

FETAL SAKROKOKSİGEAL TERATOM - PRENATAL TANI VE YÖNETİM; OLGU SUNUMU

Ruşen Aytaç*, Yaprak Engin**, Yusuf Üstün**, Aydın Yağmurlu***

ÖZET

Sakrokoksigeal teratom germ hücreli bir tümördür. Maternal riskler, hidramnios ve fetal hidrops-tan kaynaklanmaktadır. İntrapartum komplikasyonlar; tümör büyüklüğüne bağlı distosi, maternal kanlanmadan kaynaklanan hemoraji ve tümör rüptürüdür. Bu yazıda prenatal tanı konmuş sakrokoksigeal teratomlu bir olgu sunulmuştur, doğum ekline ilişkin yaklaşımlar tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sakrokoksigeal Teratom, Prenatal Tanı, Yönetim.

SUMMARY

Fetal Sacrococcygeal Teratoma - Prenatal Diagnosis And Management; A Case Report

A sacrococcygeal teratoma is a germ cell tumor. Maternal risks originate from hydramnios and fetal hydrops. Intrapartum complications are dystocia due to the size of tumor, hemorrhage from tumor vessels and rupture of the tumor. In this report, we presented a case of sacrococcygeal teratom prenatally diagnosed and discussed the management options for the delivery.

Key Words: Sacrococcygeal Teratoma, Prenatal Diagnosis, Management.

Sakrokoksigeal teratom en sık görülen fetal neoplazi olup, 1:35000- 1:40000 doğumda görülmektedir (1). Yenidoğan ve çocuklarda ise en sık görülen germ hücreli tümördür. Sakrokoksigeal bölge yenidoğanlarda teratomların en sık görüldüğü yerdir. Sakrokoksigeal teratom, benign bir tümördür. Tamamen farklılaşmış matür ve tipik olarak pelviste bulunmayan hücrelerden oluşur. Sıklıkla nöral orijinli olmak üzere, immatür dokular da içerebilirler. Malign teratom sıklığı yaşla birlikte artmakta, ancak matür ve immatür sakrokoksigeal teratom arasındaki ilişki tam olarak bilinmemektedir (2).

Sakrokoksigeal teratomu olan fetuslar, perinatal morbidite ve mortalite açısından yüksek risk taşımaktadırlar. Sakrokoksigeal teratom sıklıkla doğumda tanı almaktadır. Bununla birlikte prenatal tanısı da mümkün olabilmektedir (3). Prenatal ultrasonografi, prenatal tanıda olduğu gibi, tümör büyüklüğünün takibinde, komplikasyonların erken tespit edilmesinde, doğum için uygun zaman ve yöntemin belirlenmesinde de önemlidir (4).

Bu yazıda prenatal tanı almış ve doğum sonrası opere olmuş bir sakrokoksigeal teratom olgusu sunulmaktadır.

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum A.B.D., Öğretim Görevlisi

**Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum A.B.D., Araştırma Görevlisi

*** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Cerrahi A.B.D.

OLGU SUNUMU:

Yaşı 18 olan primigravid hasta, 31.gebelik haftasında fetal sakrokoksigeal teratom tanısıyla kliniğimize refere edildi. İlk değerlendirmede, fizik muayene ve rutin laboratuvar bulgularının normal olduğu saptandı. Son adet tarihine göre 31 haftalık gebeliği olan hastanın obstetrik ultrasonografisinde fetal biometri verilerinin son adet tarihi ile uyumlu olduğu görüldü. Amniyon sıvı miktarı ve plasantasyona ilişkin bulgularının normal olduğu izlendi. Fetal sakrokoksigeal bölgede, multiloküler, solid komponenti daha az olan 25 x 25 cm boyutlarında kistik kitle tespit edildi (figür 1). Hastanın takipte regüler ağrılarının olması, muayenede servikal açıklığın 3 cm, effasmanın %80 olarak tespit edilmesi üzerine IV tokoliz ve fetal akciğer maturasyonu için kortikosteroid başlandı. On-iki saat sonra membranların spontan rüptürü sonucunda tokolize son verildi. Pediatri ve pediatrik cerrahi bölümleri bilgilendirilip, doğum kararı alındı. İleri derecede büyümüş sakrokoksigeal teratomun rüptürünün önlenmesi amacıyla hasta klasik sezaryenle doğurtuldu. Bebek erkekti ve 4047 gram ağırlığındaydı. APGAR skoru birinci dakikada bir, beşinci dakikada altı idi. Tümör vücut dışında olup boyutları 22 x 18 x 8 cm olarak tespit edildi (figür 2).

