



## **Büyük sakrokoksigeal teratomun prenatal tanısı ve takibi: Olgu sunumu**

**Mucize Eriç Özdemir<sup>1</sup>, Oya Demirci<sup>1</sup>, Güher Bolat<sup>1</sup>, Ayşenur Celayir<sup>2</sup>, Suna Cesur<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Bilim, İstanbul

<sup>2</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

<sup>3</sup>SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

### **Özet**

**Amaç:** Büyük sakrokoksigeal teratomlu yenidoğanların elektif ve planlı doğumlarının neonatal sonuçlar üzerindeki olumlu etkisini vurgulamak.

**Olgu:** Yirmi altı yaşında primigravid kadın olgumuz, şiddetli polihidramniyos ve fetüsteki büyük katı kistik kitle nedeniyle gebeliğin 39. haftasında hastaneye başvurdu. Büyük sakrokoksigeal teratomu (25×25×20 cm) olan sağlıklı yenidoğan, elektif koşullarda sezaryen doğum ile dünyaya getirildi. İkinci postnatal günde, pediyatrik cerrahlar tarafından kitlenin total eksizyonu gerçekleştirildi. Histopatolojik muayenede, matür kistik sakrokoksigeal teratom saptandı. Yenidoğan, 15. postnatal günde iyileşmiş yara dokusuyla taburcu edildi.

**Sonuç:** Prenatal dönemde tanı alan sakrokoksigeal teratomlar oldukça büyük boyutlara ulaşabilir. Özellikle kalp yetmezliği olmayanlar miada ulaşabilir. Bu olgularda elektif doğum planlaması, perinatal mortalite ve morbiditeyi azaltmak bakımından hayati öneme sahiptir.

**Anahtar sözcükler:** Fetüs, sakrokoksigeal teratom, ultrasonografi.

### **Abstract: Prenatal diagnosis and follow-up of giant sacrococcygeal teratoma: a case report**

**Objective:** To emphasize the favorable effect of elective and planned delivery of newborns with giant sacrococcygeal teratomas on neonatal outcomes.

**Case:** A 26-year-old, primigravid woman was admitted to hospital at 39 weeks of gestation because of severe polyhydramnios and a giant solid-cystic mass in the sacrococcygeal area of the fetus. A healthy newborn with a giant sacrococcygeal teratoma (25×25×20 cm) was delivered by cesarean section in elective conditions. On the second postnatal day, total excision of the mass was performed by pediatric surgeons. Histopathologic examination revealed mature cystic sacrococcygeal teratoma. The newborn was discharged with a well-developed scar tissue on 15th postnatal day.

**Conclusion:** Sacrococcygeal teratomas diagnosed in the prenatal period can reach very large sizes. Especially those without heart failure can reach up to the term. The planning of elective delivery in these cases is of vital importance in terms of reducing perinatal mortality and morbidity.

**Keywords:** Fetus, sacrococcygeal teratoma, ultrasonography.

### **Giriş**

Sakrokoksigeal teratom (SKT) nadir bir tümör olsa da, perinatal/postnatal mortalite ve morbiditenin önemli bir nedenidir. Cerrahi rezeksiyona yönelik en uygun zamanı belirlemede, doğum yöntemini planlamada ve postnatal bakım ve takibi gerçekleştirmede multidisipliner bir yaklaşım, tüm bu muhtemel riskleri en aza indirecektir.<sup>[1]</sup>

Çalışmamızda, prenatal olarak büyük SKT tanısı almış fetüsün başarılı postnatal yönetiminin, kitlenin acil postnatal eksizyonuyla gerçekleştirildiği bir olguyu sunmayı amaçladık.

### **Olgu Sunumu**

Yirmi altı yaşındaki primigravid kadın, şiddetli polihidramniyos ve pediyatrik cerrahiye ihtiyaç duyması

**Yazışma adresi:** Dr. Mucize Eriç Özdemir, SBÜ Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hast. Eğitim ve Arş. Hast., Perinatoloji Anabilim Dalı, İstanbul. e-posta: ozdemir.mucize@gmail.com

**Geliş tarihi:** 24 Eylül 2017; **Kabul tarihi:** 17 Ocak 2018

**Bu yazının atf künyesi:** Eriç Özdemir M, Demirci O, Bolat G, Celayir A, Cesur S. Prenatal diagnosis and follow-up of giant sacrococcygeal teratoma: a case report. *Perinatal Journal* 2018;26(1):46-50.

