

Potworniak okolicy krzyżowo-guzicznej u płodu – opis przypadku

Sacrococcygeal teratoma in foetus – case report

Łukaszewski Tomasz, Połczyńska-Kaniak Emilia, Puacz Piotr, Seremak-Mrozikiewicz Agnieszka, Drews Krzysztof

Klinika Perinatologii i Chorób Kobięcych, Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego Poznań

Streszczenie

Potworniak (teratoma) powstaje z niefizjologicznego różnicowania się komórki rozrodczej w kierunku wszystkich listków zarodkowych (ektodermi, mezodermi i endodermi). Występujący z częstością 1:20000 do 1:40000 potworniak okolicy krzyżowo-guzicznej (SCT – sacrococcygeal teratoma) jest najczęstszym nowotworem płodowym, a stosunek chorych płodów żeńskich do męskich wynosi 3:1 [1,2].

Płody z rozpoznaniem prenatalnie potworniakiem okolicy krzyżowo-guzicznej obarczone są wysokim ryzykiem zgonu okołoporodowego, który głównie wynika z niewydolności krążenia płodu.

Zgodnie z aktualnymi wytycznymi Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego, zasadniczym celem interwencji wewnątrzmacicznej czy wdrożenia leczenia farmakologicznego w przypadku rozpoznanego u płodu guza jest przeciwdziałanie rozwojowi jawnej niewydolności krążenia, która zdecydowanie pogarsza rokowanie co do przeżycia zarówno płodu, jak i noworodka.

Praca dotyczy przypadku ciężarnej lat 34 (2-1-0) w ciąży IV, w 23 tygodniu z rozpoznaniem prenatalnie guzem okolicy krzyżowo-guzicznej płodu. Ciężarna, u której podejrzewa się zmianę nowotworową u płodu, powinna być przekazana do ośrodka III stopnia referencji celem prowadzenia niezbędnej i szczegółowej diagnostyki oraz zapewnienia multidyscyplinarnej opieki perinatalnej położnika, neonatologa, internisty, oraz chirurga dziecięcego.

Nieoceniona jest również rola opieki psychologicznej nad ciężarną, która ma na celu zminimalizować uraz psychiczny związany z rozpoznaniem nieprawidłowości ciąży i wszystkimi jej konsekwencjami.

Słowa kluczowe: **cięża / potworniak / okolica krzyżowo-guziczna / wynik ciąży /**

Summary

Sacrococcygeal teratoma develops from all three germinal layers (endoderm, mesoderm and ectoderm). Sacrococcygeal teratomas (SCT) are the most common neoplasms in the fetus and newborns, with an estimated prevalence of 1 in 20,000 to 1 in 40,000. Female to male ratio is 3:1. Perinatal mortality rate among fetuses with prenatally diagnosed SCT is high, mainly due to cardiac failure.

According to Polish Gynecology Society Recommendation, the main aim of intrauterine intervention or pharmacological treatment in case of prenatally diagnosed SCT is to prevent development of severe fetal cardiac failure. Fetal cardiac failure is one of the most important prognostic factors in surveillance of fetus and newborns with SCT. The following article describes a case report of a 34-year-old pregnant woman, 23 weeks of gestation, with a diagnosis of fetal sacrococcygeal teratoma. Each pregnant woman with suspicion of neoplasm in fetus should be referred to tertiary center of perinatal care to gain access to specific diagnostic methods and medical care of many specialists, such as obstetricians, neonatologists, general practitioners and infant surgeons.

Adres do korespondencji:

Tomasz Łukaszewski
Klinika Perinatologii i Chorób Kobięcych Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu
Polna 33, Poznań 60-535
Tel. 618419613; Fax. 618474651
e-mail: lukaszewski_tomasz@tlen.pl

Otrzymano: 18.05.2009
Zaakceptowano do druku: 05.10.2009

The role of psychological care during hospitalization is also invaluable and helps the patient to minimize the mental trauma, due to diagnosed fetal abnormalities.

Key words: **pregnancy / sacrococcygeal region / teratoma / pregnancy outcome /**

Wstęp

Potworniak (*teratoma*) powstaje z niefizjologicznego różnicowania się komórki rozrodczej w kierunku wszystkich listków zarodkowych (ektodermy, mezodermy i endodermy). Utkanie histologiczne może być cystyczne, lite lub mieszane.

Guzy tego typu powstające w okresie prenatalnym mogą lokalizować się w: mózgowiu, gardle środkowym, okolicy krzyżowo-guzicznej, śródpiersiu, gonadzie czy jamie brzusznej [1].

