

FETAL SAKROKOKSİGEAL TERATOM: PRENATAL TANI VE YÖNETİM

FETAL SACROCOCCYGEAL TERATOMA: PRENATAL DIAGNOSIS AND MANAGEMENT

Gülengül KÖKEN, Mehmet YILMAZER, Figen KIR ŞAHİN*

ÖZET

Sakrokoksigeal teratom (SKT) germ hücre kaynaklıdır ve en sık görülen fetal tümördür. SKT'lu hastalarda yüksek debili kalp yetersizliği, preterm doğum, anemi, distosi ve tümör rüptürü nedeniyle perinatal mortalite ve morbidite yüksektir.

Yirmi dört yaşındaki hastamız, 30. hafta gebelikte fetal kitle nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Ultrasonografide fetal sakral bölgede sakrokoksigeal teratomla uyumlu solid ağırlıklı kitle ve polihidroamnios saptandı. Takiplerimizde maternal mirror sendromu gelişmesi nedeniyle 31+4 günlük gebelikte sezaryen ile doğum yaptırıldı.

Bu yazıda prenatal tanı konmuş sakrokoksigeal teratomlu bir olgunun gebelik takibi ve doğum şekline ilişkin yaklaşımlar tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Sakrokoksigeal teratom, prenatal tanı, yönetim

ABSTRACT

Sacrocoxygeal teratoma (SCT), a germ cell tumor, is the most common fetal neoplasm. Patients with SCT have high mortality and morbidities due to heart failure, preterm delivery, anemia, distocia, and tumor rupture.

A 24 year-old woman was referred to our clinic due to a fetal mass at the 30th week of gestation. Ultrasonography revealed polyhydramnios and a solid mass lesion in the sacral region which is consistent with sacrocoxygeal teratoma. In the follow-up, maternal mirror syndrome developed, therefore, the pregnancy was terminated by cesarean section at the 31th week and 4 days.

In this report we presented a case of sacrocoxygeal teratom prenatally diagnosed and discussed the management options for the delivery.

Key words: Sacrocoxygeal teratoma, prenatally diagnosis, management

GİRİŞ

Sakrokoksigeal Teratom (SKT) konjenital tümörlerin en sık görüleni olup insidansı 1/35.000-1/40.000 arasında değişmektedir ve germ hücre kaynaklıdır (3).

SKT olan hastalarda %15 oranında başka anomaliler eşlik edebilir (2). Bunlar imperfore anüs, sakral kemik defekti, uterus veya vajinanın duplikasyonları, sipina bifida ve meningo-myeloseldir. Ayrıca SKT intrauterin dönemde nörojenik tümör, dermoid kist, anjioma, lipoma, menigomyelosel ile karışabilir

Tümör solid, kistik veya iki yapıyı aynı anda içerir şekilde olabilir. Solid kitlelerde vasküler yapı fazla, kistik kitlelerde ise vasküler yapı azdır. Her iki yapıyı da içeren tümörler nadirdir. SKT'lu hastalarda yüksek debili kalp yetersizliği, preterm doğum, anemi, distosi ve tümör rüptürü nedeniyle mortalite ve

morbidite yüksektir. Tümörün pelvis içindeki organlara basısı, polihidroamnios, plasentomegali ve hidrops tümöre bağlı olabilecek komplikasyonlardır (2).

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 (9).

Bu yazıda prenatal dönemde tanı almış SCT'lu vakanın takip aşamaları, doğum zamanlaması ve şekli sunulmaktadır.

OLGU

Son adet tarihine göre 30 haftalık gebeliği olan 24 yaşındaki hasta preeklampsi ve fetal kitle tanısıyla Afyon Kocatepe Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Polikliniğine refere

Date received/Dergiye geldiği tarih: 06.04.2006

* Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Afyon (İletişim kurulacak yazar: gulengulkoken@yahoo.com)

Fetal sakrokoksigeal teratom

edildi. Hastanın antenatal kontrolleri sorunsuz devam ederken son kontrolünde tansiyon arteryel değeri yüksek ölçülmüş ve yapılan ultrasonografide fetal sakral bölgede kitle tespit edilmişti. Gravidası 2 olan hastanın ilk gebeliği de preeklampsi tanısıyla 36. haftada sezaryen ile sonlandırılmıştı. İlk çocuk sağ ve sağlıklıydı. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik saptanmadı.

