

САКРОКОКЦИГЕАЛЕН ТЕРАТОМ - ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ С ПРЕГЛЕД НА ЛИТЕРАТУРАТА

Налбански Бож.¹, Марков Д.¹, Бранков О.²

¹ СБАЛАГ "Майчин дом", ² МБАЛСМ "Пирогов"

Налбански Б., Марков Д., Бранков О.

Сакрококцигеален тератом - представяне на клиничен случай с преглед на литературата. Акуш и гинекол. 2007;46(2):341

РЕЗЮМЕ

Сакрококцигеалният тератом (СКТ) е най-честият вроден солиден тумор на плода и новороденото. Представяме случай с пренатално диагностициран СКТ на плода завършил благоприятно и правим кратък преглед на литературата.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: Сакрококцигеален тератом, пренатална диагноза

SACROCOCCYGEAL TERATOMA - A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Nalbanski Boj¹, Markov D¹, Brankov O².

¹State University Hospital of Obstetrics and Gynecology "Maichin dom", Sofia, Bulgaria

² State Emergency Hospital "Pirogov", Sofia, Bulgaria

ABSTRACT

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most frequent solid congenital tumor in the fetus and newborn. We present a case report of prenatally detected SCT with a favorable outcome and provide a short literature review.

KEY WORDS: Sacrococcygeal teratoma, prenatal diagnosis

ВЪВЕДЕНИЕ

Тератомът е тумор, който произхожда от трите герминативни пласта на мултипотентните ембрионални клетки, намиращи се в прикрепящия стълб. В пренаталния живот обикновено е локализиран в сакрококцигеалната област. Сакрококцигеалният тератом (СКТ) е най-честият вроден тумор на плода и новороденото, като честотата му варира около 1 на 40,000 раждания [19]. Доброкачествените зрели или незрели тератоми представляват около 87% до 93% от случаите, а в останалите 7-13% туморите са малигнени [24]. Женският пол се засяга по-често (80%), но склонността за малигнизация е по-висока при мъже [5, 17, 24]. По-голямата част от случаите със СКТ са спорадични, но понякога при повече от един засегнати индивиди от една фамилия се наблюдава и автозомно-доминантен тип на унаследяване.

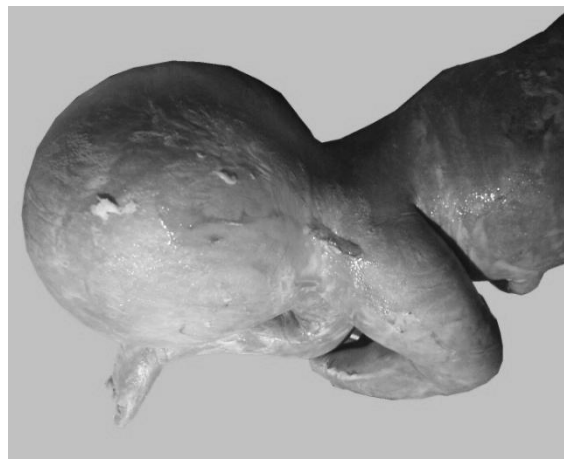
ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Касае се за пациентка на 24 год. бременна за втори път (1-ва бременност през 2003 год. завършила с *partus normalis* на плод с тегло 3200 г), която постъпва в СБАЛАГ

„Майчин дом” в 37 г.с. за определяне метода на родоразрешение предвид установен пренатално ехографски тумор в сакрококцигеалната област на плода, без субективни оплаквания от страна на бременността. Акушерският статус при постъпването е външни полови органи на раждала, маточна шийка центрирана, скъсена 80%, разширение 3 см, запазен околоплоден мехур, предлежаща част – глава подвижна над входа на таза.

Ултразвуковото изследване показва един жив плод в главично предлежание, placenta anterior Gr. II с дебелина 3,5 см, liquor amnii – увеличен (хидрамнион) с максимален вертикален джоб с $d = 9$ см, фетална биометрия - BPD=97 мм, AC=347 мм, FL=73 мм. След обстоен ехографски преглед на феталната морфология се установява наличие на голяма окръглена кистична формация с размери 17 x 15 см, с хомогенно хипоехогенно съдържимо. Не се визуализират солидни компоненти във вътрешността на кистата, която изхожда и е интимно сраснала със сакрококцигеалната област на плода. Изследването на формацията с Color и Power Doppler не установява патологично кръвоснабдяване по повърхността или във вътрешността на тумора. Поради големите размери на формацията полът на плода не може да бъде определен антенатално. Всички коремни органи - пикочен мехур, бъбреци и др., както и тези на централната нервна система – форма на черепа, мозъчни вентрикули, малък мозък, гръбначен стълб и др. изглеждат без видими особености. Феталната ехокардиография показва situs solitus, с нормална четири-кухинна сърдечна сянка, нормални размери на лява и дясна камера (липса на ехографски данни за камерна хипертрофия), нормален ляв и десен изходящ тракт. Доплеровото изследване на a.umbilicalis установява наличие на нормален кръвоток във фето-плацентарната и утеро-плацентарните единици.