Występujący z częstością 1:20000 do 1:40000 potworniak okolicy krzyżowo-guzicznej (SCT – *sacrococcygeal teratoma*) jest najczęstszym nowotworem płodowym, a stosunek chorych płodów żeńskich do męskich wynosi 3:1 [1, 2, 3].

W badaniu ultrasonograficznym najczęściej SCT opisywany jest jako zlokalizowana w okolicy krzyżowej masa o obfitym unaczynieniu, niejednorodnej, wzmożonej echogeniczności, w obrębie której często stwierdzane są liczne połączenia tętniczko-żylne [1, 4].

Wstępna klasyfikacja ultrasonograficzna wyróżnia podział guza ze względu na lokalizację: całkowicie zewnętrzną (typ I), w 50% zewnętrzną i w 50% wewnętrzną (typ II), głównie wewnętrzną (typ III) oraz całkowicie wewnętrzną (typ IV). W przypadku typu I możliwa jest najbardziej skuteczna interwencja wewnątrzmaciczna [1,5].

Klasyfikacja prognostyczna płodów z SCT rozpoznanych prenatalnie jest ograniczona. Do grupy największego ryzyka, zarówno dla płodu jak i matki, (grupa B) zalicza się przypadki z SCT o średnicy przekraczającej 10cm, z bogatym unaczynieniem i szybkim wzrostem lub niewydolnością krążenia u płodu. Grupa A obejmuje przypadki z guzem o średnicy nie przekraczającej 10cm, słabym unaczynieniem i wolnym wzroście, a grupa C z guzem większym niż 10cm, o utkaniu cystycznym, ze słabym lub bez unaczynienia i z powolnym wzrostem. Rokowanie w grupie A i C jest podobne [6].

Płody z rozpoznaniem prenatalnie potwornikiem okolicy krzyżowo-guzicznej obarczone są wysokim ryzykiem zgonu okołoporodowego, który wynika głównie z niewydolności krążenia płodu [5]. Obfite unaczynienie i liczne przecieki tętniczko-żylne w masie guza uruchamiają mechanizmy obronne płodu, takie jak: tachykardia i przerost mięśnia sercowego, skutkujące w konsekwencji niewydolnością krążenia, która ulega dekompensacji w miarę nieograniczonego wzrostu potwornika [1]. Obrzęk tkanki podskórnej płodu, płyn w jamie opłucnej/osierdziu czy wodobrzusze generalnie traktowane są jako niekorzystne prognostycznie czynniki, ponieważ świadczą o rozwijającej się niewydolności krążenia, retencji płynu i/lub krwawieniu w obrębie masy guza [7].

Ponadto obrzęk płodu oraz zmiany przerostowe łożyska mogą uczestniczyć w rozwoju zespołu lustrzanego odbicia (*maternal mirror syndrom*) [7, 8], lub zespołu HELLP u ciężarnej [9]. (Fot. 3).

Opis przypadku

Wieloródka lat 34 (2-1-0) w ciąży IV, w 23 tygodniu ciąży została przyjęta dnia 02.09.08 do Kliniki Perinatologii i Chorób Kobiectych Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu z podejrzeniem wady płodu – guza okolicy krzyżowej. Dotychczasowy przebieg ciąży był niepowikłany. W badaniu ultrasonograficznym wykonanym w dniu przyjęcia stwierdzono: obecność guza w okolicy krzyżowej o średnicy około 11cm, obrzęk uogólniony, wodobrzusze, płyn w jamie opłucnej oraz cechy niewydolności krążenia płodu. Położenie płodu podłużne główkowe; indeks płynu owodniowego – AFI - 20cm; czynność serca niemiarowa (100-150/min.). Przeprowadzone badanie echokardiograficzne wykluczyło wadę serca i kardiogenną niewydolność krążenia płodu. Ponadto stwierdzono niewydolność zastawki trójdziennej i dwudzielnej. Wydolność krążenia oceniono na 5 punktów w skali Huhty.

Ciężarną w stanie ogólnym dobrym skierowano dnia następnego do Instytutu „Centrum Zdrowia Matki Polki” w Łodzi celem wdrożenia ewentualnej terapii wewnątrzmacicznej. Badanie USG wykonane 04.09.08 potwierdziło obecność guza w okolicy krzyżowej o wymiarach 12x9,6x8,7cm, płynu w jamie opłucnej, wodobrzusza oraz uogólnionego obrzęku tkanki podskórnej płodu. Echokardiografia serca płodu wykazała powiększoną sylwetkę serca (HA/CA 0,47, AP 30mm), niewydolność zastawki trójdziennej i dwudzielnej oraz okresowe zaburzenia rytmu pod postacią PAC (okresowo układające się w bigeminię). Wydolność krążenia oceniono na 3 punkty w skali Huhty. W badaniu ogólnym ciężarnej uwagę zwracały znaczne obrzęki kończyn dolnych.