©2018 *Perinatal Tıp Vakfı*

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:  
www.perinataljournal.com/20180261002  
doi:10.2399/prn.18.0261002  
Karekod (Quick Response) Code:



muhtemel olan fetüsteki büyük kitle nedeniyle bir başka sağlık merkezinden hastanemize yönlendirilmişti. Katı kistik eksojen kitle, sakrokoksigeal bölgede ultrasonla 25×25×20 cm olarak ölçüldü (**Şekil 1**). Kolumna vertebralis sağlamdı. Amniyotik sıvı indeksi 35 cm olarak ölçüldü ve plasentomegali not edildi. Medyan serebral arter (MSA) Doppler akış indeksleri normal aralıklar içinde olduğundan (0.96 Mom), kitledeki arteriyovenöz şant, fetal hidrops ve fetal anemi tespit edilmedi. Fetal ekokardiyografik muayene sonuçları normaldi ve ilişkili hiçbir malformasyon yoktu. İleri gebelik haftası nedeniyle fetal MR görüntüleme planlanmadı. Başvurunun ikinci gününde, gebeliğin 39. haftası olduğundan, tümör nedeniyle sezaryen doğum gerçekleştirildi. 1. ve 5. dakika Apgar skoru sırasıyla 8 ve 9 olan, 3900 gram ağırlığında bir kız dünyaya getirildi. Yenidoğanın postpartum muayenesinde, sakrokoksigeal bölgede yer alan 28 cm çapında deri kaplı büyük bir kitle gözlemlendi (**Şekil 2**). Alfa-feto protein (AFP), beta-insan koryogonadotropik hormon ve karsinoembriyjenik antijen seviyeleri, sırasıyla 37.786 IU/ mL, 30 mIU/mL ve 3.2 ng/mL olarak ölçüldü. Postnatal hemoglobin seviyeleri ise 15.9 g/dl idi. Kitlenin rezeksiyonu, kalp yetmezliği gelişmeden önce olabildiğince erken şekilde planlandı. Rektuma sıkı şekilde yapışmış ve presakral tutulumu sahip olsa da, neonatal umbilikal ven ve radyal arter kateterizasyonu sonrasında, koksigeal kemiklerle birlikte kitlenin total eksizyonu rüptürsüz şekilde gerçekleştirildi. Kitlenin ağırlığı 1900



**Şekil 1.** Ultrasonda kitle. Katı kistik eksojen kitle 25×25×20 cm olarak ölçülmüştür.

gramdı. Dört saatlik operasyon boyunca yenidoğana, 20 ml/kg/saat intravenöz sıvı ve 15 ml/kg/saat eritrosit süspansiyonu verildi, operasyon sonrasında mekanik ventilasyonlu neonatal yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif albümin, taze donmuş plazma ve eritrosit transfüzyonlarıyla da yenidoğan, erken postoperatif dönemde hemodinamik olarak iyi durumdaydı. Yenidoğan 12. saatte ekstübe edildi, opere edilen sakral bölge üzerinde iyileşmiş yara dokusuyla 15. günde taburcu edildi.

Mikroskopik olarak katı bileşenler, pankreatik doku (**Şekil 3a**), periferik sinir dokusu (**Şekil 3b**) ve katmanlı skuamöz epitel (**Şekil 3c**) içeren matür doku karışımından oluşmaktaydı. Bu histopatolojik özellikler temelinde, matür kistik SKT tanısı kondu. Preoperatif dönemde yüksek seviyede artmış tümör belirteçleri, postoperatif 3. ayda normal seviyelere düştü. Bu çalışmanın hazırlandığı tarihte 9. ayındaki takip vizitleri sorunsuzdu.

### Tartışma

Ultrasonografi (USG) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanarak gerçekleştirilen rutin prenatal tarama ve gelişmiş fetüs görüntülemesi çağında, SKT'lerin çoğuna artık *in utero* olarak tanı konulmaktadır.<sup>[2]</sup> Olgularda seri ultrasonografik görüntüleme ve ekokardiyografi ile yakın takip önerilmekte, böylece gerektiğinde erken doğum veya fetal girişim önerilebilmektedir.<sup>[2]</sup>

