النسبة إلى 10% [13]. كذلك يقدّر ترافق متلازمة كلاينفلتر للأورام المسخية المنصفية عند الذّكور حوالي 8% وهو حوالي 50 ضعف الشّيوع المتوقّع [14]. كما يترافق الهستوسيتوز مع الأورام المسخيّة المنصفية مع أو بدون متلازمة كلاينفلتر [15].

الأعراض السريرية:

العرض الأكثر شيوعاً هو كتلة متبارزة في الناحية الإليوية.

بينما قد يتأخر تشخيص الأورام المسخية الحوضية الصرفة وتتظاهر بأعراض أخرى تتضمن الإمساك وصعوبة التبول أو كتلة بطنيّة مجسوسة، بالإضافة لأعراض أخرى تدلّ على الخباثة كفشل النمو.

ويعدّ العمر مشعراً على الخباثة في الورم المسخي العجزي العصعصي، حيث تكون نسبة الخباثة عند الولادة 10%، وتصل حتى 75% بعد السنة الأولى من العمر [14].

تصنيف ألتمان:

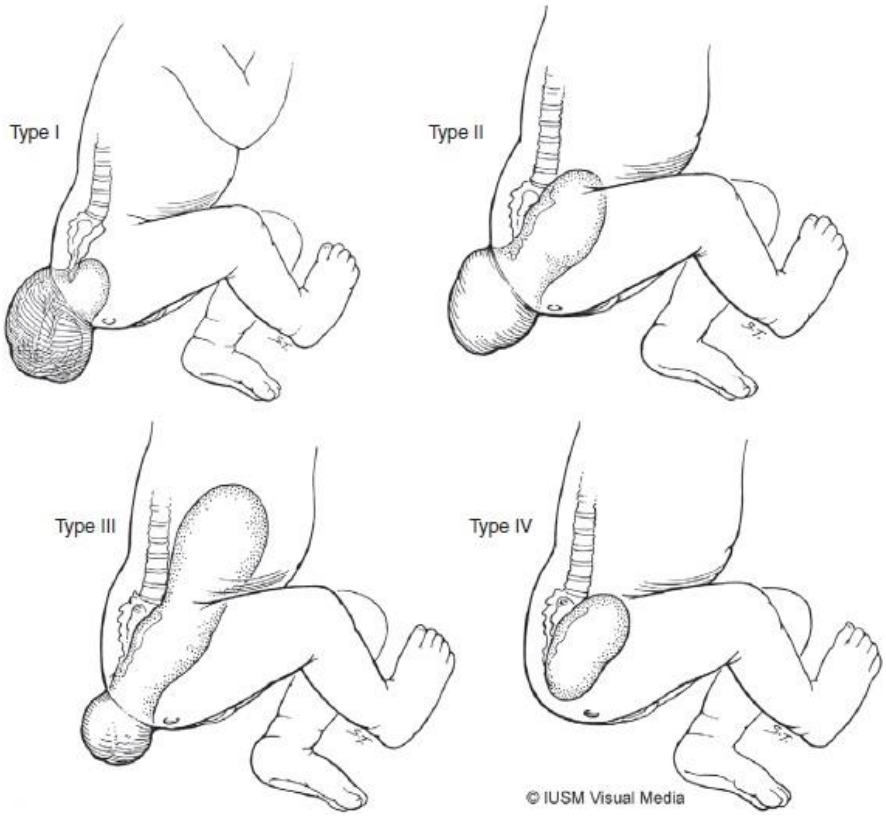
قام ألتمان Altman وزملاؤه بوضع نظام تصنيف للأورام المسخية العجزية العصعصية بناءً على مسح للجمعية الأمريكية لطب الأطفال [8].

حيث لوحظ في هذه الدراسة ازدياد نسبة الخباثة في الأنماط التي تحوي جزءاً مخفياً أكبر.

وقد اعتمد التصنيف على أربع أنماط كالتالي [8]:

- النمط I: مركبة خارجية بشكل مسيطر.
- النمط II: مركبة خارجية مع امتداد إلى الحوض.
- النمط III: مركبة خارجية صغيرة مع مركبة مسيطرة حوضية أو بطنية.
- النمط IV: أمام العجز بشكل كامل دون مركبة خارجية.

ويوضح الشكل التالي الأنماط الأربعة.



الشكل 4أنماط الورم المسخي العجزي العصعصي حسب تصنيف ألتمان 8

التشخيص:

إما قبل الولادة عن طريق الأمواج فوق الصوتية أو بعد الولادة بملاحظة الكتلة الخارجية. هناك زيادة بإصابة الإناث عن الذكور 1:3 [5–7]، ومن أهم الفحوص الشعاعية هنا يذكر التصوير الشعاعي البسيط للعجز بالوضعين وذلك لتحرّي التكلسات داخل الورم والتشوهات الفقرية، ويستطب إجراء التصوير بالأمواج فوق الصوتية للبحث عن المركبة الحوضية. ويعتمد تقييم المريض قبل إجراء العمل الجراحي على تحديد حجم المركبة الحوضية وذلك باستخدام الطبقي المحوري أو الرنين المغناطيسي. الشكل (5)

الشكل 5 صورة مرنان لورم عجزي عصعصي أمام العجز [5]

ويجب إجراء الواسمات الورمية قبل الجراحة وذلك للمقارنة والمتابعة لاحقاً. هناك حالات موثقة لتشارك الورم المسخي العجزي العصعصي مع القيلات ويكون توضع الورم المسخي هنا أمام العجز وتأخذ هذه الحالات شكل عائلي، نادراً ما يكون للورم المسخي العجزي العصعصي امتداد لداخل القناة السحائية [13].

الفصل الثالث: الورم المسخي العجزي العصعصي: التدبير، المراقبة، الإنذار

التدبير:

في معظم الحالات يعدّ الاستئصال الجراحي الباكر والتام كافياً، ولا يستطب العلاج الكيماوي بسبب السميّة العالية له عند الولدان. أما علاج الأورام المسخية الخبيثة عند الأطفال الأكبر سنّاً فيتضمن الاستئصال الجراحي مع العلاج الكيماوي والمراقبة الحثيثة. كذلك في حال الأورام الكبيرة والتي لا يمكن استئصالها فيتم إجراء خزعة تشخيصية ويتلو ذلك العلاج الكيماوي لتصغير حجم الكتلة ثمّ يتم إجراء الجراحة، ويحتفظ بالمعالجة الشعاعية للنكس الخبيث الموضّع [6].

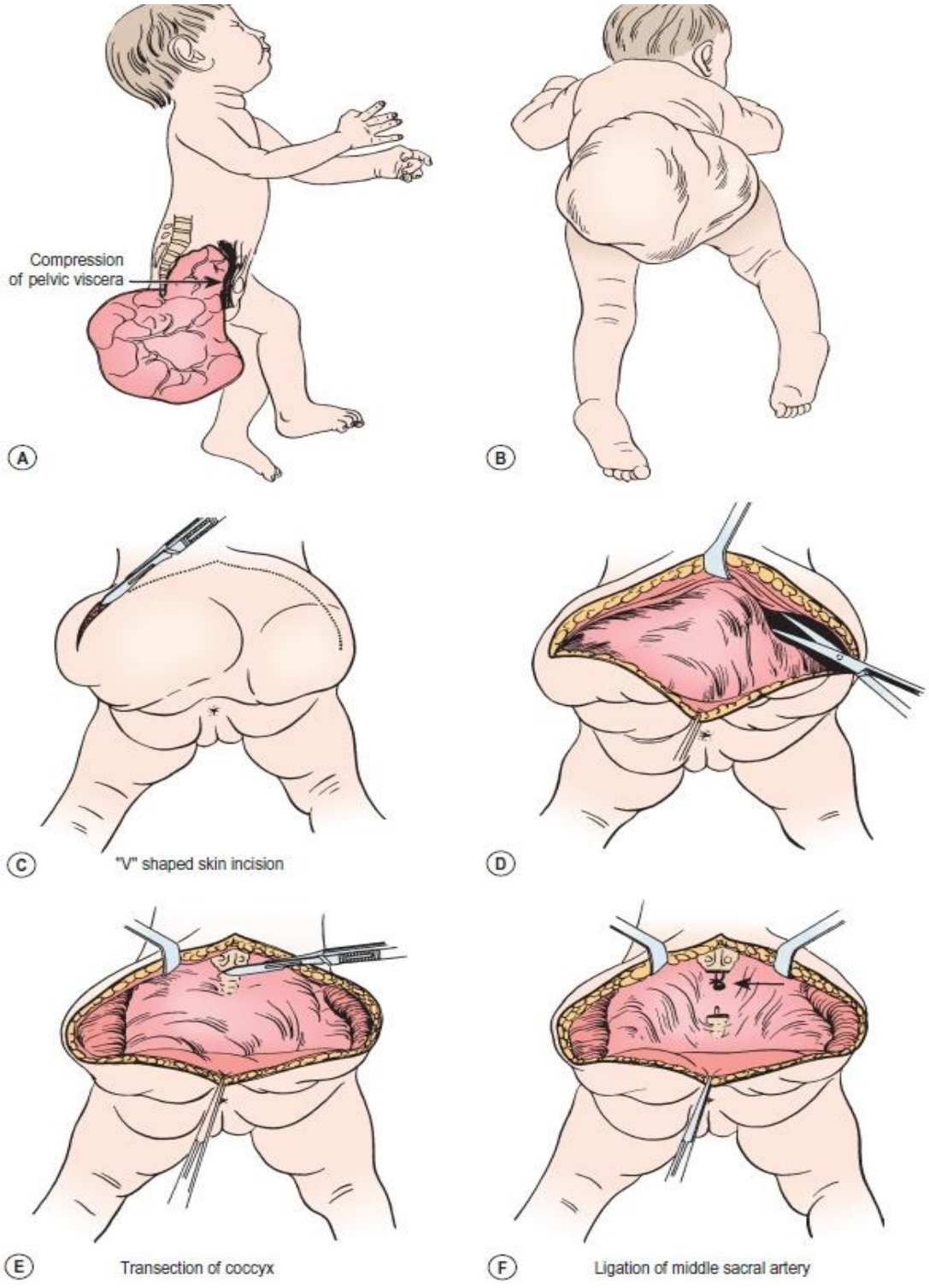
1. العمل الجراحي:

تتم مراقبة حديثي الولادة حتى تتم السيطرة على الحالة الدورانية، واستكمال الدراسة الشعاعية والمخبرية، وتجرى الجراحة عادةً في الأسبوع الأول. من الضروري الحصول على مدخل وريدي كافٍ والتّأكّد من وجود الدم ومشتقاته قبل بدء الجراحة وخاصة في الأورام الكبيرة. في معظم الحالات تكون المركبة العظمى خارجية وتجرى الجراحة عبر مدخل عجزي. أما في حال وجود مركبة حوضية كبيرة فنبدأ بتحرير المركبة الحوضيّة عبر مدخل بطني، وهنا يتم تحضير كامل المريض من الصدر حتى القدمين. يتم تركيب قثطرة بولية تحت التعقيم، مع دكة من الفازلين بالشرج أو موسّع هيغار لسهولة التعرف على المستقيم خلال الجراحة. يفضّل الاستئصال التام للكتلة مع العصعص ككتلة واحدة بعد ربط الشريان العجزي الناصف. وفي حال الفشل باستئصال العصعص تكون نسبة النكس عالية جداً تصل حوالي 37-70% [2].

