

Sakrokokcygeální teratom v pre- i postnatálním období

Sacroccocygeal teratoma in pre- and postnatal period – case report

Blanka Prosová¹, Martin Kynčl¹, Marie Brejchová², Ivana Špálová², Richard Škába³, Lucie Poš³, Blanka Rousková³, Josef Malíš⁴

¹Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

³Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁴Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Hlavní stanovisko práce

Popis kazuistiky recidivujícího sakrokokcygeálního teratomu v pre- i postnatálním období.

SOUHRN

Prosová B, Kynčl M, Brejchová M, Špálová I, Škába R, Poš L, Rousková B, Malíš J. Sakrokokcygeální teratom v pre- i postnatálním období

Popisujeme případ prenatalně zjištěného sakrokokcygeálního teratomu s odstraněním expanze bezprostředně po narození dítěte a následnou recidivou teratomu s podíly yolc sac tumoru v 5 měsících věku. Klinický stav byl dále komplikován rozvojem subvezikální obstrukce prenatalně a přítomností uterovaginální přístěže zjištěné po chirurgické extirpaci tumoru. Popis případu je doplněn o současné poznatky v diagnostice i léčbě těchto tumorů a jejich prognózou.

Klíčová slova: sakrokokcygeální teratom, nádor ze žlutkového vřetku, ultrazvuk, magnetická rezonance.

Major statement

Description of casuistic case of sacroccocygeal teratoma in pre and postnatal period.

SUMMARY

Prosová B, Kynčl M, Brejchová M, Špálová I, Škába R, Poš L, Rousková B, Malíš J. Sacroccocygeal teratoma in pre- and postnatal period – case report

We describe a case of a prenatally detected sacroccocygeal teratoma with debulking of the expansion immediately after birth and subsequent recurrence of the teratoma with yolc sac tumor involvement at 5 months of age. The clinical condition was further complicated by the prenatal development of subvesical obstruction and the presence of a uterovaginal fistula detected after surgical extirpation of the tumor. The description of this case is supplemented by current knowledge regarding the diagnosis and treatment of these tumors and their prognosis.

Key words: sacroccocygeal teratoma, yolc sac tumor, ultrasound, magnetic resonance.

Přijato: 31. 12. 2023

Korespondenční adresa:

MUDr. Blanka Prosová
Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK
a FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
e-mail: blanka.prosova@fnmotol.cz

Konflikt zájmů: žádný.

ÚVOD

Sakrokokcygeální (SC) teratomy jsou vrozené tumory, většinou diagnostikovány již prenatalně. Jejich výskyt je asi 1 : 40 000 a jsou čtyřikrát častější u dívek (1). V sakrokokcygeální oblasti tyto tumory rostou jednak extrapelvic-ky, v hýžděv krajině, jednak presakrálně do malé pánve. Podle proporce

jednotlivých komponent jsou klasifikovány dle Altmana na čtyři typy (2). Typ I a II, tedy převážně extrapelvic-ky rostoucí, představuje 80 % všech případů, včetně námi popisované kazuistiky.

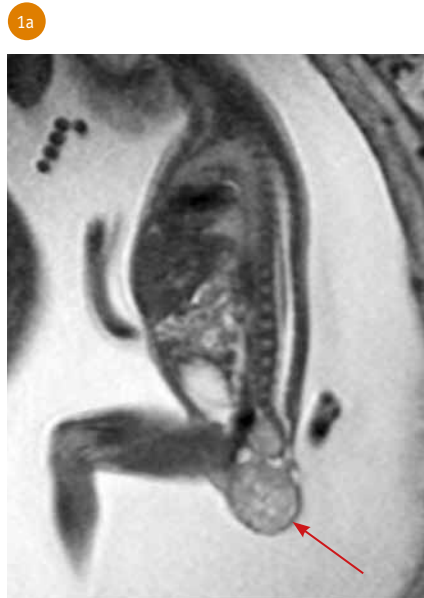
Histologicky se dělí na zralé, často převážně cystické, a nezralé. Část teratomů je maligní povahy, obsahuje embryonální tkáň a tvoří přechod k yolc sac tumorům. Některé teratomy mohou

