

Yenidoğan Kanamalı Sakrokoksigeal Teratomu: Olgu Sunumu

Newborn Hemorrhagic Sacrococcygeal Teratoma: Case Report

Fatih Mete / Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği
Osman Akdemir / Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği
Hakan Kına / Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği
Serhat Baydın / Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği
Hüseyin Canaz / Kahramanmaraş Necip Fazıl Devlet Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği
İbrahim Alataş / Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği

İletişim adresi: Dr. Osman Akdemir, Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Karayolları Mh, Gaziosmanpaşa /İstanbul
E-posta osakdemir@yahoo.com

ÖZET

Sakrokoksigeal teratomlar tıp tarihinin çok eski dönemlerinden itibaren bilinmektedir. Sakrokoksigeal teratom sıklıkla doğumda tanı almaktadır. Sakral bölgedeki yumuşak doku kitlesinin varlığında ön tanı konulabilir. Böyle bir kitlenin olmadığı durumlarda, sakrum üzerinde renk değişikliği, konjenital nevüs veya hemanjiyomlar ile de karşımıza çıkabilmektedirler. İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğinde doğumu sonrası sakral bölgedeki kanamalı yumuşak doku kitlesi olgumuza kliniğimizin yaklaşımı sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: sakrokoksigeal, teratom, yenidoğan

GİRİŞ

Sakrokoksigeal teratomlar (SKT) tıp tarihinin çok eski dönemlerinden itibaren bilinmektedir. Virchow sakrokoksigeal kitleyi " yumuşak kuyruk " olarak nitelendirmiştir (1). Sakrokoksigeal teratom yenidoğan ve çocuklarda en sık görülen germ hücreli tümör olup 35000-40000 doğumda bir görülmektedir (2). Sakrokoksigeal teratom kızlarda daha sık görülür. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Malign teratom sıklığı yaşla birlikte artar. Ancak matür ve immatür sakrokoksigeal teratom arasındaki ilişki tam olarak bilinmemektedir (3).

ABSTRACT

Sacrococcygeal teratomas have been recognized since the ancient eras of the medical history. Sacrococcygeal teratoma is usually diagnosed during birth. It is possible to have a prediagnosis in the presence of a soft tissue mass in the sacral segment. When such a mass is not observed, they may present with color change on the sacrum, congenital nevus or hemangiomas. Here, we present our clinic's approach to a case presenting with bleeding soft tissue in the sacral segment after birth in the Istanbul Kanuni Sultan Suleyman Training and Research Hospital Gynecology and Obstetrics Clinic.

Keywords: sacrococcygeal, teratoma, newborn

Sıklıkla nöral orijinli olmak üzere, immatür dokular da içerebilirler. Sakrokoksigeal teratom sıklıkla doğumda tanı almaktadır. Sakral bölgedeki yumuşak doku kitlesinin varlığında ön tanı konulabilir. Böyle bir kitlenin olmadığı durumlarda, sakrum üzerinde renk değişikliği, konjenital nevüs veya hemanjiyomlar ile de karşımıza çıkabilmektedirler (4). Sakrokoksigeal teratomun tanısı prenatal olarak ultrasonografi (USG) ile konulabilmektedir. Ayrıca SKT; intrauterin dönemde nörojenik tümör, dermoid kist, anjiyoma, lipoma ve meningomyelosel ile karışabilir. USG prenatal tanıda olduğu gibi, tümör büyüklüğünün takibinde, komplikasyonların erken tes-