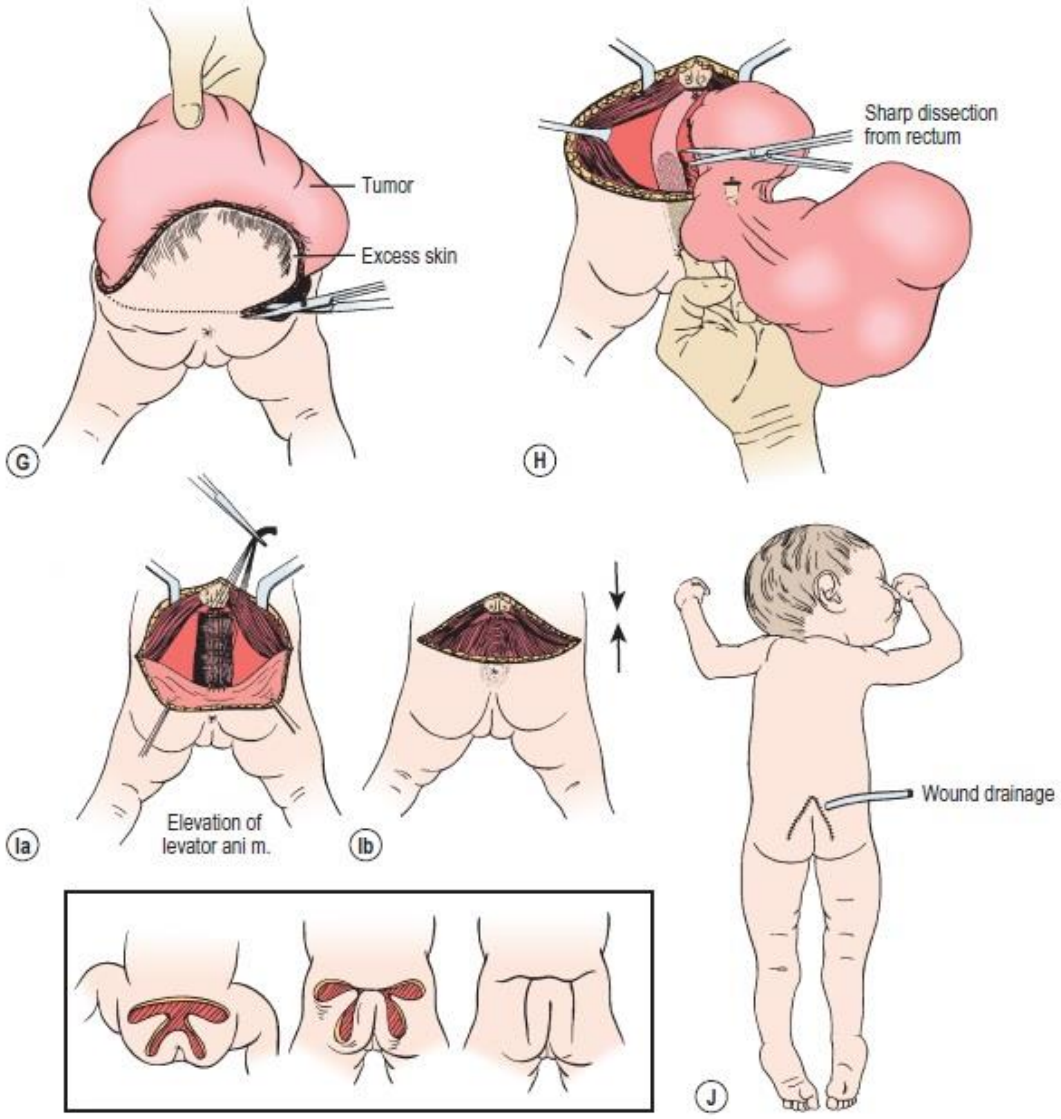
إنّ إجراء شق chevron هو المستخدم عادة من قبل معظم الجراحين إلا أنه يمكن استخدام شق عمودي في حال كانت الكتلة صغيرة الحجم حيث يؤدّي إلى نتائج تجميليّة أفضل . وللحصول على إنذار أفضل يجب

استئصال الورم كاملاً حول محفظته مع تصنيع جيّد للعضلات ثم استئصال الجلد الزائد لتحسين المظهر الخارجي[2].

هنالك عدة طرق للتعامل مع الأورام المسخية الكبيرة منها السيطرة على الأبهر البطني [14]، أو إجراء الاستئصال المرحلي أو التصميم الوعائي قبل الجراحة [16]. يوضح الشكلان التاليان مراحل العمل الجراحي.



الشكل 6 مراحل العمل الجراحي: الشق الجراحي واستئصال العصعص وربط الشريان العجزي الأوسط [5]



الشكل 7تتمة مراحل العمل الجراحي: استئصال الورم والإغلاق [5]

المراقبة:

بعد الاستئصال الجراحي ينصح بإجراء تحليل afp بشكل دوري كل 3 أشهر ويفترض عودته للطبيعي بعمر 9 أشهر، ويستمر بإجراء المراقبة بإجراء afp ومس شرجي وصورة صدر وإيكو كل 3 أشهر.

الإنذار:

يعتمد الإنذار عند غياب المشاكل داخل الحياة الرحمية على وجود الخباثة، وهذا بدوره يعتمد على العمر عند التشخيص والاستئصال التام للورم. تكون نسبة النكس في الأورام السليمة عندما يكون الاستئصال تاماً أقل من

نسبة النكس في الأورام الأكبر والتي معظم مركبتها تكون صلبة. قد يكون النكس إما على شكل ورم حميد أو خبيث [2]. تكون نسبة النكس أعلى عند وجود بقايا مجهرية خبيثة، أو في حالات عدم الاستئصال التام للعصعص في الجراحة الأولى. كما وتزداد نسبة النكس في حال تم الاستئصال بعد مرحلة الوليد وخاصة في حال كانت قيم afp مرتفعة عند التشخيص [12].

ومن هنا تأتي ضرورة المراقبة الحثيثة للمريض بإجراء عيار afp والمس الشرجي بشكل دوري كل ثلاثة أشهر لمدة ثلاث سنوات على الأقل، حيث أنّ النسبة العظمى من النكس تحدث خلال الثلاث سنوات الأولى من الجراحة. عادةً ما يكون النكس موضعيّاً إلا أنّه من الممكن أن تحدث انتقالات إلى العقد الإربية أو الرئة أو الكبد أو البريتوان، ومن الممكن حدوث ورم بريتواني محاطي كاذب. وحتى الأمس القريب كانت نتائج النكس الخبيث كارثيّة إلى أن تم إدخال العلاج الكيماوي بمشتقات البلاتين في الخطة العلاجيّة [12].

يعتمد الإنذار حاليّاً في الأورام المسخيّة العجزيّة العصعصيّة الخبيثة على نوع الورم ومرحلته وموقعه وعمر المريض. النتائج الوظيفيّة ممتازة عند الناجين [12]. ذكرت حالات لسلس بولي برازي أو ضعف عضلي في الطرفين السفليين في عدد من الدراسات. عدد كبير من هذه الحالات ارتبط بوجود تشوهات مرافقة، أو مركبة كبيرة أمام العجز [10]. إلا أنّ هذه الاختلاطات ممكنة الحدوث حتى في الأورام الخارجيّة الصرفة. وتتحدّث بعض الدراسات عن ضرورة إجراء ولادة قيصرية مبكرة في الأورام الحوضيّة الكبيرة للتخفيف من شدّة العقابيل البوليّة وخاصّة في حال وجود استسقاء في الجهاز البولي [10]. وهنا يشير الباحثين إلى ضرورة التقييم المبكر لوظيفة المثانة والشرج والوظيفة الجنسيّة، والاهتمام بالناحية التجميليّة من خلال برنامج متابعة متكامل.

نهاية الباب الثاني (القسم النظري)

الباب الثّالث: القسم العملي

يتألف الباب الثّالث من خمسة فصول:

الفصل الأوّل: هدف البحث وطريقة إجرائه.

الفصل الثّاني: نتائج البحث.

الفصل الثّالث: المناقشة والمقارنة مع الدّراسات العالمية.

الفصل الرّابع: الخلاصة.

الفصل الخامس: التّوصيات.

الفصل الأوّل: هدف البحث وطريقة إجرائه

أولاً ـ خلفية البحث:

على الرغم من وجود العديد من المعالجات الطبية الموصوفة في تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي وأهميتها حسب بعض الدراسات، فإن الباحثين ينصحون بالعلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي، مفترضين أنه فقط الاستئصال يمكن أن يقود فعلاً إلى الشفاء.

يدور هذا البحث حول تقييم نتائج العلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال، وأهمية الجراحة كعماد أساسي في التدبير في ظل وجود علاجات أخرى غير جراحية.

ثانياً ـ مبررات البحث:

تعد الأورام المسخية أوراماً فريدة من نوعها وذلك لتنوع النسج التي تحتويها ودرجة نضج هذه النسج. لكن توضعها قريباً من البنى الحيوية وتداخلها مع البنى العصبية الوعائية يزيد من تعقيدات وخطورة العمل الجراحي ويزيد أحياناً من صعوبة استئصالها الكامل، ويعد الاستئصال الجراحي الخيار الأساسي لتدبير الأطفال المراجعين لمستشفى الأطفال الجامعي بدمشق. سنناقش في هذا البحث نتائج العلاج الجراحي للورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال والفائدة العملية من الخيار الجراحي الّذي يعدّ هو الحل الشافي نسبياً لهذه الآفات.

ثالثاً ـ هدف البحث:

دراسة نتائج واختلاطات العلاج الجراحي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي والذين عولجوا في مستشفى الأطفال الجامعي خلال فترة زمنية محددة، ومقارنة نتائج الدراسة مع النتائج العالمية ومحاولة إضافة أساس إحصائي إلى جانب الأساس العلمي في تحديد أهمية الجراحة كخيار أساسي في التدبير.