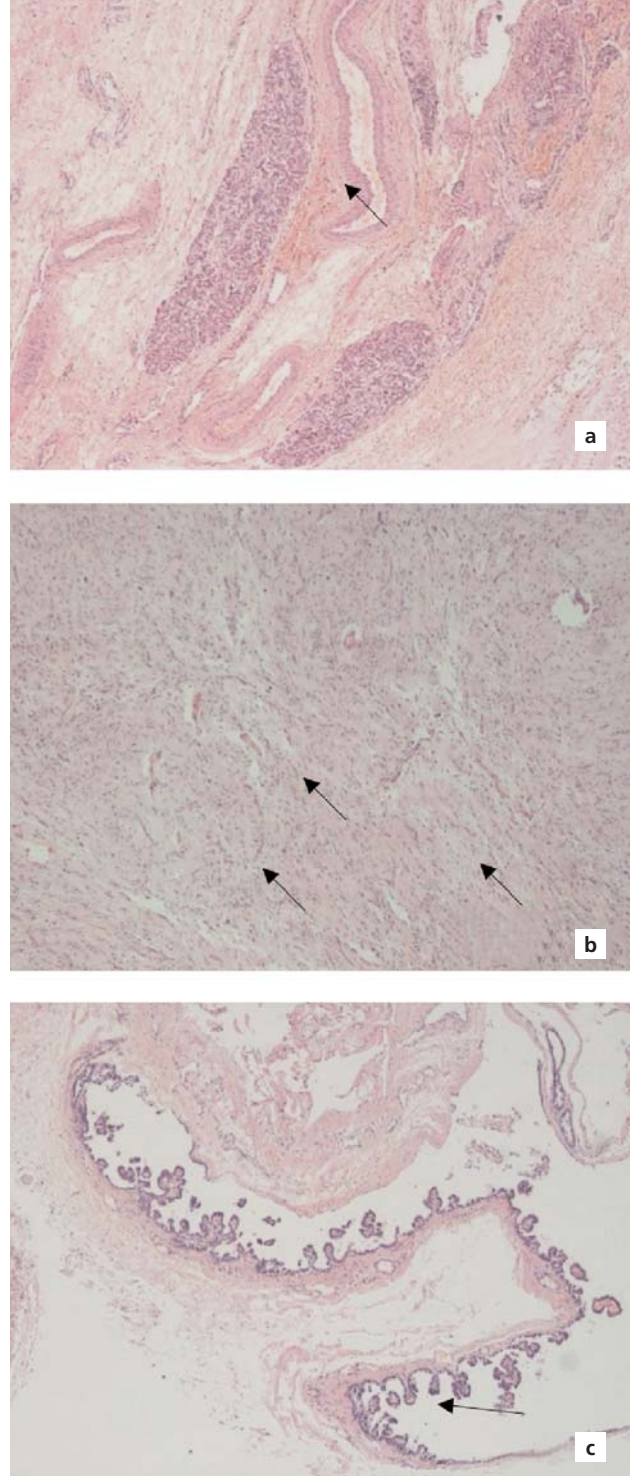


**Şekil 2.** Sakrokoksigeal bölgede yer alan 28 cm çaplı büyük (toplam) kitle.

SKT'lerde bazı prognostik faktörler bulunmaktadır. Bunlardan biri de tümör boyutudur. On cm'den daha büyük tümör boyutu özellikle vasküler tümörlerde yüksektir ve bu tümörler, kalp yetmezliği ile birlikte, fetal hidrops ve intrauterin fetal ölüm riskini artırmaktadır.<sup>[2]</sup> Olgumuzda tümör çapı 28 cm olmasına rağmen, herhangi bir kalp yetmezliği belirtisi saptamadık. Gebelik yaşı da bir diğer prognostik faktördür. Otuzuncu gebelik haftasından önce tanı alan yenidoğanlar arasında prognoz kötüyken, sağkalım oranı miaddan hemen önce doğan bebeklerde oldukça yüksektir.<sup>[3]</sup> Böyle büyük bir kitlenin herhangi bir komplikasyon olmaksızın miada ulaşmasının sebebi, ideal prenatal yönetimden ziyade kalp yetmezliği ve ek organ anomalilerinin olmamasıdır. Anatomi lokalizasyon da önemlidir. Altman ve ark., genel prognozla ilişkili olduğu görülen SKT'ler için, anatomik lokalizasyonlarına göre dört aşamalı bir sınıflandırma sistemi tanımlamışlardır ve burada en iyi sağkalım seviyesi, olgumuzda da olduğu gibi Tip 1'dir.<sup>[4]</sup> SKT'ler ile ilişkili çeşitli konjenital malformasyonların insidansı %5 ile %26 arasında değişmektedir. Bunlar arasında anorektal ve genital malformasyonlar birinci derecede öneme sahiptir.<sup>[5]</sup> Spinal disrafi, sakral agenezi, büyük bir tümörden kaynaklanan kalça dislokasyonu ve meningesel, diğer ilişkili anomaliler arasındadır.<sup>[6]</sup> Sivrikoz ve ark., SKT ile ilişkili atipik gergin spinal kord olgusu sunmuşlardır.<sup>[7]</sup> Gothwal ve ark., *Prune Belly* sendromu ile ilişkili bir SKT olgusu bildirmiştir.<sup>[8]</sup> Perrone ve ark., alt spinal kordun sıkıştırılmasına neden olan büyük bir intraspinal bileşene sahip bir SKT olgusunu sunmuşlardır.<sup>[9]</sup> Büyük tümör boyutu nedeniyle, her olguda USG ile detaylı muayene ve anatomik tarama mümkün olmayabilir. Krekora ve ark., bir yenidoğanda birçok muayeneye rağmen prenatal olarak tespit edilemeyen sağ önkol agenezisi bildirmişlerdir.<sup>[10]</sup>