pit edilmesinde, doğum için uygun zaman ve yöntemin belirlenmesinde de önemlidir (5). Tümör solid, kistik veya iki yapıyı da aynı anda içerir şekilde olabilir. Solid kitlelerde vasküler yapı, kistik olanlara oranla daha fazladır. Her iki yapıyı da içeren tümörler nadirdir. Sakrokoksigeal teratomu olan fetüsler, perinatal morbidite ve mortalite açısından yüksek risk taşımaktadırlar. SKT'lu hastalarda yüksek debili kalp yetersizliği, polihidroamniyos, plasentomegali, hidrops, preterm doğum, anemi ve tümör rüptürü nedeniyle mortalite ve morbidite yüksektir. Canlı doğan ve erken cerrahi müdahale edilen infantların prognozu iyidir. SKT olan hastalarda hastalığa %15 oranında başka anomaliler eşlik edebilir (6). Bunlar imperfore anüs, sakral kemik defekti, uterus veya vajinanın duplikasyonları, spina bifida ve meningomyeloseldir. SKT'lu bebeklerin annelerinde preeklampsiye benzer bir tablo görülebilir. Bu tabloda bebeğin durumu kötüleştikçe annenin durumu da ağırlaşır. Bu durum "Maternal Mirror Sendromu" olarak adlandırılır. Bu vakalarda doğum kısa sürede yapılmalıdır (7). Doğum sonrası sakrokoksigeal bölgede yaklaşık 10x12x10cm'lik sızıntı tarzında kanama ile presente dev kitli olgu sunulmuştur.

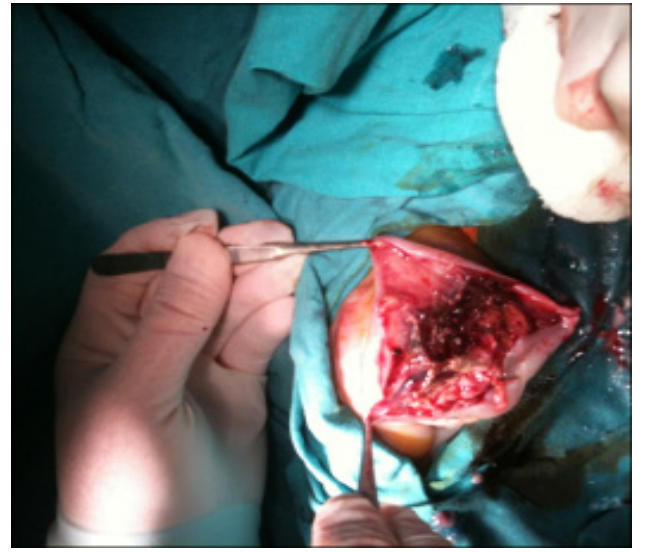
OLGU SUNUMU

İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği'ne miadında takipsiz gebeden, normal doğum ile erkek çocuk doğurtuldu. Doğum öncesi yapılan rutin obstetrik USG incelemesinde bebeğin sakral bölgesindeki lezyon gözlemlendi. Ancak bu lezyon plasenta anomalisi olarak yorumlandı. 8 cm servikal açıklığı olan gebe, ailenin de isteği üzerine normal doğuma alındı.



Resim 1. Sakrokoksigeal teratomu olan olgumuzun cerrahi öncesi görünümü. Kitleden sızıntı tarzındaki kanama görülmektedir

Yenidoğanın yapılan ilk muayenesinde gözlenen sakrokoksigeal bölgedeki lezyon, sızıntı tarzında kanamaktaydı. Rutin yenidoğan muayenesi doğaldı. APGAR skoru sekizdi. Alt ekstremiteleri hareketliydi. Ardarda iki saatlik alınan kontrol hematokrit düzeyinde düşme tespit edildi ve hastanemiz beyin cerrahisine konsülte edildi. Acil cerrahiye alınan yenidoğanın sakrokoksigeal bölgesindeki kitle total olarak eksize edildi. Ardından kanama kontrolü yapıldı ve yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavisine devam edildi. Postoperatif dönemde de alt ekstremitelerinde spontan hareket mevcuttu. Patolojik inceleme sonrasında benign natürde sakrokoksigeal teratom olarak tanı konuldu.



Resim 1. Olgumuzun kitlesi total olarak çıkarıldı. Kanama kontrolü yapıldı.