رابعاً ـالطرائق:

1- تعاريف عملية في الدراسة:

- Sacrococcygeal Teratoma (SCT): ورم مسخي عجزي عصعصي.
- Beta Subunit Human Chorionic Gonadotrophin (BHCG): يفرز من المشيمة, كما يفرز من أورام الخلايا المنتشة وخلال الحمل وأورام الخصية وبعض أورام الكبد.
- Alpha-Feto protein (AFP): يشكل معظم بروتين الجنين, وهو غاماغلوبين مصدره الرئيسي كبد الجنين.

2- مكان وزمان الدراسة:

مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في شعبة الجراحة، شعبة أمراض الدم، عيادات متابعة أمراض الدم الخارجية والعيادة الجراحية في الفترة الممتدة بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1.

3- تصميم البحث:

دراسة رقابية تراجعية للمرضى الذين شخص لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي وأجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق.

4- عينة الدراسة:

مجموعة من المرضى المتعاقبين مع ورم مسخي عجزي عصعصي وأجري لهم علاج جراحي للآفة في مستشفى الأطفال الجامعي في الفترة الممتدة بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1.

5- معايير القبول في الدراسة:

جميع المرضى المراجعين الذين شخص لهم ورم مسخي عجزي عصعصي والذين أجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في الفترة الواقعة بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1.

6- معايير الاستبعاد من الدراسة:

- ✓ المرضى الذين رفضوا الدخول بالدراسة هم أو ذويهم بعد إطلاعهم المسبق على الدراسة.
- ✓ المرضى الذين راجعوا بنكس ورم مسخي عجزي عصعصي مجرى لها عمل جراحي في مستشفى خارجي.

7- حجم العينة:

بالاعتماد على الموقع الإلكتروني http://powerandsamplesize.com قمنا باستخدام القانون الإحصائي المحدد لحجم العينة الأصغري المفترض جمعه وذلك بعد الارتكاز على المعايير التالية:

1- اختيار نمط الدراسة: حساب نسبة الوقوع (الاختلاطات) عند مجموعة الدراسة.

2- اعتماد القوة الاحصائية للدراسة 80 % ونسبة الخطأ 5 %.

3- الاستناد إلى الدراسة العالمية التي قام بها Wang ورفاقه في عام 2016 والمجراة في قسم جراحة الأطفال، كلية الطب، جامعة Shanghai في الصين والتي نشرت في عام 2017 على موقع الكتروني وفق الرابط:

https://www.medscimonit.com/abstract/index/idArt/900400

بناء على ما سبق، وبتطبيق القانون الإحصائي المناسب يكون حجم العينة الأصغري اللازم حتى يكون للدراسة التي سنجريها دلالة إحصائية هو 32 مريضاً.

خامساً ـطريقة الدراسة:

السجل الطبي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم ورم مسخي عجزي عصعصي وتنطبق عليهم معايير القبول والذين عولجوا بين عامي 2012/1/1 و 2019/1/1 في قسم جراحة الأطفال في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق ستتم دراستهم بشكل تراجعي. مع وضع تشخيص الورم المسخي العجزي العصعصي بالاعتماد على القصة السريرية، الفحص السريري، الموجودات الشعاعية والتشريح المرضي. تم تقييم المعطيات الديموغرافية والسريرية (العمر، الجنس، التظاهرات السريرية، توضع الآفة، نمط العلاج، الاختلاطات والنكس).

مع متابعة المرضى بفواصل دوريّة خارج المستشفى من خلال مراجعاتهم والتواصل معهم، وأخذ قصّة سريرية مفصّلة من الأهل وإجراء فحص سريري كامل مع إجراء مس شرجي لتحرّي وجود نكس موضعي، وإجراء إيكو للمنطقة وإجراء قيمة AFP كل ثلاثة أشهر بعد الجراحة. ثم ملء استبيان خاص بكل مريض (الشكل 8) بناءً على المعلومات التي حصلنا عليها.

- **مصادر البيانات:**

السجلات الطبية للمرضى بما تحتويه من قصة ومعطيات سريرية وإجراءات تشخيصية وتقارير جراحية ونتائج التشريح المرضي ومتابعات للمرضى أثناء الاستشفاء والقبولات اللاحقة، ثم متابعة المرضى خارج المستشفى من خلال مراجعاتهم للعيادات الخارجية وعيادة أمراض الدم، أو مقابلتهم بناءً على موعد أو الاتصال بهم هاتفياً للحصول على المعلومات المطلوبة وملء استبيان خاص بكل مريض يتعلق بحالته. الشكل(8).

- **تحليل البيانات:**

تم جمع البيانات التي تم تدوينها في الاستبيانات ومعالجتها وتصنيفها في مجموعات وجداول ومخططات بيانية تعكس الدراسة بشكل جيد باستخدام برنامج EXCEL إصدار 2013 ومقارنتها مع المخططات البيانية في الدراسات العالمية ثم مقارنة النتائج التي تم الوصول إليها مع النتائج العالمية.

سادساً ـ الاعتبارات الأخلاقية:

- يعتبر الاستئصال الجراحي العماد الأساسي في تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال، ومع وجود خيارات علاجية غير جراحية فإن دراسة نتائج واختلاطات العمل الجراحي وفقاً لهذه البحث سيسهم في تقييم أهمية الخيار الجراحي عند اختيار الطريقة الأمثل للتدبير.
- لا يوجد أي مخاطر محتملة لهذا البحث (رصد نتائج ما تم إقراره سابقاً).
- تم شرح هذه النقاط لذوي المرضى وأخذ موافقتهم على الدخول في الدراسة مع التأكيد على سرية البيانات.
- تم اخذ موافقة المعنيين في المستشفى على الاطلاع على السجلات الطبية للمرضى.

استمارة بحث: تدبير الورم المسخي العجزي العصعصي عند الأطفال		
الاسم:	العمر:	الجّنس:
رقم الإضبارة:	رقم الهاتف:	تاريخ القبول:
العمر عند التشخيص:		
التظاهرات السريرية		
إمساك		صعوبة تبول
كتلة بطنية		كتلة متبارزة في الناحية الإليوية
الوسائل المستخدمة للتشخيص		
الإيكو		الطبقي المحوري
صورة شعاعية بسيطة للعجز بالوضعين		الرنين المغناطيسي
نمط ألتمان		
ألتمان I	ألتمان II	ألتمانIII	ألتمان IV
العمر عند إجراء العمل الجراحي		
المدخل الجراحي		
مدخل عجزي	مدخل بطني	مدخل مشترك
الاختلاطات		
الاختلاطات القريبة	انتان الجرح	إصابة المستقيم
الاختلاطات البعيدة	مثانة عصبية	سلس برازي
تدبير الاختلاطات	علاج محافظ	تداخل جراحي
قيمة ألفا فيتو بروتين		
عند التشخيص	بعد الجراحة (اليوم 6)	بعد 3 أشهر	بعد 6 أشهر
بعد 9 أشهر	بعد 12 شهر	بعد 15 شهر	بعد 18 شهر
التشريح المرضي		
ناضجة	غير ناضجة	خبيثة
العلاج المتمم		
علاج كيماوي		*علاج شعاعي*
الوفاة في حال حدوثها		
قبل الجراحة		*بعد الجراحة*
النكس		
نعم		**لا**
ملاحظات أخرى		

الفصل الثّاني: نتائج البحث Results

شملت العينة المدروسة 39 حالة ورم مسخي عجزي عصعصي، تم إجراء الجراحة في كل هذه الحالات مع إجراء علاج كيماوي في 9 حالات منها، قمنا بإدخال البيانات إلى الحاسوب ودراستها إحصائياً عبر برنامج Excel فيما يلي نتائج البحث:

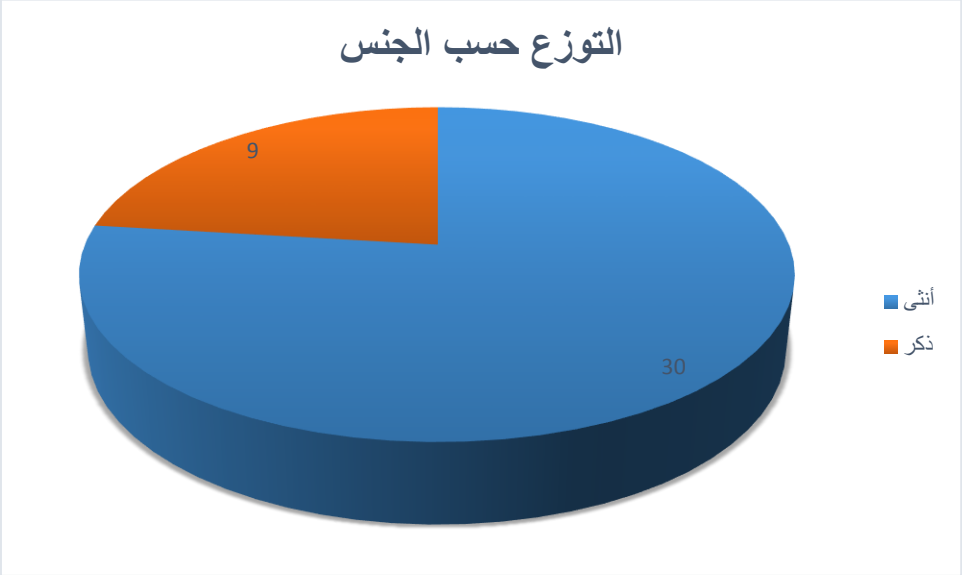
جدول 2 توزع الحالات المدروسة

الرقم	الجنس	ألتمان	العمر عند إجراء الجراحة بالأيام	التشريح المرضي	النكس	ألفا فيتوبروتين
1	أنثى	1	6	غير ناضج	نعم	طبيعي
2	أنثى	1	9	غير ناضج	نعم	مرتفع
3	أنثى	2	14	غير ناضج	لا	طبيعي
4	أنثى	2	53	ناضج	لا	طبيعي
5	أنثى	2	131	ناضج	لا	طبيعي
6	أنثى	2	7	ناضج	لا	طبيعي
7	ذكر	2	7	ناضج	نعم	طبيعي
8	أنثى	2	41	ناضج	لا	طبيعي
9	ذكر	4	57	خبيث	لا	مرتفع
10	أنثى		5	غير ناضج	لا	طبيعي
11	أنثى	4	38	غير معروف	لا	طبيعي
12	أنثى	3	1240	غير معروف	نعم	مرتفع
13	أنثى	2	24	ناضج	نعم	طبيعي
14	ذكر	4	389	ناضج	نعم	طبيعي
15	أنثى	2	12	ناضج	لا	طبيعي
16	أنثى	2	194	ناضج	لا	طبيعي
17	أنثى	2	2243	ناضج	لا	مرتفع
18	ذكر	2	684	ناضج	لا	طبيعي