Ze względu na gwałtowne pogorszenie stanu płodu nie podjęto wewnątrzmacicznej terapii fetoskopowo-laserowej okolicy krzyżowej płodu. Dnia 12.09.08 roku ponownie przyjęto ciężarną do Kliniki Perinatologii i Chorób Kobiectych Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu.

Trzy dni później w badaniu USG nie stwierdzono czynności serca płodu, wobec czego podjęto decyzję o ukończeniu ciąży drogą cięcia cesarskiego w dniu następnym ze wskazań:

1. Położenie miednicowe płodu.
2. Duże rozmiary guza w okolicy krzyżowej płodu. Podczas operacji doszło do utraty ok. 1000ml krwi. Przebieg połogu był niepowikłany.

W badaniu sekcyjnym oprócz potwornika okolicy krzyżowo-guzicznej stwierdzono znaczny stopień cechy maceracji oraz inne wady wrodzone: rozszczep wargi górnej i podniebienia twardego. (Fot. 1, fot. 2).

Ciężarna podczas pobytu w szpitalu znajdowała się pod stałą opieką psychologiczną.

Dyskusja

W badaniu klinicznym ciężarnej, u której zdiagnozowano SCT u płodu, najczęściej stwierdzanym odchyleniem jest rozbieżność między badaną wielkością macicy a aktualnym wiekiem ciążowym. Spowodowane jest to masą guza albo współistniejącym wielowodziami [7].

Wczesne rozpoznanie SCT ma ogromne znaczenie dla wyboru optymalnej strategii terapeutycznej zarówno dla płodu jak i matki. Diagnostyka różnicowa obejmuje takie jednostki chorobowe jak: przepuklina rdzeniowa, tłuszczak, neuroblastoma, czy zdwojenie odbytu. Metodami diagnostycznymi najbardziej użytecznymi w tym przypadku są m.in. ultrasonografia wraz z techniką kolorowego Dopplera oraz rezonans magnetyczny. Każdy przypadek SCT powinien być także rozpatrywany pod kątem innych nieprawidłowości anatomicznych i potencjalnych następstw obecności guza jak kompresji narządów miednicy mniejszej, wielowodzia, przerostu łożyska czy obrzęku płodu.

Śmiertelność z powodu SCT uzależniona jest od czasu rozpoznania oraz rozmiarów guza. Potworniki małe i rozpoznane dopiero po porodzie wiążą się z bardzo dobrą prognozą (przeżywalność noworodków sięga 95%), w przeciwieństwie do tych stwierdzanych prenatalnie, które obarczone są blisko 50% śmiertelnością. Przypadki kwalifikujące się do grupy B wiążą się z najwyższym odsetkiem umieralności okołoporodowej. W grupie płodów urodzonych przedwcześnie i z obrzękiem uogólnionym notowano odpowiednio 25% i 7% przeżywalność [10].

Celem interwencji wewnątrzmacicznej jest usunięcie części zmiany, całkowita jej resekcja lub przeszkróna koagulacja głównych naczyń zaopatrujących guz [11]. W ostatnich doniesieniach interwencja wewnątrzmaciczna, mająca na celu zmniejszenie masy guzy, proponowana jest w przypadku zagrażającego lub rozpoczynającego się obrzęku uogólnionego płodu przed 26 tygodniem życia [10]. Zabieg obarczony jest jednak ryzykiem wystąpienia następstw wzmożonej pobudliwości matki i wzrostem zagrożenia porodem przedwczesnym [12, 13].

Po 30 tygodniu ciąży postępowaniem z wyboru jest elektywne cięcie cesarskie w momencie pojawienia się pierwszych oznak obrzęku uogólnionego płodu [11]. Jednak przed podjęciem ostatecznej decyzji o zakończeniu ciąży zalecane jest wykonanie testów oceniających stopień dojrzałości płuc płodu i steroidoterapia. Postępowanie w przypadku obrzęku uogólnionego wnikającego SCT w wieku ciążowym między 26 a 30 tygodniem jest niejednoznaczne. Trudno jest bowiem ocenić korzyści wewnątrzmacicznej interwencji, wobec rosnącego z wiekiem ciążowym, ryzyka operacyjnego u matki [10].

Próby poprawy czynności inotropowej serca płodu mogą być realizowane zarówno przez leczenie farmakologiczne przy użyciu digoksyny, jak również przez częściową resekcję guza (*debulking*). Amnioredukcja lub aspiracja treści guza (z przeważającą komponentą cystyczną) użyteczna jest w sytuacji zagrażającego porodu przedwczesnego spowodowanego wielowodziami lub nadmiernym rozciągnięciem macicy przez guz [8].