Фиг. 1 Ехографска находка на СКТ Фиг.2 Макроскопски вид на тумора пренатално



Предвид описаната ехографска находка - наличие на кистична туморна формация, изхождаща от сакрококцигеалната област на плода, асоциирана с умерен хидрамнион без други структурни дефекти, се приема, че най-вероятно се касае за случай с СКТ на плода – кистична форма.

Седем часа след постъпването бременната съобщава за усилващи се по честота и болезненост маточни контракции. При преглед акушерският статус показва: маточна шийка центрирана, изгладена, разширение 5,5 см; околоплоден мехур – запазен, бомбиран; предлежаща част – глава прилегнала към входа на таза; детски сърдечни тонове - добри. След тоалет и клизма бременната се превежда в предродилна зала. След проведена консултация с дежурен консултант се дава ход на раждането per vias

naturalis. Извършва се амниотомия – изтичат обилно количество бистри околоплодни води (около 3-4 литра). При пълно разширение бременната се превежда в родилна зала. Раждането на главата и раменния пояс на плода се отдават лесно, след което настъпва тежка механична дистокия, преодоляна изключително трудно чрез прийома на McRoberts и супрапубисен натиск. Плодът се ражда с ненарушена цялост на туморната формация в умерено тежко депресивно състояние.

Един час след раждането новороденото е преведено в МБАЛСМ “Пирогов” в отделение по детска хирургия за последващо наблюдение и хирургично лечение. На втория ден след раждането е извършена ексцизия на тумора с последваща пластика на остатъчните кожни ламба. Седем дни постоперативно новороденото е изписано в добро общо състояние (Фиг3.).

ОБСЪЖДАНЕ

Класификация на СКТ

Според класификацията Американската академия по педиатрична хирургия [1] СКТ се делят на четири основни вида в зависимост от локализацията, съдържимото и начина на разпространение на формацията. СКТ тип I е тумор с почти изцяло външна локализация, с минимален вътрешен пресакрален компонент; СКТ тип II е с предимно външна локализация, но и със значително тазово разпространение; СКТ тип III е предимно вътрешно разположен, с интраабдоминално или тазово разпространение, но има и минимално външно разпространение; СКТ тип IV е с изцяло вътрешен растеж. СКТ тип I и II се наблюдават в около 80% от всички случаи [21]. СКТ са от тип IV се срещат само в 10% от случаите, като от тях 15% са напълно кистични [1]. Счита се, че наличието на функциониращ хороиден плексус е отговорно за наличието на кистичния компонент в тератома [6]. Когато туморът е зрял и интраабдоминално разположен, може да бъде обсъждана диагнозата *fetus in fetu*, въпреки че според някои автори за целта задължително е необходимо да има и елементи от гръбначен стълб [15].

Табл.1 Класификация на СКТ (по Altman) [1]

Класификация на СКТ

Тип 1	Предимно външен тумор с минимален пресакрален компонент.
Тип 2	Предимно външен тумор със значително тазово засягане
Тип 3	Предимно вътрешен тумор с разрастване в коремната кухина
Тип 4	Изцяло вътрешен тумор без външна изява

Ехографска находка при СКТ

Повечето СКТ ехографски изглеждат като хетерогенна маса прикрепена към сакрококцигеалната област на плода със предимно солиден, кистичен или комплексен характер. Размерите на туморната маса могат да варират значително. На места могат да се наблюдават и ехопозитивни участъци с акустично засенчване, предполагащи калцификация. Повечето тератоми (особено тези със солиден компонент) са много добре васкуларизирани, което се демонстрира лесно чрез изследване с Color Doppler [22].

Полихидрамнионът е често явление при СКТ, като механизмът е ненапълно проучен. Вследствие на високото преднатоварване на сърцето обикновено се развива хепатомегалия, плацентомегалия и *hydrops fetalis*. Високостепенна сърдечна недостатъчност може да се развие и в резултат на хеморагия в тумора и/или артериовенозно шънтиране.