19	ذكر	2	37	ناضج	لا	طبيعي
20	ذكر	1	13	ناضج	لا	مرتفع
21	أنثى	1	14	ناضج	لا	طبيعي
22	أنثى	3	486	ناضج	لا	طبيعي
23	أنثى	1	11	ناضج	لا	طبيعي
24	أنثى	2	5	غير ناضج	لا	مرتفع
25	أنثى	3	1259	خبيث	نعم	مرتفع
26	ذكر	2	17	ناضج	نعم	طبيعي
27	أنثى	2	758	غير ناضج	لا	طبيعي
28	أنثى	4	224	ناضج	لا	طبيعي
29	أنثى	2	317	خبيث	نعم	مرتفع
30	أنثى	4	1488	ناضج	لا	طبيعي
31	أنثى	2	407	ناضج	لا	طبيعي
32	أنثى	3	480	ناضج	لا	طبيعي
33	أنثى	2	8	خبيث	نعم	مرتفع
34	ذكر	2	29	غير معروف	لا	طبيعي
35	ذكر	1	14	غير ناضج	لا	مرتفع
36	أنثى	4	153	غير معروف	لا	طبيعي
37	أنثى	3	1119	غير ناضج	لا	طبيعي
38	أنثى	4	769	غير ناضج	لا	مرتفع
39	أنثى	2	12	ناضج	لا	طبيعي

الجنس:

تكونت عينة الدراسة من 9 أطفال ذكور و30 طفلة أنثى بما يقارب نسبة 3:1. ويبين الشكل التالي توزع المرضى حسب الجنس.



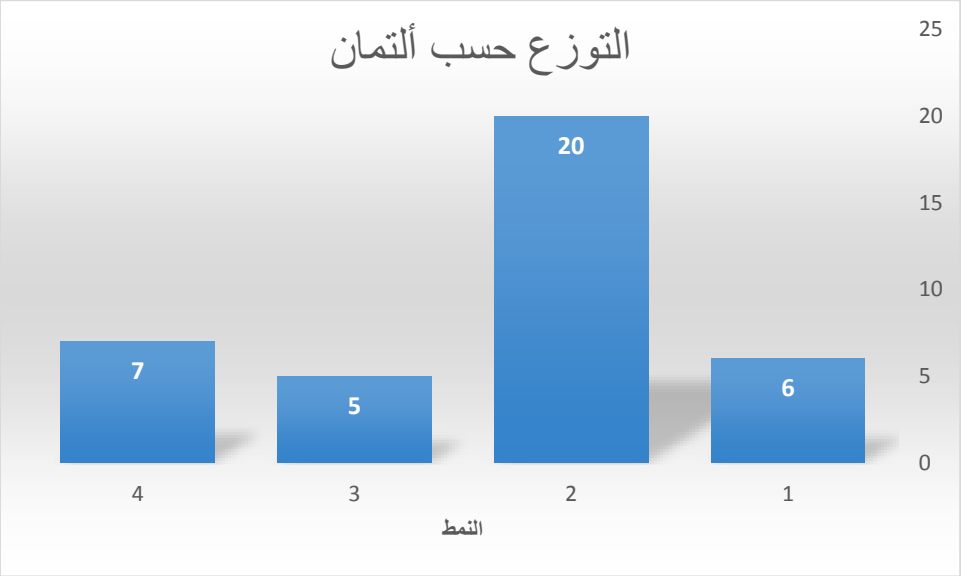
الشكل 8 توزع المرضى حسب الجنس

نمط ألتمان:

اعتمدنا في دراستنا على تصنيف ألتمان لتحديد نوع الورم المسخي العجزي العصعصي، حيث أن نمط ألتمان I يشير إلى وجود مركبة خارجية مسيطرة، نمط ألتمان II هو وجود مركبة خارجية مهمة مع مركبة أمام العجز، نمط ألتمان III هو وجود مركبة خارجية صغيرة مع مركبة كبيرة في الحوض، أما نمط ألتمان IV فيشير إلى وجود مركبة حوضية فقط دون مركبة خارجية.

بالنسبة لدراستنا فكانت النسبة المسيطرة للنمط II حيث شكل حوالي 51%، أما باقي الأنماط فكانت بنسب متقاربة. ويذكر أن هنالك حالة لم نتمكن من إيجاد تصنيفها في الإضبارة.

كما هو مبين في الشكل التالي.



الشكل 9 توزع المرضى حسب أنماط ألتمان

عمر التشخيص:

تم تشخيص أقل من ثلث الحالات عند الولادة (12 حالة)، بينما تم تشخيص 10 حالات خلال الشهر الأول، وتأخر تشخيص 11 حالة لبعد السنة الأولى بمتوسط عمر تشخيص 943 يوم.

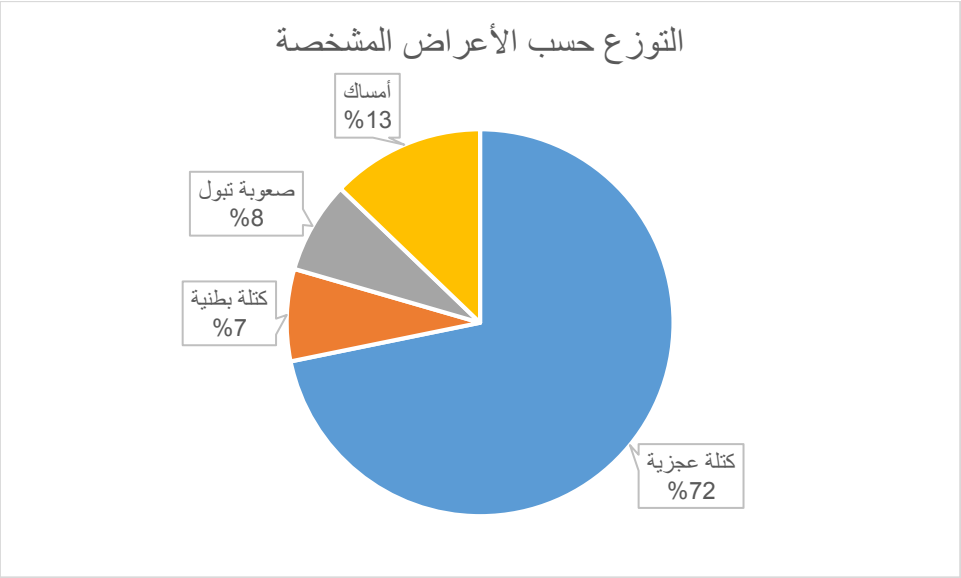
يبين الجدول التالي عدد ونسبة الحالات حسب عمر الطفل عند التشخيص.

جدول 3توزع المرضى حسب العمر عند التشخيص

العمر بالأيام	عند الولادة	30-1	364-31	365<
العدد	12	10	6	11
النسبة المئوية	%31	%26	%15	%28

الأعراض المشخصة:

تنوعت الأعراض المشخصة بين المرضى حيث كانت لدى 28 حالة هي وجود كتلة عجزية واضحة، 3 جس كتلة بطنية، 3 صعوبة تبول و5 إمساك. كما في الشكل التالي



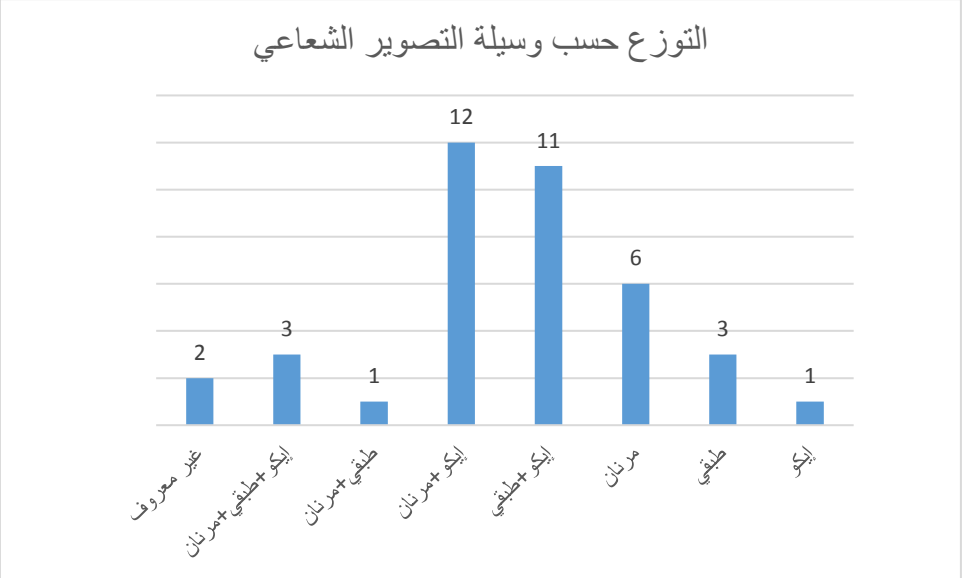
الشكل 10التوزع حسب الأعراض المشخصة

وسيلة التشخيص الشعاعي:

تنوعت أساليب التصوير الشعاعي المستعملة في التشخيص، حيث تم استعمال الإيكو لدى 27 حالة بنسبة 69%، أما الطبقي المحوري فقد تم استعماله في 18 حالة بنسبة 46% وتم استعمال الرنين المغناطيسي لدى 22 حالة بنسبة 56%.

وقد تم الوصول للتشخيص باستعمال الإيكو فقط في حالة واحدة، باستعمال الطبقي فقط في 3 حالات، باستعمال المرنان فقط في 6 حالات، بينما تمت مشاركة الإيكو مع الطبقي في 11 حالة والإيكو مع المرنان في 12 حالة وتمت مشاركة المرنان مع الطبقي في حالة واحدة، فيما استعملت الطرائق التصويرية الثلاثة لوضع التشخيص في 3 حالات، ويبقى حالتين لم نتمكن من معرفة أسلوب التصوير المستعمل في وضع التشخيص.

يبين الشكل التالي الطرائق التصويرية المتبعة لوضع التشخيص.