prenatálně rychle růst a ohrožovat plod na životě srdečním selháním. Další komplikací představuje riziko krvácení do tumoru a hydrops plodu. Pokud prorůstají do malé pánve, mohou u malého procenta případů způsobit subvezikální obstrukci a hydronefrózu (3). V diagnostice SC teratomů se uplatňuje ultrasonografie, jako doplňkové vyšetření je možné využít i fetální magnetickou rezonanci, která dobře posoudí vztah k páteřnímu kanálu, anatomické poměry v malé pánvi i případné asociované vady (4). Porod je u všech prenatálně zjištěných případů plánovaný císařský řez. Operace objemných exofyticky rostoucích teratomů většinou následuje bezprostředně po narození, u menších útvarů lze operaci odložit do pozdějšího kojeneckého věku. SC teratomy vyžadují onkologické sledování vzhledem k malignímu potenciálu.

Prognóza SC teratomů závisí na jejich typu a velikosti, horší prognózu mají solidní, vaskularizované a objemné tumory a asociace s hydropsem plodu (1). U některých případů je popisována i dědičnost (zejména typ IV), mohou být spojené a anorektálními malformacemi a Currarino triádou (5).

POPIS PŘÍPADU

Na naši kliniku byla odeslána 31letá pacientka ve 20. týdnu gravidity na základě ultrazukového nálezu objemného solidního útvaru v sakrokocygeální oblasti plodu. Očekávaným přínosem požadovaného fetálního MR vyšetření bylo upřesnění vztahu útvaru k páteřnímu kanálu a jeho případné propagace do malé pánve. MR zobrazení prokázalo dobře ohraničený, výrazně nehomogenní útvar vycházející z oblasti kostrče, rostoucí převážně exofyticky, s menší porcí propagující se presakrálně do malé pánve. Uložení, velikost i charakter útvaru potvrdilo předpokládanou diagnózu SC teratomu, bez známek prorůstání do páteřního kanálu, bez asociované anomálie v oblasti páteře nebo malé pánve, bez útlaku pánevních struktur (obr. 1 a,b). Po následné konzultaci rodičů s dětským chirurgem, zaměřené na prognózu i postnatální management, byla pacientka dále sledována ošetřujícím gynekologem. UZ vyšetření v pravidelných intervalech 2 týdnů byla cílena především na růst plodu i teratomu a známky potencionálního oběhového přetížení. Postupně docházelo



1 Plod ve věku 21 týdnů se sakrokocygeálním teratomem: 1,5-T sagitální (a) a koronární (b) T2 obrazy. Šipka označuje exofytickou porci tumoru.

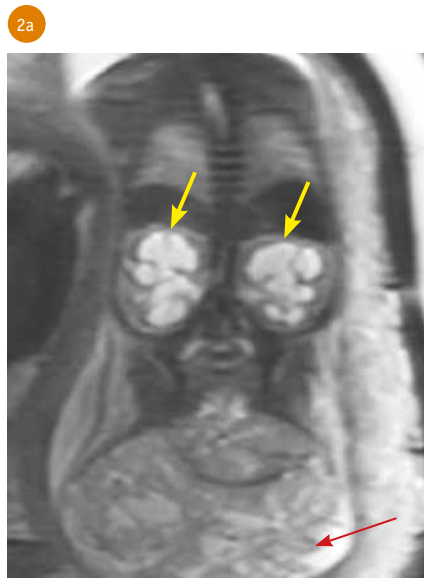
A 21-week-old fetus with sacrococcygeal teratom: a 1,5-T sagittal (a) and coronal (b) T2-weighted single shot turbo spin echo sequence image. Exophytic portion of tumor marked pointed with arrow.



k mírnému, kontinuálnímu růstu tumoru, ostatní nález byl přiměřený.