Bebek takiben Pediatrik Cerrahi Kliniğine sevk edildi (Protokol no:13830). Pediatrik cerrahi bölümünde postnatal birinci günde, 10 cm'lik insizyonla lobüle yer yer fluktuasyon veren, bazı bölgelerde solid alanlar içeren kitle rezeke edildi.



Şekil 1: Sakrokoksigeal teratomlu fetusun ultrasonografik görünümü



Şekil 2: Sakrokoksigeal teratomlu bebeğin resusitasyon sonrası fotoğrafı

Operasyondan hemen önce bebeğin kitle ile ağırlığının 3610 gram, operasyon sonrası ise 1950 gram olduğu saptandı. Tümör, Amerikan Pediatri Akademisi'nin klasifikasyonuna göre tip II olarak değerlendirildi (Tablo). Tümörün histopatolojik değerlendirilmesinde malign transformasyon tespit edilmedi. Anne postoperatif dördüncü günde problemsiz şekilde taburcu edilirken, bebeğin sağlıklı durumunun iyi olduğu kaydedildi.

Tablo: Amerikan Pediatri Akademisi'nin sakrokoksigeal tümör klasifikasyonu

Tip I: Tamamen pelvis ve sakrum dışı yerleşimli tümör
Tip II: Hemen hemen tamamen eksternal tümör
Tip III: Hemen hemen tamamen internal tümör
Tip IV: Tamamen presakral tümör

TARTIŞMA:

Sakrokoksigeal teratom ya totipotansiyel somatik hücrelerden ya da ektopik primordiyal germ hücrelerinden köken almaktadır. Amerikan Pediatri Akademisi, sakrokoksigeal tümörlerin lokalizasyonuna göre sınıflandırılmasını önermektedir (5) (Tablo).

Sakrokoksigeal teratomda ultrasonografide dikkat edilmesi gereken ana kriterler; tümörün büyüklüğü ve tümörün büyüme hızıdır. Sakrokoksigeal teratomu olan fetusta hidrops gelişimi, fetal ölümün erken işaretidir. Fetal hidrops, büyüyen tümörün vasküler kaçağı sonucu yüksek outputlu kalp yetmezliğine bağlı olarak ortaya çıkar

(6). Ultrasonografide solid komponent hakimiyeti olan ve artmış vaskülarizasyonu olan teratomlu fetuslarda in utero hidrops gelişme riski yüksektir (7). Sakrokoksigeal teratomla doğan infantların prognozu gestasyonel yaşla korelasyon gösterir. Otuzuncu gebelik haftasından sonra yaşam oranı %75 iken, 30.hafta öncesi bu oran %7'dir. Gestasyonel yaş, teratomun büyüklüğü ve histopatolojik içeriği sürviv üzerinde etkisi bulunan özelliklerdir (8). Gestasyonel yaşın sürviv üzerindeki önemli etkisi nedeniyle hastamızda erken başlayan eylem durdurulmaya çalışılmış, ancak hastanın poşu açıldığı için fetal akciğer matürasyonu için gerekli olan 24 saatlik süre kazanıldıktan sonra tokoliz durdurulup doğum kararı alınmıştır.