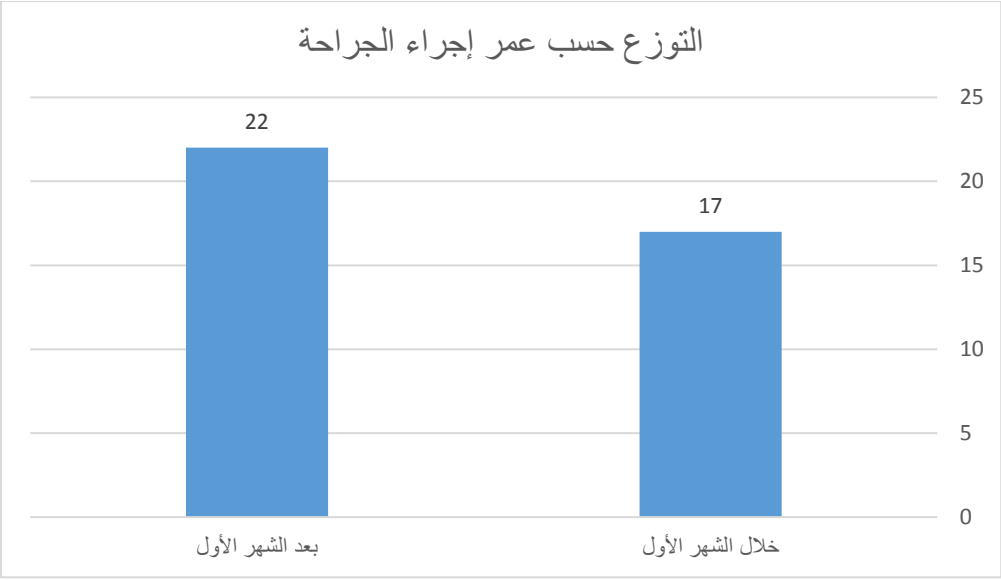


الشكل 11 توزع المرضى حسب وسيلة التصوير الشعاعي

عمر إجراء الجراحة:

تم إجراء الجراحة خلال الشهر الأول من الحياة لدى 17 مريض بنسبة 43.6%، بينما تم إجراء الجراحة فيما بعد الشهر الأول لدى 22 مريض بنسبة 56.4% وبمتوسط عمر 572 يوم.

يبين الشكل التالي توزع المرضى حسب عمر إجراء الجراحة.

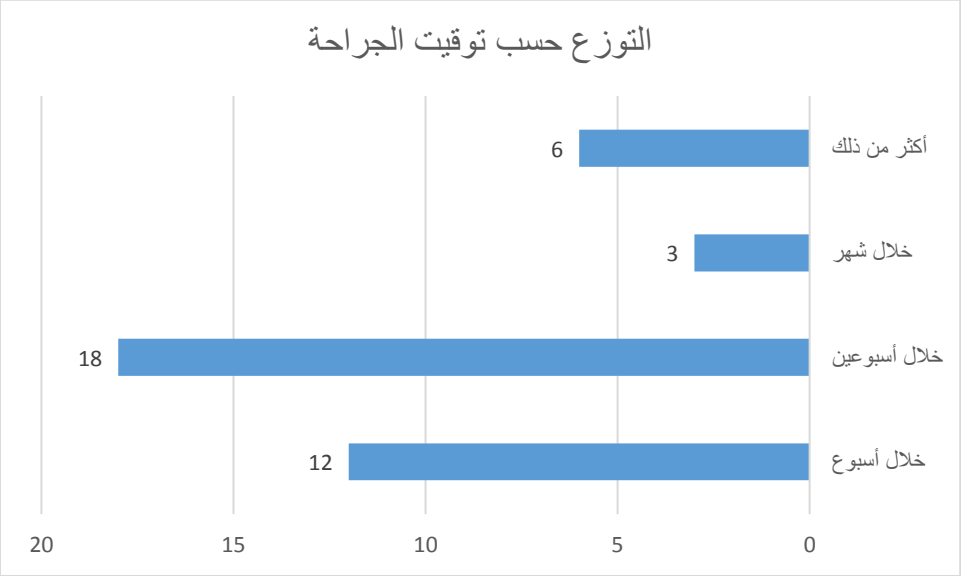


الشكل 12 التوزع حسب عمر إجراء الجراحة

توقيت الجراحة بالنسبة لزمن التشخيص:

تم إجراء الجراحة بشكل باكر (خلال أسبوع من التشخيص) لدى 12 مريض بنسبة 30.7%، وخلال أسبوعين لدى 18 مريض بنسبة 46.1%، بينما أجريت خلال شهر من التشخيص لدى 3 مرضى بنسبة 7.7%، فيما تأخر إجراء الجراحة لأكثر من شهر لدى 6 مرضى بنسبة 15.3% بمتوسط 189.5 يوم بعد التشخيص.

يبين الشكل التالي توزع المرضى حسب توقيت الجراحة نسبة لزمن التشخيص.



الشكل 13التوزع نسبة لتوقيت الجراحة

المقاربة الجراحية:

تم إجراء الجراحة عبر مدخل عجزي عند معظم المرضى 29 حالة بنسبة 74.4% حيث أمكن استئصال المركبة الحوضية عبر هذا الشق فقط، بينما احتاج الأمر إلى تداخل بطني عجزي مشترك في 5 حالات بنسبة 12.8%، كما تم استئصال الورم عبر فتح البطن فقط لدى 4 حالات بنسبة 10.2%، وتبقى حالة واحدة لم نتمكن من معرفة المقاربة التي استعملت في جراحتها.

وذلك حسب الجدول التالي:

جدول 4توزع المرضى المقاربة الجراحية

المقاربة	عجزية	مشتركة	فتح بطن	غير معروفة
العدد	29	5	4	1
النسبة المئوية	%74.4	%12.8	%10.2	%2.6

الاختلاطات بعد الجراحة:

اقتصرت الاختلاطات الجراحية القريبة على 6 حالات (15.3%) انتان جرح سطحي حيث تم تدبيرها بشكل محافظ مع تحسن لاحق فيها.

أما الاختلاطات المتأخرة فقد كانت 5 حالات (12.8%) وقد سجلت بعد عمر 5 سنوات وكانت كالتالي: حالتين سلس بولي، حالة سلس برازي وحالتين سلس بولي برازي مشترك.

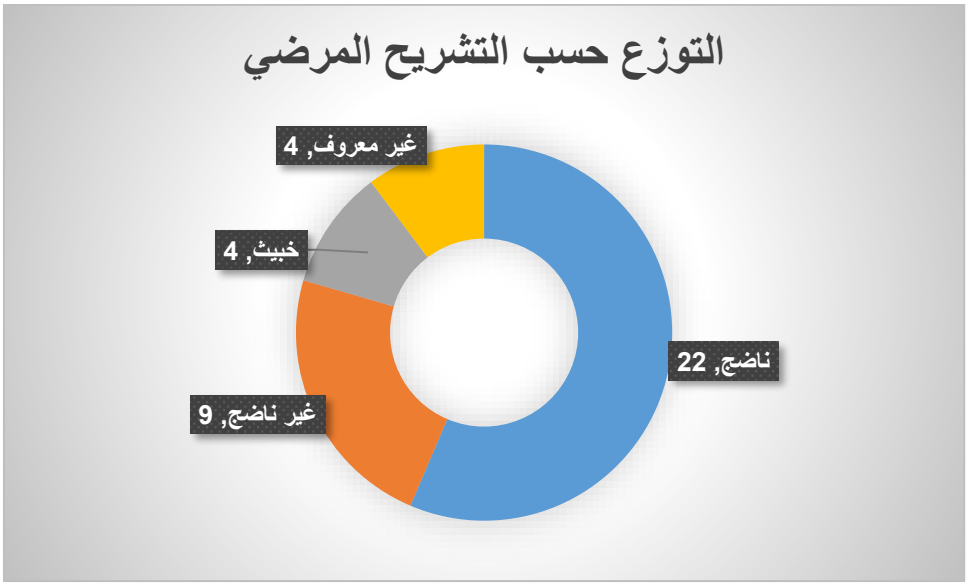
الوفيات:

من أصل ال 39 حالة قيد الدراسة فقد حدثت الوفاة لدى 2 منهم فقط بنسبة 5% وذلك خلال الأسبوع الثاني بعد العملية (في اليومين 11 و13 من الجراحة).

وقد كان سبب الوفاة لدى أحد المريضين هو انسداد أمعاء–خثار وريد الباب، بينما لدى الثاني فقد كان سبب الوفاة نزف رئوي –توقف قلب –لا نظميات.

التشريح المرضي:

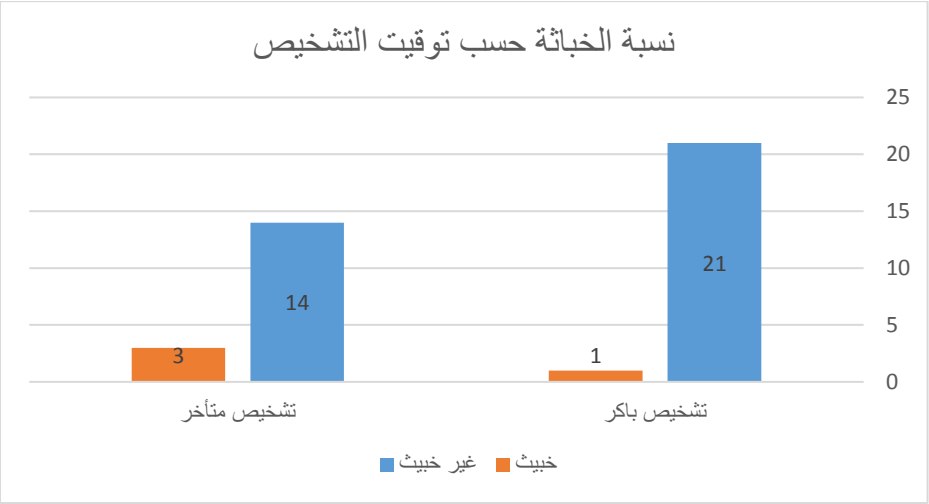
أظهرت نتائج التشريح المرضي 22 حالة ورم مسخي ناضج بنسبة 56.4% مقابل 9 حالات ورم مسخي غير ناضج بنسبة 23%، أما الحالات الخبيثة فكانت 4 حالات نسبتها 10.3%، ويتبقى 4 حالات لم نتمكن من الحصول على نتيجة التشريح المرضي لديهم. ويبين الشكل التالي توزع المرضى حسب التشريح المرضي.