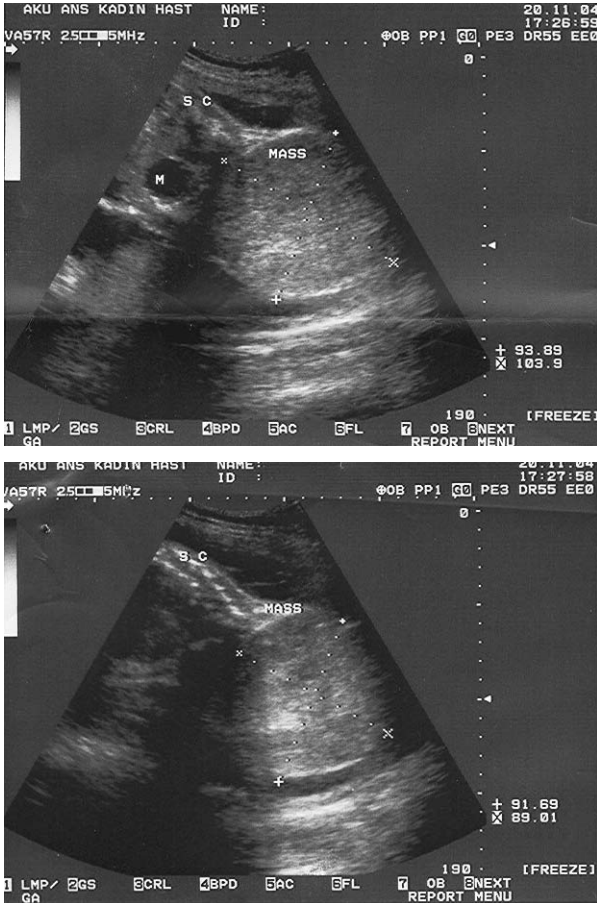
Fizik muayenede tansiyon arteryel 160/110mmHg ölçüldü, takiplerde tansiyon değerleri 140/90 ile 160/100mmHg arasında seyretti ve pretibiyal 2+ ödem saptandı. Diğer sistem muayeneleri normal bulundu.

Ultrasonografide son adet tarihi ile uyumlu 30 haftalık gebelik, polihidroamnios, sakrokoksigeal bölgede 11.5x10 cm, solid ağırlıklı, yer yer kistik alanlar içeren, düzgün sınırlı sakrokoksigeal teratomla uyumlu kitle saptandı (Resim1). Fetal hidrops ve konjestif kalp yetersizliği bulgularından asit, hidrotoraks görülmedi. Plasenta kalınlığı 20 mm (normal plasenta kalınlığı 25 mm) olarak ölçüldü.

Laboratuar bulgularından hemoglobinin, trombosit, karaciğer enzimleri, böbrek fonksiyon testleri normal olarak saptandı. 24 saatlik idrarda 2gr/gün protein saptandı. Hastaya antihipertansif tedavi başlanarak tansiyonu kontrol altına alındı. Erken doğum riskine karşı fetal akciğer matürasyonu ama-

cıyla betametazon 1x12 mg 24 saat arayla 2 doz yapıldı. Günlük ultrason, fetal kalp atımı (NST), tansiyon takibine alınan hastanın yatışının 8. gününde kontraksiyonlarının başlaması nedeniyle polihidroamnios mevcudiyeti göz önüne alınarak indometazin 100 mg/gün ile 2 gün tokoliz yapıldı. Takipler sırasında ultrasonografide fetal kalp yetersizliği bulgularından öncelikle asit arandı. Asit saptanmadı ancak amnion sıvısı indeksi 30 cm'den 40 cm'e yükseldi, plasenta kalınlığı 20mm ölçüldü, hidrops bulguları görülmedi. Yatışının 10. gününde tansiyon değerlerinin 160/110mmHg altına düşürülemedi, baş ağrısı başlaması ve kontraksiyonların tekrar başlaması nedeniyle 31 hafta 4 günlükken maternal mirror sendromu düşünülerek tokoliz yapılmadan sezaryene alındı.

Sezaryen operasyonuna çocuk cerrahı ve pediatri ekibi ile birlikte girildi. Kitlenin 11,5x10 cm olması nedeniyle alt segment transvers insizyon yapılarak doğurtulması kararı alındı. Makat geliş nedeniyle kesi hattından kitle çıkartılmaya çalışılırken kitle rüptüre oldu ve 1.dakika apgarı 2,5. dakika apgarı 3 olan, 2740 gram bir kız bebek doğurtuldu. Rüptür hattından aktif kanama izlenmedi. Bebeğin spontan solunumu olmadığı için entübe edildi ve kalp tepe atımının 40 olması üzerine kardiyopulmoner resüstasyona başlandı. Bir saat süren resüstasyona rağmen kalp tepe atımının olmaması nedeniyle bebek eksitus kabul edildi (Resim 2).



Resim 1-2. Sakrokoksigeal teratomlu fetusun intrauterin dönemde yapılan ultrasonografisinde sakral bölgedeki teratomun görüntüsü: kitle solid ağırlıklı olup kistik alanlar içermemektedir.