Brace ve arkadaşları, altı yıllık deneyimlerinde, perinatal tanısı konmuş 10 vakada perinatal mortalitede %62.5'luk bir oran vermişlerdir. On vakadan sekizini vajinal yolla doğurttuklarını ancak bir olguda kistik tümör aspirasyonu geliştiğini belirtmişlerdir (9). Chuileannain ve arkadaşları, klasik sezaryen seksiyon ile iki, alt uterin segment sezaryenle dört ve vajinal yolla doğurttukları bir vakayı yayınlamışlar, tek perinatal ölümün vajinal doğum sonrası olduğunu belirtmişlerdir (10). Kohlberger ve arkadaşları da, bizim vakamızda olduğu gibi, Phannenstiel insizyonunu takiben, tümöre zarar vermeden pediatrik cerrahi kliniğine transfer edilen dört olgu yayınlamışlardır (3). Kay ve arkadaşları ise kistik sakrokoksige-

al teratomu olan iki vakada prenatal perkütanöz drenaj sonrası komplikasyonsuz vajinal doğum rapor etmişler ve perkütan iğne drenajın kistik teratomlarda sezaryene alternatif olabileceğini bildirmişlerdir (4).

Gerek sezaryen, gerek normal doğum sırasında teratomun rüptürüne bağlı masif kanama olabileceği unutulmamalıdır. Hoehn ve arkadaşlarının da belirttiği üzere, büyük tümör durumunda, distosi, tümör rüptürü, hemoraji ve travmatik doğumdan sakınmak amacıyla sezaryen doğum tercih edilmelidir. Bununla birlikte sezaryen doğumda bile zorlukla karşılaşılabileceği unutulmamalıdır. Büyük bir teratom nedeniyle yapılacak geniş bir hysterotominin morbiditeyi arttıracığı bir gerçektir (11). Bizim hastamızda da aşırı derecede hacim meydana getirmiş sakrokoksigeal tümöre bağlı distosi gelişme ihtimali çok yüksek olduğu için sezaryen doğum tercih edilmiş, teratomun rüptürünü önlemek için de klasik uterin insizyon seçilmiştir.

Erken gestasyonel yaşta tanının konması, fetal hidrops gelişimi, prematür doğum kötü prognoz kriterleridir. Dolayısıyla fetal gelişimin tamamlanabilmesi için doğumun mümkün olduğunca ertelenmesini öneriyoruz. Ayrıca teratomun rezeksiyonundan önce bebek mutlaka stabilize edilmeli, takiben pediatrik cerrahiye teslim edilmelidir. Yani, bu zor vakalarda multidisipliner ekip çalışması çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Chisholm CA, Heider AL, Kuller JA, Von Allmen D, McMahon MJ, Chesneir NC. Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Perinatol* 1999;16:47-50.
2. Kruslin B, Visnjic A, Cizmic A, Tomicic I, Kos M, Jukic S, Seiwerth S. DNA ploidy analysis and cell proliferation in congenital sacrococcygeal teratomas. *Cancer* 2000;89:932-937.
3. Kohlberger P, Schaller A. Sacrococcygeal teratoma in obstetrics. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2000;204:106-113.
4. Kay S, Khalife S, Laberge JM, Shaw K, Morin L, Fageole H. Prenatal percutaneous needle drainage of cystic sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 1999;34:1148-51.
5. Elchalal U, Ben-Shachar I, Nadjari M, Gross E, Appleman Z, Caspi B. Prenatal diagnosis of acute bladder distention associated with sacrococcygeal teratoma- a case report. *Prenatal Diagnosis* 1995;15:1160-1164.
6. Goto M, Makino Y, Tamuro R, Ikeda S, Kawarabayashi T. Sacrococcygeal teratoma with hydrops fetalis and bilateral hydronephrosis. *J Perinat Med* 2000;28:414-8.
7. Westerburg B, Feldstein VA, sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr* 2000;35:322-5.
8. Herrmann ME, Thompson K, Wojcik EM, Martinez R, husain AN. Congenital sacrococcygeal teratomas:effect of gestational age on size, morphologic pattern, ploidy, p53, and ret expression. *Pediatr Dev Pathol* 2000;3:240-8.
9. Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992 and 1998. *Prenat Diagn* 2000;20:51-5.
10. Chuileannain FN, Woodrow N, de crespigny L. Prenatal diagnosis and management of sacrococcygeal teratoma. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1999;39:497-501.
11. Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. *J Perinatol* 1999;19:596-598.