Диагноза и диференциална диагноза при СКТ

На практика всички случаи, при които плодът преживявя перинаталния период, са кандидати за хирургично лечение след раждането. По тази причина точната диагноза и класификация на СКТ в пренаталния период, основани на детайлното ехографско изследване, са от важно практическо значение. Основните нозологични единици, с които пренатално следва да се прави диференциална диагноза са представени в Табл.2.

Менингомиелоцелеето (спина бифида) е първата диференциална диагноза, която следва да бъде отхвърлена. Основната разлика е, че при спина бифида съществуват винаги и индиректни (краниални) ехографски признаци в резултат на вклиняването на малкомозъчните тонзили във foramen magnum (Arnold-Chiari малформация). Менингомиелоцелеето рядко е асоциирано със СКТ при един и същ плод - само 6 такива случая са публикувани до 1989 год. Останалите кистични формации, които следва да се имат в предвид се наблюдават изключително по-рядко.

Табл.2 Диференциална диагноза на пресакралните кистични формации

Диференциална диагноза при СКТ

1. Менингомиелоцеле
2. Невроектодермална киста
3. Периневрална киста (киста на Tarlov)
4. Гастроинтестинална формация
5. Обструкция/дилатация на ректума
6. Чревна дупликация
7. Мекониална псевдокиста
8. Ретроперитонеален тумор с мезенхимен произход
9. Овариална киста
10. Киста от тазов бъбрек

В постнатални серии със СКТ се наблюдават асоциирани структурни аномалии в 5 до 25% от случаите. Могат да бъдат засегнати различни органи и системи без да е налице някакъв специфична констелация [20]. Пренаталните серии не съобщават за допълнителна асоциация с анеуплоидии [11].

Понякога поради прекалено големите размери на СКТ ехографското изследване на тумора и на плода може да бъде силно затруднено. В подобни случаи може да се обсъжда възможността за диагностично уточняване чрез ядрено-магнитен резонанс [14, 18].

Акушерско поведение и прогноза

В повечето случаи новороденото със СКТ е с добра прогноза, която до голяма степен зависи от възможността за хирургична корекция, времето на поставяне на диагнозата и малигнения потенциал на тумора [1, 9]. За разлика от новороденото, плодът със СКТ остава с висок риск за перинатални усложнения, включително фетална и перинатална смърт [7, 8, 12, 23].

В пренаталния период плодът е с висок риск за развитие на сърдечна недостатъчност, плацентомегалия, хидрамнион и hydrops fetalis, с последваща фетална смърт в резултат на повишените метаболитни нужди и феноменът на изместване на феталния кръвоток към бързо растящата солидна туморна маса [2, 8]. По тези причини перинаталната смъртност при СКТ в пренаталните серии достига до около 50%. Някои автори предлагат в селектирани случаи кръвоснабдяването на тумора да бъде третирано чрез хирургична аблация in utero с цел промяна на физиологията му. Подобен инвазивен подход обаче е свързан с висок процент на фетална смъртност (63%) [25] и рядко се използва в практиката. Според повечето автори най-важният неблагоприятен

прогностичен фактор е наличието на плацентомегалия или фетален хидропс преди 30 г.с. при плодове със солидни васкуларизирани или интратазови тумори [3, 25]. Предполага се, че това се дължи на големия циркулаторен дисбаланс свързан с развитието на сърдечна недостатъчност от голямото преднатоварване на сърцето [13].

Перинаталната смърт при случаите със СКТ допълнително може да настъпи в резултат на различни, чисто акушерски усложнения като руптура на тумора, преждевременно раждане и механична дистокия [2, 7, 10, 16]. Руптурата на тумора може да настъпи спонтанно в хода на раждането *per vias naturalis* или в резултат на акушерски усложнения. Заплашващо преждевременно раждане в резултат на полихидрамнион или преразтягане на матката от туморната маса понякога налагат амниоредукция или аспирация на кистичния компонент от формацията. Механичната дистокия може да бъде избегната чрез елективно Цезарово сечение. На практика всички случаи със СКТ достигнали до белодробна зрялост на плода според данните от литературата са показани за родоразрешение чрез Цезарово сечение в интерес на плода. Това е и мнението на водещите специалисти по детска хирургия. Феталната и неонаталната смъртност са в пряка зависимост от правилния избор на перинаталното и акушерското поведение [11].