Resim 3-4. Sakrokoksigeal teratomla doğan bebeğin doğumdan hemen sonraki görüntüsü

Annenin tansiyon arteriyel değerleri doğum sonrası kontrol altına alındı. Postoperatif 3. gün anne iyi durumda taburcu edildi.

TARTIŞMA

Sakrokoksigeal teratom yenidoğan ve çocuklarda en sık görülen germ hücreli tümördür (3). Dişi fetuslarda 4 kat fazla görülür ancak habis transformasyon erkek fetuslarda daha sıktır. Tümörün Hensen's lenf bezindeki totipotansiyel hücrelerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Genellikle sporodiktir ama otozomal dominant geçişli ailevi olgular da bildirilmiştir (8). Bu tümörlerin çoğu neonatal dönemde benign olup malign formları oldukça nadir görülür. Bu hastaların tedavisinde mümkün olan en kısa sürede koksiks tam olarak çıkarılmalıdır, tam çıkarılan benign vakalarda sürvi yaklaşık %90 civarındadır (1). Cerrahi girişim gecikir veya yeterli eksizyon yapılmazsa malign değişim olabilir. Bu risk ilk 2 ay içinde %7-10, ikinci ayın sonunda %20 iken 1 yaş civarında %37' lere çıkmaktadır (2). Malign formunun perinatal mortalitesi yüksek ve prognozu kötüdür. Hastamızda otopsi yapılamadığı için tümörün histolojik incelemesi ve sınıflandırılması yapılamadı.

Amerikan Pediatri Akademisi, sakrokoksigeal tümörlerin lokalizasyonuna göre sınıflandırılmasını önermektedir (4). Buna göre tümör klasifikasyonu;

Tip 1: Tamamen pelvis ve sakrum dışı yerleşimli tümör

Tip 2: Hemen hemen tamamen eksternal tümör

Tip 3: Hemen hemen tamamen internal tümör

Tip 4: Tamamen presakral tümör, şeklidir.

SKT tanısı prenatal dönemde ultrasonografi ile konulabilir. Ultrasonografide özellikle sakral bölgede kistik, solid veya her iki kısmı içeren değişik boyutlarda olabilen içeriğine göre değişik ekojenitelerde, bazen intraabdominal ve pelvik kısımları da olabilen kitle izlenir. Kitlenin takibinde ultrasonografide dikkat edilmesi gereken ana kriterler; tümörün büyüklüğü, büyüme hızı, tümörün yapısı, polihidroamnios, plasentomegali ve kalp yetersizliği bulgularının olup olmadığıdır (4). Özellikle solid yapıdaki kitlelerde kan dolaşımının artması nedeniyle bebekte anemi gelişeceği için yüksek debili kalp yetersizliği ortaya çıkar. Bu durum sonunda bebeklerde hiperdinamik dolaşıma bağlı poliüri gelişir, ayrıca kitlenin büyük olması sebebiyle transüstasyonla sıvı kaybı olur ve sonuçta polihidroamnios gelişir. Yüksek debili kalp yetersizliği sonunda ileri aşamada fetal hidrops gelişebilir. Bu fetuslarda hidrops gelişimi fetal ölümün erken işaretidir (5, 9). Hastamızda tümöral kitlenin solid kısmının fazla olması nedeniyle mevcut riskler göz önünde bulundurularak günlük ultrason yapılarak amniyon sıvı indeksi, plasenta kalınlığı, tümöral kitle boyutları ölçüldü, fetal kalp yetersizliği bulgularından öncelikle asit araştırıldı. Takiplerde sadece amniyon sıvı indeksinde artma saptandı. Polihidroamnios saptanan hastalarda plasentomegali de beklenirken bizim hastamızda plasentamegali görülmedi.

Fetal hidrops ve plasentomegali annede potansiyel yıkıcı bir sendrom oluşmasına sebep olabilir. Bu sendrom ağır