V 29. gestačním týdnu odhalilo UZ vyšetření hydronefrózu a objemný močový měchýř, oblast intrapelvické porce tumoru nebyla dostatečně přehledná, a proto bylo indikováno kontrolní MR vyšetření.

Zde byl dobře patrný celkový nárůst tumoru, zejména intrapelvicky, s tlakem na spodinu močového měchýře a oblast uretry, působící subvezikální obstrukcí. Stupeň hydronefrózy byl stanoven dle klasifikace jako II, s počínajícím útlakem parenchymu ledviny (obr. 2a,b). V rámci



2 Tentýž plod jako na obrázku 1, ve věku 29 týdnů, progresse růstu sakrokocygeálního teratomu (červená šipka) a subvezikální obstrukce působící oboustrannou hydronefrózu (žluté šipky): 1,5-T koronální (a) a sagitální (b) T2 obraz

The same fetus as in Figure 2 in the 29th gestational week, progression of the sacrococcygeal teratoma (red arrow) and subvesical obstruction causing bilateral hydronephrosis (yellow arrows): a 1,5-T coronal (a) and sagittal (b) T2-weighted single shot turbo spin echo sequence image.



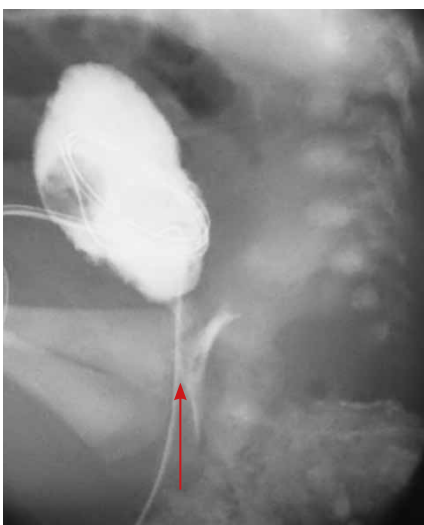
3



3 Fotografie novorozence na porodním sále, porod v 32. gestačním týdnu, porodní hmotnost 3060 g
Newborn baby weighted 3060 g, just after birth in the 32 gestational week

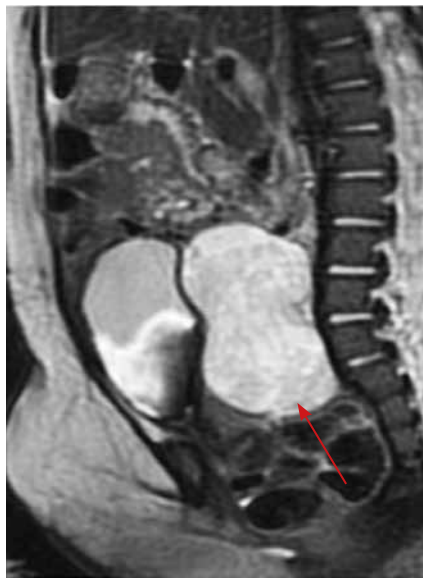
mezioborové spolupráce byl zvažován další postup, především načasování porodu s ohledem na zachování funkce ledvin při předpokládané stupňující se obstrukci a rozvoji hyperkinetické cirkulace s hrozcím srdečním selháním. Po indukci plicní zralosti plodu tak bylo těhotenství ukončeno císařským řezem v 32. gestačním týdnu. Narozená dívka vážila 3090 g (po odečtení váhy tumoru

4



4 Průkaz uretrovaginální píštěle mikční cystografií (šipka označuje průběh píštěle)
A voiding cystourethrogram – a presence of the urethrovaginal fistula (arrow)