الشكل 14 توزع المرضى التشريح المرضي

نسبة الخباثة في حالات التظاهر المتأخر:

أظهرت دراستنا ازدياد في نسبة الخباثة في الحالات التي تأخر تشخيصها لبعد عمر الشهر، حيث سجلت حالة واحدة لورم خبيث من أصل 22 حالة شخصت خلال الشهر الأول من العمر بنسبة 4.5%، بينما سجلت 3 حالات خبيثة من أصل 17 حالة شخصت بعد عمر الشهر بنسبة 17.6%. وشكلت حالات التظاهر المتأخر من مجمل حالات الخباثة نسبة 75%.



الشكل 15نسبة الخباثة حسب توقيت التشخيص

العلاج الكيماوي:

تم تطبيق العلاج الكيماوي لدى 9 مرضى، وقد تنوع التشريح المرضي لهذه الحالات حيث توزعت كالتالي: حالتان ورم مسخي ناضج، 4 حالات ورم مسخي غير ناضج و3 حالات ورم مسخي خبيث. كما حصل نكس لدى 3 حالات من المرضى الذين تلقوا علاجاً كيماوياً، فيما حصلت الوفاة لدى مريض واحد منهم.

فترة المتابعة:

اختلفت فترة المتابعة بين المرضى بشكل كبير حيث أن 4 مرضى لم يمكن متابعتهم لفترة تجاوزت فترة العمل الجراحي والفترة اللاحقة به لمدة تقل عن شهر، بينما تمكنا من متابعة 33 مريض لفترات طويلة امتدت حتى 5 سنوات بمعدل فترة متابعة لهم يساوي 690 يوم (23 شهر).

معدلات النكس:

تم تسجيل 10 حالات للنكس في دراستنا، وقد توزعت حسب التشريح المرضي كالتالي:

ورم مسخي ناضج 4 حالات، غير ناضج حالتين، خبيث 3 حالات وحالة واحدة غير معروفة التشريح المرضي.

تراوحت فترة الكمون بين إجراء الجراحة وتشخيص النكس بين 89 يوم و1040 يوم بمتوسط 284 يوم.

تم اكتشاف النكس بالاعتماد على الفحص السريري في 4 حالات، بينما استعمل التصوير الشعاعي لكشف النكس في 8 حالات واستعملت قيمة ألفا فيتوبروتين في تشخيص النكس في 5 حالات، حيث تراوحت قيمته بين 21 و100000. أما بالنسبة للتشريح المرضي للورم الناكس فقد كان ناضجاً في حالة واحدة، خبيثاً في 7 حالات بينما لم نتمكن من معرفته في حالتين اثنتين.

تم استعمال العلاج الكيماوي لوحده في علاج النكس في 4 حالات، واللجوء للجراحة لوحدها في حالتين، بينما استعملت مقاربة مشتركة من الجراحة والعلاج الكيماوي في 4 حالات.

الفصل الثّالث: مناقشة النتائج والمقارنة مع الدراسات العالمية:

1) الجنس:

كانت نسبة الذكور إلى الإناث في دراستنا 30:9 ما يقارب نسبة 3:1، بينما في دراسة Rescorla كانت النسبة 93:33 تقارب 3:1 وفي دراسة wang كانت 78:27 أيضاً تقارب 3:1، أما في الدراسة المحلية فكانت النسبة 27:7 تقارب 4:1. حيث نجد أن النسبة لدينا هي نفسها في الدراسات العالمية وتختلف قليلاً عن الدراسة المحلية السابقة مع بقاء عدد المرضى الأكبر هو الإناث. كما هو موضح في الجدول التالي:

جدول 5مقارنة نسبة الذكور والإناث بين الدراسات

	دراستنا	Rescorla	wang	الدراسة المحلية
الذكور	9	33	27	7
الإناث	30	93	78	27
النسبة	3:1	3:1	3:1	4:1

2) نمط ألتمان:

كانت النسبة المسيطرة في دراستنا للنمط II بنسبة 51%، بينما في دراسة Rescorla لم يذكر هذا التصنيف وفي دراسة wang كانت السيطرة للنمط I بنسبة 46.7%، بينما في الدراسة المحلية فكان الأشيع هو النمطين

I و II بنسبة 34.3% لكل منهما. حيث نجد اختلاف بين الدراسات حول النمط الأشيع مع كونه عادة النمط I أو II. يبين الجدول التالي توزع الأنماط بين الدراسات:

جدول 6المقارنة بين الدراسات حسب نمط ألتمان

	دراستنا	Wang	الدراسة المحلية
ألتمان I	6	49	11
ألتمان II	20	26	11
ألتمان III	5	13	5
ألتمان IV	7	15	4

3) عمر التشخيص:

- في دراستنا تم تشخيص 12 حالة عند الولادة، 10 حالات خلال الشهر الأول، 6 حالات بين الشهر الأول والسنة الأولى و11 حالة تأخر تشخيصها لبعد السنة الأولى.
- بينما في دراسة Rescorla فقد تم تشخيص الورم عند 32 حالة خلال الحياة الجنينية عن طريق الإيكو، و79 حالة عند الولادة، بينما تأخر تشخيص 15 حالة لفترة لاحقة من الطفولة.
- أما في دراسة wang فقد تم تشخيص 29 حالة خلال الشهر الأول (مع وجود شك بالورم أثناء الحياة الجنينية في 6 منها)، وشخصت 35 حالة بين عمر الشهر والسنة، بينما تأخر تشخيص 41 مريض لبعد السنة.
- أما في الدراسة المحلية السابقة فقد ذكر تشخيص 7 حالات خلال الحياة الجنينية، 18 حالة عند الولادة و9 حالات تأخرت لبعد الشهر الأول.

ونلاحظ عدم وجود تشخيص لأي حالة أثناء الحياة الجنينية في دراستنا خلافاً لباقي الدراسات، مع وجود نسبة مرتفعة من المرضى الذين تأخر التشخيص لديهم لبعد الشهر الأول من العمر بشكل مشابه للدراسة الصينية ومعاكس لدراسة Rescorla. يلخص الجدول التالي هذه النتائج:

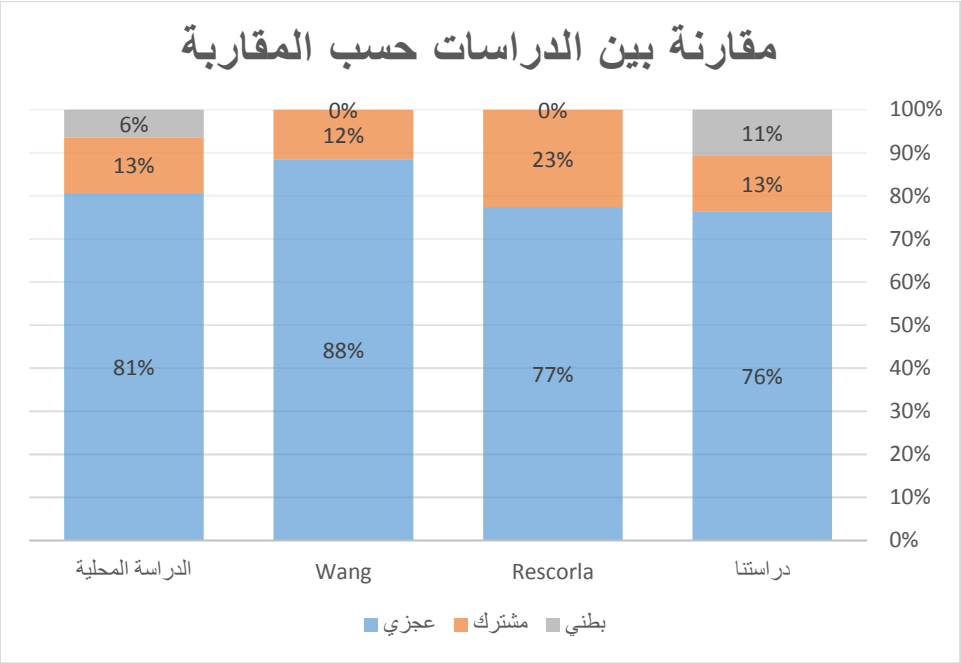
جدول 7مقارنة بين الدراسات حسب عمر التشخيص

	دراستنا	Rescorla	wang	الدراسة المحلية
في الحياة الجنينية	0	32	6	7
عند الولادة	12	79	لم يذكر	18
خلال الشهر الأول	10	لم يذكر	23	0
بين عمر شهر وسنة	6	لم يذكر	35	لم يذكر
متأخر	11	15	41	9

4) المقاربة الجراحية:

- تمت الجراحة في دراستنا عبر مدخل عجزي لدى 29 حالة، بطني 4 حالات، مشترك 5 حالات وحالة لم نتمكن من معرفة المقاربة الجراحية.
- بينما في دراسة Rescorla فقد خضع 96 مريض لمقاربة عبر العجز بينما خضع 28 لمقاربة مشتركة بطنية عجزية.
- في دراسة wang تم استعمال المقاربة العجزية لدى كل المرضى، وتم اشراك مقاربة بطنية معها في 7 حالات عن طريق فتح البطن و5 حالات عن طريق تنظير البطن.
- في الدراسة المحلية تمت الجراحة عبر مدخل عجزي لدى 25 حالة، بطني في حالتين ومشترك في 4 حالات.