preeklampsiye benzeyip "Maternal Mirror Sendromu" olarak adlandırılır. Bu sendromda annenin durumu hasta fetusla paralellik gösterir. Bebek kötüleştikçe annenin sağlık durumunda kötüye gidiş gözlenir (9). Hastamızda ağır preeklampsiye gidiş görüldü ancak fetal hidrops ve plasentomegali görülmedi sadece polihidroamniosda artma saptandı. Hastamızda maternal mirror sendromu düşünülmesi nedeniyle gebelik daha uzun süre devam ettirilmedi. SKT'lu bebeklerin prognozu gestasyonel yaşla korelasyon gösterir. Otuzuncu gebelik haftasından sonra yaşam oranı %75' iken, bu haftadan önce oran %7' dir (6). Gestasyonel yaşın sürvi üzerine etkisi nedeniyle SKT'lu hastalar detaylı ultrasonografi, fetal ekokardiyografi ve Doppler ile değerlendirilmeli, yüksek debili kalp yetersizliği bulguları araştırılmalıdır. Takiplerde sorun saptanmayan hastalar seri ultrason ile terme kadar izlenip vajinal yolla, polihidroamnios gelişen ve büyük kitlesi olanlar ise erken haftalarda sezaryen ile doğurtulmalıdır. Seri takiplerde kalp yetersizliği, plasentomegali ve hidrops saptanırsa acil sezaryen yapılmalı, fetüs immatür ise intrauterin fetal cerrahi uygulanmalıdır. Bizim hastamızda erken doğum eylemi durdurulmaya çalışılmış ancak annenin tansiyonlarının yükselmesi ve maternal mirror sendromu göz önünde bulundurularak 31 hafta 4 günlükken tokoliz yapılmayarak gebelik sezaryen ile sonlandırılmıştır.

SKT'lu hastalarda normal doğum veya sezaryen sırasında tümörün rüptürüne bağlı masif kanama olabileceği unutulmamalıdır. Hoehn ve arkadaşlarını belirttiği üzere büyük tümör durumunda distosi, tümör rüptürü, hemoraji ve travmatik doğumdan sakınmak amacıyla sezaryen doğum tercih edilmelidir. Sezaryen doğumda bile zorlukla karşılaşılabileceği unutulmamalıdır. Büyük bir teratom nedeniyle yapılacak geniş bir histeretominin morbiditeyi arttıracığı bir gerçektir (7). Bizim hastamızın daha önce sezaryen doğum yapması ve kitlenin büyük olması nedeniyle uterus alt segmente transvers insizyon yapılarak sezaryen uygulandı. Ancak makat geliş nedeniyle öncelikle kitlenin çıkarılmaya çalışılmasına bağlı tümör rüptüre oldu. Bu hastalarda tümör büyükse rüptürü önlemek amacıyla klasik kesi uygulanabilir.

Erken gestasyonel yaşta tanının konması, tümörün ani ve hızlı büyümesi, fetal hidrops gelişimi, prematür doğum kötü prognoz kriterleridir. Bizim hastamızda da bebeğin kaybedilme nedeninin prematür doğum sonucu akciğerlerin immatür olmasına bağlı olabileceği düşünüldü, ayrıca travmatik doğumun da resüstasyona yanıtı azaltabileceği düşünüldü. Aile otopsi istemediği için kitlenin patolojik incelemesi yapılamadı ve ölüm sebebi net olarak belirlenemedi. Fetal gelişimin tamamlanabilmesi için doğumun mümkün olduğunca ertelenmesi uygun olabilir. Maternal mirror sendromu göz önünde bulundurularak anne durumu kötüleşirse gebeliğin sonlandırılması gerekebilir. Doğumun şekline ve sezaryen sırasındaki uterusu yapılacak kesiye kitle büyüklüğü göz önüne alınarak karar verilmelidir. Tümör rüptürü olabileceği, yüksek debili kalp yetersizliği ve anemi oluşabileceği düşünülerek doğum sırasında çocuk cerrahi ekibi, pediatri ekibi hazır bulunmalı ve

kan hazırlığı yapılmalıdır. Çocuk stabilize edilmeden ameliyata alınmamalıdır. Bu zor vakalarda multidisipliner ekip çalışması çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Arceci RJ, Weinstein HJ. Neoplasia. In: MacDonald MG, Mullett MD, Seshia MMK(eds). Avery's Neonatology Pathophysiology & Management of the Newborn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia USA. 6th ed. 2005; 1444-1468.
2. Avni FE, Guibaud L, Robert Y, Segers V, Ziereisen F, Delaet MH, Metens T. MR imaging of fetal sacrococcygeal teratoma: diagnosis and assessment. AJR Am J Roentgenol. 2002; 178:179-183.
3. 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.
4. 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.
5. 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.
6. Herrmann ME, Thompson K, Wojcik EM, Martinez R, Husaian AN. Congenital sacrococcygeal teratomas: effect of gestational age on size, morphologic pattern, ploidy, P53, and ret expression. Pediatr Dev Pathol 2000; 3:240-248.
7. Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. J Perinatol 1999; 19:596-598.
8. Pulu G, Nicolaides KH. Editör Nicolaides KH. Çeviri: Ermiş BH, Fetal Anomalilerin Prenatal Tanısı, 18-23. Gebelik Haftası Ultrasonu. İstanbul: Macromat Matbaa; 2002; 113.
9. Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PI, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. J Pediatr 2000; 35:322-325.