5a



5 Pětiměsíční kojeneček s recidivou sakrokoccygeálního teratomu, s podíly yolk sac tumoru: 1,5T sagitální (a) a koronární (b) T2 obraz (šipka označuje tumor v presakrální lokalizaci)
A 5-month-old child with recurrence of sacrococcygeal teratoma, mixed with yolk sac tumor: a 1,5-T sagittal (a) and coronal (b) T2-weighted single shot turbo spin echo sequence image (presacrally localised tumor marked with arrow)

2200 g), s Apgarové skóre 4-5-7 a nutností intubace v 8. minutě života (obr. 3). Po stabilizaci byla dívka přeložena na kliniku dětské chirurgie k operaci. Totální exstirpace tumoru proběhla v den porodu, perineálním přístupem, bez komplikací. Druhý pooperační den se objevila retence moči při zavádění cévky uretrem a bylo vysloveno podezření na uretrovaginální píštěl. Píštěl byla posléze verifikována na naší klinice mikčním cysto-uretrografickým vyšetřením (MCUG) (obr. 4). Stav byl poté řešen epicystostomií, došlo ke kompletní regresi hydronefrózy a i další pooperační průběh byl nekomplikovaný. Dívka byla propuštěna z nemocnice 32. den po výkonu.

Vzhledem k histologickému nálezu nezralého teratomu bylo zavedeno onkologické sledování s pravidelnou monitorací alfa-fetoproteinu (AFP). Jeho hladina vykazovala od zahájení sledování setrvalý mírný vzestup, s náhlým zvýšením 5 měsíců od operace. Provedené UZ a následné MR vyšetření potvrdilo podezření na recidivu teratomu v malé pánvi (obr. 5a,b). 186 dní po první operaci byla provedena exstirpace recidivy tumoru z laparotomie. Pooperační průběh byl bez komplikací, histologie verifikovala recidivu nezralého teratomu s minoritní komponentou yolk sac tumoru. Další léčba tudíž probíhala již na klinice dětské onkologie, s podáním pěti cyklů chemoterapie až do dosažení

5b



remise, 3 měsíce od druhé operace. Remisi potvrdila zobrazovací vyšetření, včetně MR. Nyní je dívka v dobrém klinickém stavu, pouze s přetrvávající epicystostomií pro přítomnost píštěle. Tato komplikace bude výhledově chirurgicky řešena. Nadále probíhá onkologická dispenzarizace s kontrolními UZ vyšetřeními břicha. Estetický výsledek operace je výborný (obr. 6).

6



6 Výsledek operace po 7 měsících
7 months after the first surgery

DISKUSE

Kazuistika ukazuje komplikovaný případ sacrokoccygeálního teratomu, s časou recidivou a přítomností uterovaginální píštěle. Etiopatogeneticky je příčinou těchto útvarů perzistence pluripotentních buněk tzv. Hensenova nodulu, který se nachází na kaudálním konci embrya v 4. gestačním týdnu a následně migruje kraniálně (1). Jeho buňky se mohou diferencovat ve všechny tři zárodečné listy a mají velkou růstovou potenci. Proto jsou z nich pocházející teratomy velmi heterogenní, mají solidní a cystické porce i kalcifikace a mohou dorůstat velkých rozměrů. Zároveň je takováto nezralá embryonální masa buněk producentem AFP, čehož je možné využít k detekci recidivy. Recidiva se zpravidla vyskytuje v kojeném období a nemusí mít histologicky totožnou diagnózu s původním tumorem. Kombinace teratomu a yolk sac tumoru, jako bylo v našem případě u recidivy tumoru, je v literatuře popisována ojediněle a vždy znamená nutnost následné chemoterapie, kterou samotné

teratomy nevyžadují (2). Přítomnost uretrovaginální píštěle je v literatuře rovněž zmiňována, spíše však jako málo častá komplikace, jejíž vysvětlení je zřejmě dané kompresí jemné stěny uretry masou tumoru prenatalně (6, 7). Obávanou prenatalní komplikací rychle rostoucích prenatalních teratomů je oběhové selhávání v důsledku přeměrování většího množství krve k výživě teratomu, následované hydropsem plodu, s rizikem předčasného porodu nebo i ztráty plodu (2). V těchto případech jsou diskutovány i zákroky fetální chirurgie, jako je radiofrekvenční ablace přírodních cév, zákroky jsou však rizikové a jednoznačná kritéria pro jejich užití zatím nejsou jasně stanovena.