TARTIŞMA

SKT pediyatrik yaş grubunda en sık görülen konjenital tümördür. Erken cerrahi sonrası çok iyi prognoza sahiptir. Erken tanı ve cerrahi, gecikmiş vakalarda malignensi riskinin artması nedeniyle önemlidir. Sıklıkla benign karakterli olup iyi prognoza sahiptir ve tedavisinde sadece koksigektominin de içinde olduğu tam rezeksiyonun tedavi için yeterli olduğu belirtilmektedir (8). Sakrokoksigeal teratomlarda doğum ve tanı arasındaki geçen zaman arttıkça malign transformasyon sıklığında artma izlenmektedir. İlk iki ay içinde tanı konulanlarda malignite sadece %7 ile %10 arasında seyretmektedir. Donnellan ve Swenson doğumdan 2 ay sonra tanı alan tümörlerin %91,7'sinin malign vasıfta olduğuna dikkat çekmişlerdir (9). Bununla beraber ikinci aydan sonra malignite insidansı erkeklerde %66'ya, kızlarda %40'a kadar artmaktadır. Malign dejenerasyon bildirilen vakaların hemen hepsi endodermal sinüs tümörlü malign teratom-

lardır (10).

Sakrokoksigeal teratomlu yenidoğanlarda en sık mortalite sebebi lezyondan kaynaklanan hemorajilerdir. Sakrokoksigeal teratomlu bazı hastalarda doğum süresince olan travmaya bağlı tromboplastinlerin kan akımına salınması ile koagülopati gelişebilmektedir. Ancak pıhtılaşma bozuklukları genellikle tümörün çıkarılmasından sonra düzelmektedir.

Sakrokoksigeal teratomlu hastalar özellikle yaşamın ilk üç yılında olası rekürrens nedeniyle takip edilmelidir. Kemoterapi ve radyoterapi malign vakalarda önerilmektedir (11). Tümörün çıkarılmasından sonra rekürrens oranı %11 olarak bildirilmiştir (12). Rezeksiyon sonrası en az 3 yıl süresince hasta AFP, USG ve fizik muayene ile takip edilmelidir.

Genellikle infantil dönemde tanısı konulan teratomlar en çok sakrokoksigeal bölgeye yerleşirler. Bu bölge ekstremital teratomların en sık yerleştiği alandır. Makroskopik patolojiye bakıldığında içinde çeşitli organlara ait yapılar olabilir. Sıklıkla el ve ayak parmakları görülebilir (13). Tümör genellikle koksikse çok sıkı bir yapışma gösterir; bu yapışıklık sakrumda çok kuvvetli değildir. Pelvis içi organlara yapışıklık genellikle görülmez. Presakral teratomlar pelvis içinde rektumu çevreleyip bası yapabilirler. Retroperitoneal boşlukta aşağı ve yukarı büyüyerek anal kanalda şekil bozukluğu yaratırlar. Cerrahi müdahalenin yapılmadığı durumlarda tümör aylar içinde malign dönüşüm gösterebilir. Ya da sıklıkla postsakral teratomlarda olduğu gibi büyümeye devam edip dev boyutlara ulaşabilir. Malign teratomlardaki konstipasyon, sık idrar ve alt ekstremitelerde zayıflık çok klasik bir üçlemidir. Ayrıcı tanıda sakral bölgede kitle oluşturan lezyonlar mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Bunların başında meningesel gelmektedir. Yine "vestigial kuyruk" olarak adlandırılan embriyonik kuyruk artığı bu bölgede bir kitle oluşturabilir (14). Olguların basit yumuşak doku kitleleri olarak değerlendirilmesi tanının gecikmesine veya ihmeline neden olabilmektedir.

Literatürdeki cerrahi teknikler incelendiğinde; genellikle ters "V" tarzı insizyonla cerrahiye başlanıp sakrumun alt bölümünün ayrılmasını takiben, intrapelvik eksizyonların yapılması tavsiye edilmektedir. Cerrahi teknikle ilgili olarak üç noktanın altı çizilmektedir. İlki tümör koksikse çok sık yapışmaktadır; bu bölgenin eksize edilmesi nöksleri ve malign dönüşümleri önler. İkinci nokta özellikle infantil dönemde yapılan operasyonlarda kan kaybının yüksek olması ihtimali nedeniyle hazırlıklı olunması gerektiğidir. Son noktada ise tümörün intraspinal uzanımının varlığında cerrahi sonrası tanı konulmamış bir dural

yırtığın olabileceğidir (1). Bu durum ameliyat öncesi görüntüleme yöntemleri ile ortaya konulmalıdır.