Reasumując, zgodnie z aktualnymi wytycznymi Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego, zasadniczym celem interwencji wewnątrzmacicznej czy wdrożenia leczenia farmakologicznego w przypadku guza rozpoznanego u płodu jest przeciwdziałanie rozwojowi jawnej niewydolności krążenia, która zdecydowanie pogarsza rokowanie co do przeżycia zarówno płodu, jak i noworodka [14].

Planowe cięcie cesarskie proponowane jest w sytuacji, w której masa guza powoduje niewspółmierność porodową [8].



Fot. 1.



Fot. 2.



Fot. 3.

Podsumowanie

Ciążarna, u której podejrzewa się zmianę nowotworową u płodu, powinna być przekazana do ośrodka III stopnia referencji celem prowadzenia niezbędnej i szczegółowej diagnostyki oraz zapewnienie multidyscyplinarnej opieki perinatalnej – położnik, neonatolog, internista, oraz chirurg dziecięcy.

Nieoceniona jest również rola opieki psychologicznej nad ciężarną, która ma na celu zminimalizować uraz psychiczny związany z rozpoznaniem nieprawidłowości ciąży i wszystkimi jej konsekwencjami.

Postępowanie diagnostyczne oraz konsultacje zostały przeprowadzone z pomocą Zespołu Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, za co serdecznie dziękujemy Panu prof. dr hab. K. Szaflikowi oraz Pani prof. dr hab. M. Respondek-Liberskiej.

Piśmiennictwo

- Wilson R. Management of fetal tumors. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008, 22, 159-173.
- Lwakatare F, Yamashita Y, Tang Y, [et al.]. Ultrafast fetal MR images of sacrococcygeal teratoma: case report. *Comput Med Imaging Graph.* 2000, 24, 49-52.
- Parlakgümüş H, Tarım E, Ezer S. Antenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma - two different case reports. *Ginekol Pol.* 2009, 80, 445-448.
- Sanders R, Blackmon L, Hogge W, [et al.]. Sacrococcygeal Teratoma. In: *Structural Fetal Abnormalities the Total Picture.* 2nd ed. Ed. Sanders, 2002, 171-173.
- Benachi A, Durin L, Maurer S, [et al.]. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg.* 2006, 41, 1517-1521. (5)
- Tongsong T, Wanapirak C, Piyamongkol W, [et al.]. Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet.* 1999, 67, 95-101.
- Westerburg B, Feldstein V, Sandberg P, [et al.]. Sonographic Prognostic Factors in Fetuses With Sacrococcygeal Teratoma. *J Pediatr Surg.* 2000, 35, 322-326.
- Hedrick H, Flake A, Crombleholme T, [et al.]. Sacrococcygeal Teratoma: Prenatal Assessment, Fetal Intervention and Outcome. *J Pediatr Surg.* 2004, 39, 430-438.
- Kamata S, Imura K, Kubota A, [et al.]. Operative Management for Sacrococcygeal Teratoma Diagnosed In Utero. *J Pediatr Surg.* 2001, 36, 545-548.
- Ibele A, Flake A, Shaaban A. Survival of profoundly hydropic fetus with a sacrococcygeal teratoma delivered at 27 weeks of gestation for maternal mirror syndrome. *J Pediatr Surg.* 2008, 43, 17-20.
- Graf J, Albanese C. Fetal Sacrococcygeal Teratoma. *World J Surg.* 2003, 27, 84-86.
- Flake A. Fetal sacrococcygeal teratoma. *Semin Pediatr Surg.* 1993, 2, 113-120.
- Shaaban A, Kim H, Milner R, [et al.]. The role of ultrasonography in fetal surgery and invasive fetal procedures. *Semin Roentgenol.* 1999, 34, 62-77.
- Rekomendacje Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego 2003-2007. *Ginekologia po Dyplomie.* 2008, wyd. spec., 122-124.

K O N F E R E N C J A

Sekcja Genetyki Klinicznej Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego

Poznań

11 grudzień 2009 rok

●
Zebranie sprawozdawczo-wyborcze

●
Interesujące wykłady

●
**Nowości przydatne w codziennej
praktyce klinicznej**

Organizator Konferencji

Klinika Rozrodczości
Katedry Ginekologii, Położnictwa
i Onkologii Ginekologicznej
Uniwersytetu Medycznego
w Poznaniu

tel: **061 8419-302**

e-mail: **klinrozrod@gpsk.am.poznan.pl**