نلاحظ أن المدخل العجزي الخلفي هو المقاربة المعتمدة في الدراسات العالمية ويتم الاستعانة بمدخل بطني مشارك في حال مركبة حوضية كبيرة مع امتداد بطني، كما نلاحظ دخول الجراحة التنظيرية حديثاً في هذا المجال. ولدى مقارنة نتائج دراستنا والدراسة المحلية الأقدم نجد حالات تم استعمال مدخل بطني منفرد، خلافاً للدراسات العالمية التي لم تستعمل مقاربة مماثلة أبداً حيث أن عدم استئصال العصعص يعد عاملاً أساسياً في حدوث النكس. يلخص الشكل التالي هذه النتائج:



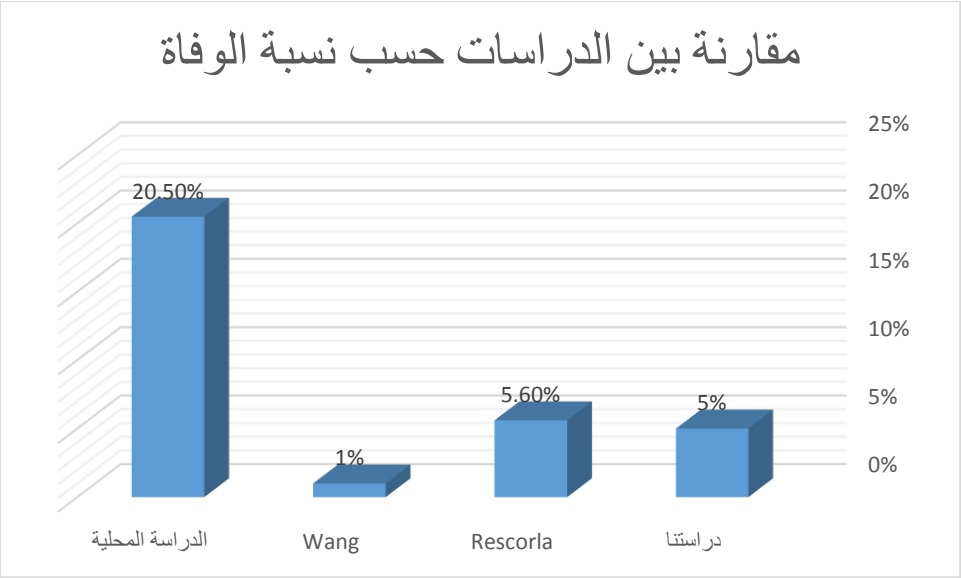
الشكل 16مقارنة بين الدراسات حسب المقاربة

5) الوفيات:

كانت نسبة الوفيات في دراستنا 5% (2 من 39 مريض)، بينما في دراسة Rescorla توفي 7 أطفال بنسبة 5.6%، وفي دراسة wang توفي طفل واحد بنسبة أقل من 1%، أما في الدراسة المحلية القديمة فقد توفي 7 أطفال (20.5%): 3 منهم قبل الجراحة و4 بعدها.

نلاحظ تقارب نسب الوفيات في دراستنا مع دراسة Rescorla مع كونها أعلى من دراسة wang.

كما نلاحظ تحسن واضح في نسبة البقيا بين دراستنا الحالية والدراسة المحلية القديمة سواء قبل الجراحة أو بعدها مما يدل على تحسن أساليب التشخيص والتدبير في مشفانا خلال هذه الفترة.



الشكل 17مقارنة بين الدراسات حسب نسبة الوفاة

أما أسباب الوفيات فكانت كالتالي:

- دراستنا: طفل توفي نتيجة خثار وريد الباب والآخر بسبب نزف رئوي وتوقف قلب.
- Rescorla: طفلان توفيا بسب صدمة نزفية تالية للجراحة و5 أطفال توفوا بسبب عوامل خطورة مرافقة قبل الجراحة (خداج ، نقص أكسجة حول الولادة و تمزق الورم قبل الجراحة).
- Wang: توفي الطفل بسبب قصور دوراني وذات رئة شديدة بعد الجراحة.
- الدراسة المحلية: 3 أطفال توفوا قبل الجراحة (1 خداج و2 مركبة خارجية كبيرة مع قصور قلب عالي النتاج) و4 توفوا بعد الجراحة (2 بسبب صدمة انتانية باكرة و2 بسبب تثبيط نقوي تالي للعلاج الكيماوي). وبالتالي تكون نسب البقيا كما هو موضح في الجدول التالي:

جدول 8مقارنة نسب البقيا بين الدراسات

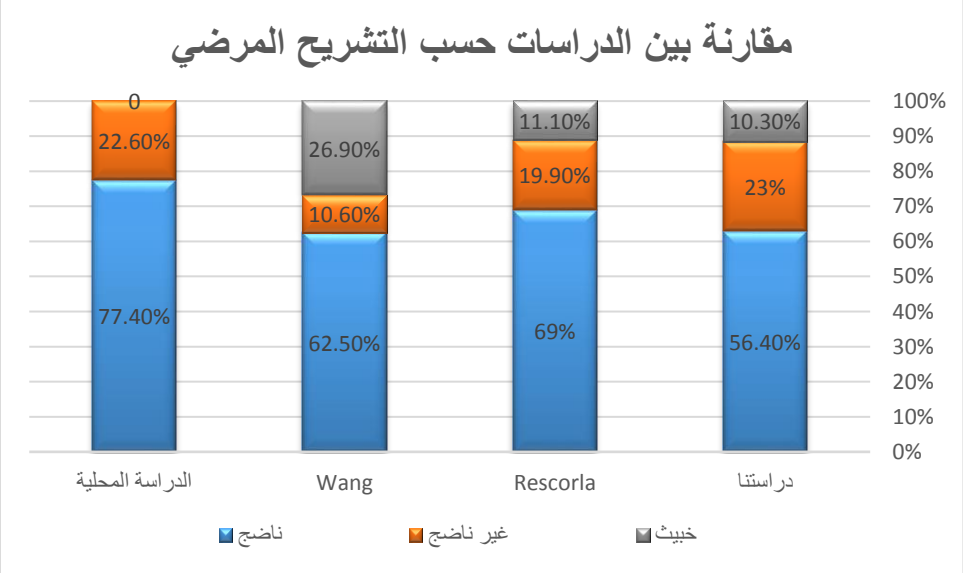
دراستنا	Rescorla	Wang	الدراسة المحلية
%95	%94	%99	%79.5

6) التشريح المرضي:

- في دراستنا كانت نسبة الورم المسخي الناضج 56.4% وغير الناضج 23% أما الخبيث فكانت 10.3% وتبقى نسبة 10.3% لم نتمكن من الحصول على نتيجة التشريح المرضي لديهم.

- عند Rescorla كانت عدد حالات الورم المسخي الناضجة 87 حالة بنسبة 69% وغير الناضجة 25 حالة بنسبة 19.9% أما الحالات الخبيثة فكانت 14 حالة بنسبة 11.1%.
- عند wang كانت عدد حالات الورم المسخي الناضجة 65 بنسبة 62.5% وغير الناضجة 11 بنسبة 10.6% أما الخبيثة فكانت 28 بنسبة 26.9%.
- في الدراسة المحلية السابقة فكان عدد حالات الورم المسخي الناضجة 24 حالة بنسبة 77.4% أما غير الناضجة فكانت 7 حالات بنسبة 22.6% حيث لم يتم الفصل بين الورم المسخي غير الناضج والورم المسخي الخبيث.

حيث نلاحظ في كل الدراسات أن النسبة الأكبر تكون ورم مسخي ناضج كما هو الحال في دراستنا، كما نلاحظ تقارب النسب بين دراستنا ودراسة Rescorla، بينما لدى wang نلاحظ ارتفاع نسبة الورم المسخي الخبيث.



الشكل 18 مقارنة بين الدراسات حسب التشريح المرضي

7) العلاج الكيماوي:

- في دراستنا تم تطبيق العلاج الكيماوي لدى 9 مرضى توزعوا كالتالي: 2 ناضجة، 4 غير ناضجة و3 خبيثة. كما تم تطبيقه في علاج 8 من الحالات الناكسة (4 لوحده و4 مع جراحة).
- في دراسة Rescorla تم تطبيق العلاج الكيماوي لدى 5 حالات خبيثة.

- في دراسة wang تم تطبيق العلاج الكيماوي لدى كل مرضى الورم المسخي الخبيث (28 حالة) ولدى 7 من الأورام المسخية غير الناضجة والتي كانت من الدرجة III. كما تم تطبيقه على الحالات الناكسة وعددها 15.
- وفي الدراسة المحلية تم تطبيق العلاج الكيماوي في كل حالات الورم المسخي غير الناضجة (7حالات).

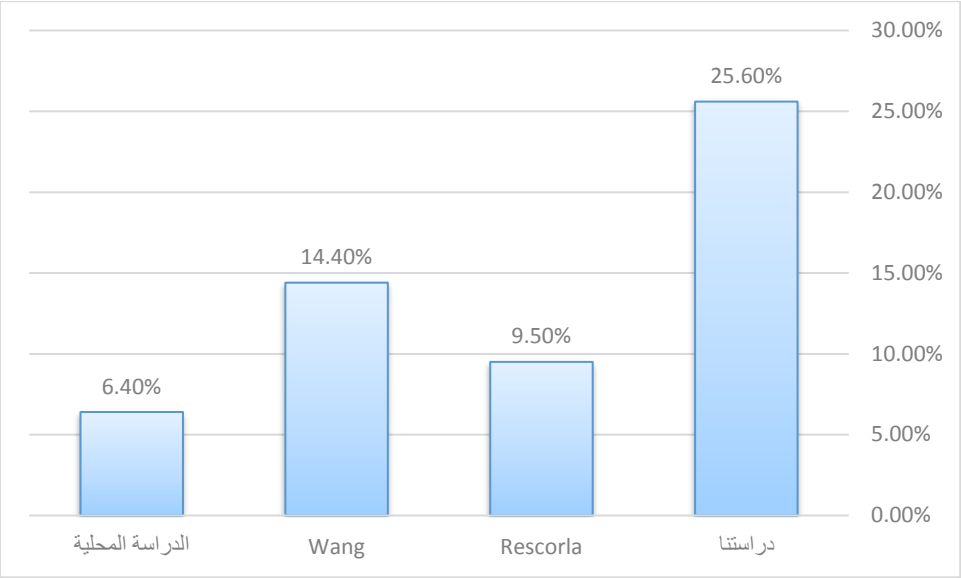
ونلاحظ أنه في الدراسات العالمية اقتصر تطبيق العلاج الكيماوي على الحالات الخبيثة أو غير الناضجة المتقدمة بالإضافة للحالات الناكسة، بينما لم نجد هذا في دراستنا.

8) معدلات النكس:

- في دراستنا تم تسجيل 10 حالات نكس بنسبة 25.6% وقد توزعت حسب التشريح المرضي للورم البدئي كالتالي: 4 ناضجة، 2 غير ناضجة، 3 خبيثة و1 غير معروفة.
- في دراسة Rescorla سجلت 12 حالة نكس بنسبة 9.5% وقد توزعت حسب التشريح المرضي للورم البدئي كالتالي: 9 ناضجة، 1 غير ناضجة و2 خبيثة.
- في دراسة wang سجلت 15 حالة نكس بنسبة 14.4% وقد توزعت حسب التشريح المرضي للورم البدئي كالتالي: 6 ناضجة، 1 غير ناضجة و8 خبيثة.
- أما في الدراسة المحلية فقد تم تسجيل حالتي نكس بنسبة 6.4% وقد كان التشريح المرضي ورم مسخي ناضج في الحالتين.

نلاحظ ارتفاع نسبة النكس في دراستنا مقارنة مع الدراسات العالمية، وقد يعود ذلك لعوامل متعددة مثل المقاربة الجراحية واستئصال العصعص، التشريح المرضي البدئي، بروتوكول تطبيق العلاج الكيماوي، التلوث بالخلايا الورمية. كما نلاحظ ارتفاعه مقارنة مع الدراسة المحلية القديمة (ربما يعود ذلك لزيادة مدة المتابعة في دراستنا).