Cozzi, teratom eksizyonu sonrası pelvik organlarla ilgili bazı fonksiyonel şikayetlerin bulunabileceğini bildirmiştir (15). Bunların başında abdominal ağrı, konstipasyon, diyare, enürezis, idrar sıklığı sayılabilir. Tümörün Hensen'in lenf bezindeki totipotansiyel hücrelerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Genellikle sporadiktir ama otozomal dominant geçişli ailevi olgular da bildirilmiştir (16). Özellikle solid yapıdaki kitlelerde kan dolaşımının artması nedeniyle bebekte anemi gelişeceği için yüksek debili kalp yetersizliği ortaya çıkabilir. Bu durum sonunda bebeklerde hiperdinamik dolaşıma bağlı poliüri gelişir. Ayrıca kitlenin büyük olması sebebiyle transüdasyonla sıvı kaybı olur ve sonuçta polihidroamniyoz gelişir. Yüksek debili kalp yetersizliği sonucunda ileri aşamada fetal hidrops gelişebilir. Bu fetuslarda hidrops gelişimi fetal ölümün erken işaretidir (17).

SONUÇ

SKT olgularında cerrahiden önce hasta stabilize edilip operasyon masasına alınmalıdır. Sunduğumuz olguda olduğu gibi, kan kaybına çok az toleransı olan yenidoğanlarda zaman kaybı olmadan acil cerrahi eksizyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Pantoja E, Rodriguez-Ibanez I. Sacrococcygeal dermoids and teratomas. Am J Surg 1976; 132: 377-383.
2. Chisholm CA, Heider AL, Kuller JA, von Allmen D, McMahon MJ, Chescheir NC. Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. Am J Perinatol 1999; 16: 47-50.
3. Kruslin B, Visnjic A, Cizmic A, Tomicic I, Kos M, Jukic S, et al. DNA ploidy analysis and cell proliferation in congenital sacrococcygeal teratomas. Cancer 2000; 89: 932-937.
4. Türkaslan T, Akkuş AM, Akpınar C, Özsoy Z, Özay P. Nadir Bir Doğumsal Tümör: Sakrokoksigeal Teratom; Olgu Sunumu. Cerrahpaşa Tıp Dergisi 2008; 39: 76-79.
5. Ruşen A, Yaprak E, Aydın Y. Fetal Sakrokoksigeal Teratom Prenatal Tanı ve Yönetimi; Olgu Sunumu. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 2002; 55: 101-104.
6. Avni FE, Guibaud L, Robert Y, Segers V, Zierysen

- F, Delaet MH, et al. MR imaging of fetal sacrococcygeal teratoma: diagnosis and assessment. *AJR Am J Roentgenol.* 2002; 178:179-183.
7. Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PI, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2000; 35:322-325.
 8. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma. American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1973. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 389-398.
 9. Donnellan WA, Swenson O. Benign and malignant sacrococcygeal teratomas. *Surgery* 1968; 64: 834-836.
 10. Ein SH, Mancor K, Adeyemi SD. Malignant sacrococcygeal teratoma endodermal sinus, yolk sac tumor in infants and children: a 32 year review. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 473-477.
 11. Match M, Arya NC. Sacrococcygeal teratoma: Two case reports and a review. *Obst Gyna Communic* 2000;2: 34-36.
 12. Bond SJ, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Flake AW, Slotnick RN, et al. Death due to high-output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 1287-1291.
 13. Bale PM. Sacrococcygeal developmental abnormalities and tumors in children. *Perspect Pediatr Pathol* 1984; 8: 9-56.
 14. Sonnino RE, Chou S, Guttman FM. Hereditary sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 1074-1075.
 15. Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, Spagnol L, Totonelli G, Cozzi DA. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a longitudinal and cross-sectional follow-up study. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 658-661.
 16. Pilu G, Nicolaides KH. Editör Nicolaides KH. Çeviri: Ermiş BH, *Fetal Anomalilerin Prenatal Tanısı, 18-23. Gebelik Haftası Ultrasonu.* İstanbul: Macromat Matbaa; 2002; 113.
 17. Goto M, Makino Y, Tamuro R, Ikeda S, Kawarabayashi T. Sacrococcygeal teratoma with hydrops fetalis and bilateral hydronephrosis. *J Perinat Med* 2000; 28: 414-418.