ZÁVĚR

SC teratomy jsou kongenitální tumory vyskytující se v predilekční lokalizaci, často typického vzhledu, umožňující na zobrazovacích metodách „histologickou“ diagnózu (8). Jejich prenatalní diagnostika není složitá, složitě je

rozhodování o načasování porodu a odhad postnatální prognózy umožňující rodičům rozhodnout se o eventuálním ukončení těhotenství. Důležitou roli hrají zobrazovací metody, především UZ vyšetření, v indikovaných případech doplněné o MR, popisující charakter útvaru, jeho vztah k okolním strukturám, propagaci do malé pánve (9). Kontinuální sledování zobrazovacími metodami dobře charakterizuje růstový potenciál tumorů, celkový stav plodu včetně jeho oběhového systému a komplikace, například hydrops plodu nebo obstrukci vývodných močových cest. V postnatálním období jsou děti po chirurgické exstirpaci sledovány onkology pro detekci recidivy, při recidivách může docházet i ke kombinaci s malignějšími typy embryonálních tumorů – pak je nutná i léčba chemoterapií. Celková prognóza SC teratomů závisí zejména na histologickém typu teratomu a přidružených vadách (2, 3). Výskyt SC teratomů je sporadický, někdy se mohou vyskytovat i familiárně, pak bývají asociovány s anorektálními malformacemi a Currarino triádou (1). ●

LITERATURA

1. **Kline-Fath BM, Bulas DI, Bahado-Singh R.** Fundamental and advanced fetal imaging: ultrasound and MRI. Philadelphia: Wolters Kluwer health 2015.
2. **Shah RU, Lawrence C, Fickenscher KA, Shao L, Lowe LH.** Imaging of Pediatric Pelvic Neoplasms. Radiologic Clinics of North America 2011; 49(4): 729–748.
3. **Cass DL.** Fetal abdominal tumors and cysts. Transl Pediatr. 2021; 10(5): 1530–1541.
4. **Dedushi K, Kabashi S, Mucaj S, Ramadani N, Hoxhaj A, Shatri J, et al.** Magnetic Resonance Imaging Verification of a Case of Sacrococcygeal Teratoma. World J Oncol. 2016; 7(4): 81–84.
5. **Phi JH.** Sacrococcygeal Teratoma: A Tumor at the Center of Embryogenesis. J Korean Neurosurg Soc. 2021; 64(3): 406–413.
6. **Halleran DR, Ahmad H, Ching C, Gorra A, McCracken K, Wood RJ, et al.** Acquired Urethrovaginal Fistula and Urethral Atresia in a Patient with a Sacrococcygeal Teratoma. Journal of Pediatric Surgery 2019; 54(3): 612–615.
7. **Nieuwenhuijs JL, De Jong TPVM.** Two cases of unusual urethral complications after resection of sacrococcygeal teratoma. Journal of Pediatric Surgery 2003; 38(11): E14–15.
8. **Tosun M, Çam İs, Uslu H, Doğan Y, Anik Y.** A single-center experience of magnetic resonance imaging findings of fetal sacrococcygeal teratomas. Turkish Journal of Medical Sciences 2022; 52(4): 1190–1196.
9. **Mahmood A, Mahmood NF.** Prenatal and Neonatal MRI of Sacrococcygeal Teratoma With Surgical Correlation. Radiology Case Reports 2007; 2(3): 91.