Докато смъртността при СКТ на плода достига 50%, при новородените тя е значимо по-ниска - около 5% [4]. С изключение на злокачествените формации, прогнозата на СКТ зависи предимно от разпространението и размерите на тумора. Постнаталните серии показват, че СКТ е с добра прогноза, когато диагнозата е поставена непосредствено след раждането и е предприето ранно хирургично лечение за избягване на риска от малигнизиране. Този риск нараства от 10% преди двумесечна възраст и достига 65-90% в случай, че диагнозата и хирургичната ексцизия се забавят след 4 месечна възраст на новороденото [3].

ЛИТЕРАТУРА

1. Altman R, Randolph J, Lilly J. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey, 1973. *J Pediatr Surg*, 1974;9:389-398.
2. Bond S, Harrison M, Schmidt K, et al: Death due to high-output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*, 1990,25:1287-91.
3. Brace V et al. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratoma: a review of cases between 1992 and 1998. *Prenatal Diagn*, 2000; 20:51-5.
4. Chisholm C et al. Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Perinatol*, 1999,16:89-92.
5. Donnellan W, Swenson O. Benign and malignant sacrococcygeal teratomas. *Surgery*, 1968, 64:834.
6. Ein S et al. Benign sacrococcygeal teratoma in infants and children: a 25 years review. *Ann Surg*, 1980, 191:382-384.
7. Flake A, Harrison M, Adzick N, et al: Fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*, 1986,21:563-566.
8. Flake AW: Fetal sacrococcygeal teratoma. *Sem Pediatr Surg*, 1993, 2:113-120.
9. Grosfeld J, Ballantine T, Lowe D, et al: Benign and malignant teratomas in children: Analysis of 85 patients. *Surgery*, 1976,80:297-305.
10. Gross S, Benzie R, Sermer M, et al: Sacrococcygeal teratoma: Prenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol*,1987,156:393-6.
11. Hogge et al. Cystic sacrococcygeal teratoma: ultrasound diagnosis and perinatal management. *J Ultrasound Med*, 1987;6:707-710.

12. Holterman A, Filiatrault D, Lallier M, et al: The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: A single institution experience. *J Pediatr Surg*, 1998, 33:899-903.
13. Holzgreve W et al. The fetus with Sacrococcygeal Teratoma. In *The Unborn Patient. Prenatal diagnosis and treatment*, eds. Harrison M, Golbus M and Filly, WB Saunders Co, 1991, p.461.
14. Kirkinen P, Partanen K, Merikanto J, Ryyanen M, Haring P, Heinonen K. Ultrasonic and magnetic resonance imaging of fetal sacrococcygeal teratoma. *Acta Obstet Gynecol Scan* 1997;76:917-922.
15. Montgomery M et al. Intra-abdominal sacrococcygeal mature teratoma or fetus in fetus in a third trimester fetus. 1998;11:219-221.
16. Musci M, Clark M, Ayres R, et al: Management of dystocia caused by a large sacrococcygeal teratoma. *Obstet Gynecol*, 1983, 62:10-12s.
17. Nyberg D et al. *Diagnostic ultrasound of fetal anomalies: Text and atlas*, 1990, p.182.
18. Okamura M, Kurauchi O, Itakura A, Naganawa S, Watanabe Y, Mizutani S. Fetal sacrococcygeal teratoma visualized by ultrafast T2 weighted magnetic resonance imaging. *Int J Gynecol Obstet*, 1999, 65:191-193.
19. Pantoja E et al. Retroperitoneal teratoma: historical review. *J Urol*, 1976,115: 520-523.
20. Romero R et al. Sacrococcygeal teratoma. In *Prenatal diagnosis of congenital anomalies*. 1988, p. 428.
21. Sauerbrei E, Toi A. The fetal spine, in Rumach C et al. *Diagnostic ultrasound*, Mosby (edt) vol. 2nd ed., 1998, p.1300.
22. Sherer D et al. Color Doppler aided prenatal diagnosis of a type 1 cystic sacrococcygeal teratoma simulating a meningocele. *Am J Perinatol*. 1997;14:13-15.
23. Sheth S, Nussbaum A, Sanders R, et al. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma: Sonographic-pathologic correlation. *Radiology*, 1988,169:131-136.
24. Valdiserri R, Yunis E. Sacrococcygeal teratoma: a review of 68 cases. *Cancer*, 1981, 48:217-221.
25. Westerburg B et al. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg*, 2000; 35:322-325.