يبين الشكل التالي المقارنة بين الدراسات في نسبة النكس.



الشكل 19 مقارنة بين الدراسات حسب نسبة النكس

كما يبين الجدول التالي مقارنة بين الدراسات حسب النكس مقارنة بالتشريح المرضي البدئي:

جدول 9مقارنة بين الدراسات حسب النكس مقارنة بالتشريح المرضي البدئي

نسبة النكس	دراستنا	Rescorla	Wang	الدراسة المحلية
من الناضجة	%18.1	%11.25	%9.2	%6.4
من غير الناضجة	%22.2	%4.1	%9.1	%0
من الخبيثة	%75	%15.3	%28.5	%0

حيث نلاحظ ارتفاع نسب النكس في دراستنا بالنسبة لكل الأنماط مقارنة بالدراسات العالمية، وعلى الأخص فيما يخص الورم المسخي الخبيث مما قد يدل على ضرورة تحديث وتطبيق بروتوكولات العلاج المتمم.

الفصل الرّابع: الخلاصة

بعد جمع البيانات وتحليلها ومقارنة نتائجنا مع النتائج العالمية وجدنا أن: نسبة انتشار الورم لدينا لدى الإناث مقارنة بالذكور هي نفسها، ويسيطر لدينا نمط ألتمان II بينما عالمياً هو النمط I. كما وجدنا عدم وجود للتشخيص أثناء الحياة الجنينية لدينا عكس الدراسات العالمية والمحلية السابقة، مع وجود نسبة مرتفعة من المرضى الذين تأخر التشخيص لديهم لبعد الشهر الأول من العمر. أما فيما يخص المقاربة الجراحية فقد وجدنا حالات تم استعمال مدخل بطني منفرد، خلافاً للدراسات العالمية التي لم تستعمل مقاربة مماثلة أبداً. وقد كانت نسب الوفيات لدينا مرتفعة قليلاً عن الدراسات العالمية مع تحسن واضح فيها عن الدراسة المحلية السابقة. وبالنسبة للتشريح المضي فكانت النسبة الأعلى للورم الناضج بشكل مماثل لباقي الدراسات. وهذا وقد وجدنا تباينا كبيراً في موضوع تطبيق العلاج الكيماوي بين دراستنا والدراسات العالمية. كما لاحظنا ارتفاع معدلات النكس لدينا مقارنة مع الدراسات العالمية.

الفصل الخامس: التوصيات

1) التأكيد على أهمية التشخيص المبكر وخصوصاً خلال الحياة الرحمية.
2) إعادة النظر في المقاربة الجراحية عبر مدخل بطني منفرد، والذي قد يكون له دور في ارتفاع نسبة النكس لدينا بسبب عدم استئصال العصعص.
3) التأكيد على أهمية الاستئصال الجراحي التام دون حدوث تمزق في الورم أو تلوث مجهري بالخلايا الورمية.
4) إرسال كل العينات الورمية للتشريح المرضي.
5) التحديث المستمر لبروتوكولات العلاج المتمم من حيث الاستطباب والتطبيق الفعلي بما يتوافق مع الدراسات العالمية.

نهاية الباب الثالث (القسم العملي)

الباب الثّالث: المراجع Reference

1) Adzick, N. S., Crombleholme, T. M., Morgan, M. A., & Quinn, T. M. (1997). A rapidly growing fetal teratoma. *The Lancet*, *349*(9051), 538.

2) Altman, R. P., Randolph, J. G., & Lilly, J. R. (1974). Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics surgical section survey—1973. *Journal of pediatric surgery*, *9*(3), 389-398.

3) KW, A. (1974). Holder TM: Hereditary presacral teratoma. *J Pediatr Surg*, *9*, 691-697.

4) Benachi, A., Durin, L., Maurer, S. V., Aubry, M. C., Parat, S., Herlicoviez, M., ... & Dommergues, M. (2006). Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *Journal of pediatric surgery*, *41*(9), 1517-1521.

5) Jean-Martin Laberge, Pramod S. Puligandla Kenneth Shaw (2019). Teratomas, Dermoids, and Other Soft Tissue Tumors,. In Holcomb, G. W., Murphy, J. P., & St Peter, S. D. (2019). Holcomb and Ashcraft's pediatric surgery. Elsevier Health Sciences. pp 1066-1096.

6) Makin, E. C., Hyett, J., Ade-Ajayi, N., Patel, S., Nicolaides, K., & Davenport, M. (2006). Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). *Journal of pediatric surgery*, *41*(2), 388-393.

7) Rescorla, F. J., Sawin, R. S., Coran, A. G., Dillon, P. W., & Azizkhan, R. G. (1998). Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. *Journal of pediatric surgery*, *33*(2), 171-176.

8) Rescorla, F. J. (2012). Teratomas and other germ cell tumors. In Coran, A. G., Caldamone, A., Adzick, N. S., Krummel, T. M., Laberge, J. M., & Shamberger, R. (2012). *Pediatric surgery* .Elsevier Health Sciences (pp. 507-516). Mosby.

9) Currarino, G., Coln, D., & Votteler, T. (1981). Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *American Journal of Roentgenology*, *137*(2), 395-398.

10) Malone, P. S., Spitz, L., Kiely, E. M., Brereton, R. J., Duffy, P. G., & Ransley, P. G. (1990). The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *Journal of pediatric surgery*, *25*(6), 679-680.

11) Ein, S. H., Mancer, K., & Adeyemi, S. D. (1985). Malignant sacrococcygeal teratoma—endodermal sinus, yolk sac tumor—in infants and children: a 32-year review. *Journal of pediatric surgery*, *20*(5), 473-477.

12) Rescorla, F., Billmire, D., Vinocur, C., Colombani, P., London, W., Giller, R., ... & Hawkins, E. (2003). The effect of neoadjuvant chemotherapy and surgery in children with malignant germ cell tumors of the genital region: a pediatric intergroup trial. *Journal of pediatric surgery*, *38*(6), 910-912.

13) Chirdan, L. B., Uba, A. F., Pam, S. D., Edino, S. T., Mandong, B. M., & Chirdan, O. O. (2009). Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. *Annals of African medicine*, *8*(2).

14) Engelskirchen, R., Holschneider, A. M., Rhein, R., Hecker, W., & Höpner, F. (1987). Sacral teratomas in childhood. An analysis of long-term results in 87 children. *Zeitschrift fur Kinderchirurgie: organ der Deutschen, der Schweizerischen und der Osterreichischen Gesellschaft fur Kinderchirurgie= Surgery in infancy and childhood*, *42*(6), 358-361.

15) Subbarao, P., Bhatnagar, V., & Mitra, D. K. (1994). The association of sacrococcygeal teratoma with high anorectal and genital malformations. *Australian and New Zealand Journal of Surgery*, *64*(3), 214-215.

16) Paek, B. W., Jennings, R. W., Harrison, M. R., Filly, R. A., Tacy, T. A., Farmer, D. L., & Albanese, C. T. (2001). Radiofrequency ablation of human fetal sacrococcygeal teratoma. *American journal of obstetrics and gynecology*, *184*(3), 503-507.

17) Wang, Y., Wu, Y., Wang, L., Yuan, X., Jiang, M., & Li, Y. (2017). Analysis of recurrent sacrococcygeal teratoma in children: clinical features, relapse risks, and anorectal functional sequelae. Medical science monitor: international medical journal of experimental and clinical research, 23, 17.\

18) Gabra, H. O., Jesudason, E. C., McDowell, H. P., Pizer, B. L., & Losty, P. D. (2006). Sacrococcygeal teratoma—a 25-year experience in a UK regional center. Journal of pediatric surgery, 41(9), 1513-1516.

19) Chirdan, L. B., Uba, A. F., Pam, S. D., Edino, S. T., Mandong, B. M., & Chirdan, O. O. (2009). Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. Annals of African medicine, 8(2).

20) الديري، بشار. (2012). تدبير التيراتوما العجزية العصعصية عند الأطفال. ماجستير. شعبة جراحة الأطفال. قسم الجراحة. كلية الطب البشري. جامعة دمشق. دمشق:سوريا.

Abstract:

Background and research objective: Although there are many prescribed medical treatments for the management of sacrococcygeal teratoma and are important according to some studies, researchers recommend surgical treatment of sacrococcygeal teratoma, assuming that only excision can actually lead to cure. This study aims to evaluate the results of surgical treatment of sacrococcygeal teratoma in children, and the importance of surgery as a mainstay in management in the presence of other non-surgical treatments.

Materials and Methods: 39 patients diagnosed with sacrococcygeal teratoma were studied at the University Children's Hospital in Damascus, and they underwent a surgical procedure to remove the tumor. In a retrospective audit study between 1/1/2012 and 1/1/2019. The following variables were investigated: gender, Altman type, age of diagnosis and surgery, symptoms and radiographic methods, surgery in terms of timing, approach and complications, postoperative in terms of histopathology, relapse, mortality, and chemotherapy.

Results: The ratio of females to males was approximately 1:3. Altman II was the most common type, with 51%. Only a third of patients were diagnosed at birth, while 28% of them had a delay of more than a year in making a diagnosis. The most common symptom was the presence of a gluteal mass, and the most common method of diagnosis was the combination of echocardiography with the tomography or resonator. 43.6% of patients had surgery within the first month of life. Only 30.7% of patients had surgery within one week of diagnosis and 46.1% within two weeks. The sacral entrance was the most common with a percentage of 74.4%. In the rest, an isolated abdominal entrance or a combined abdominoplasty entrance was used. The proximal complications were limited to superficial wound infection, while the distal complications were urinary or fecal incontinence. The mortality rate was 5% and the recurrence rate was 25.6%. The most common histopathology of the excised tumor was a mature tumor, with a percentage of 56.4%. Chemotherapy was used in 23% of patients.

Conclusion: Our results in the management of sacrococcygeal teratoma approximate global outcomes but differ in early diagnosis, application of adjuvant therapy and recurrence rate.

Keywords: Sacrococcygeal teratoma, surgical excision, complementary therapy.

Syrian Arab Republic

Ministry of Higher Education and Scientific Research

Damascus university

Faculty of Human Medicine

Department of Surgery

Management of Sacrococcygeal Teratoma in Children

Scientific research prepared to obtain a postgraduate certificate

(Master's degree) in Pediatric surgery

Graduate student preparation

Qusai Ayman Al-Diri

Headed by

Prof. Dr. Mohammed Al-Ahmad

Supervisor

Dr. Mohamed Said Filion

2021