Bizim olgumuzda, ilişkili konjenital malformasyonları tespit etmek için prenatal ve postnatal USG ile postnatal MRG gerçekleştirdik. Başka hiçbir malformasyon tespit etmedik.

Tümör boyutu ve lokasyonu, bu olgularda doğum şeklini planlamada önemlidir. Obstetrik endikasyonlar olmadığında, küçük tümörler için vajinal doğum kabul edilebilir bir yöntemdir. Travmatik zedelenme, rüptür ve tümör kaynaklı takip eden kanama riski sebebiyle, çapı 5 cm'den büyük SKT'ler için elektif sezaryen doğum önerilmektedir.<sup>[11]</sup> Kanama, SKT'li hastalarda neonatal mortalitenin en yaygın sebebidir. Yüksek debili kalp yet-



**Şekil 3.** Histopatolojik özellikler. H&E boyama ile 400 kere büyütülmüş sakrokoksigeal teratomun mikroskopik görünümü. Sırasıyla pankreatik doku (a), periferik sinir dokusu (b) ve katmanlı skuamöz epitel (c) ok ile gösterilmiştir.

mezliđi, intratümöral kanama ve perioperatif kanama, erken ölümün en yaygın sebepleridir ve tümü, ađırlıklı olarak büyük tümör boyutları ile ilişkilendirilmektedir.<sup>[12]</sup> Tümör rüptürü, kontrolsüz doğumdan veya doğum esnasındaki komplikasyonlardan kaynaklanabilir.<sup>[13]</sup> Alani, sezaryen doğum ve başarılı postnatal yönetimi esnasında rüptüre büyük SKT bildirmiştir.<sup>[14]</sup> İleri gebelik yaşı, bir SKT’de rüptürün direnciyle ilişkilendirilebilir. Literatürde, bizim olgumuzda da olduđu gibi sezaryen doğum esnasında<sup>[15]</sup> genellikle üst vertikal insizyon tercih edilmektedir. Ancak takip eden gebeliklerde artan kanama ve uterin skar rüptürü riski nedeniyle bazı hastalarda alt segment insizyonu gerçekleştirilmiştir.<sup>[1]</sup> SKT matürasyonu, fetal/neonatal prognoz ile ilişkilidir. Matür teratomlar en yaygın türdür<sup>[16]</sup> ve tamamen eksize edildiğinde, genellikle mükemmel bir prognoza sahiptir. Cerrahi yaklaşım, olgumuzda da olduđu gibi, reküransı azaltmak amacıyla koksiks dahil tümörün tam eksizeyonunu içerir.<sup>[17]</sup> Postpartum dönemde tümöral rezeksiyon zamanlaması önemlidir. Tümörün elektif eksizeyonu, genellikle yaşamın ilk birkaç günü içinde gerçekleştirilir.<sup>[15]</sup> Önerildiđi şekilde, yenidođan olgumuzda rezeksiyonu postpartum ikinci günde gerçekleştirdik. SKT’ler, postpartum dönemde fiziksel muayene, USG ve MRG ile takip edilmektedir.

Özetle prenatal tanı, bu lezyonların perinatal yönetimini fetal girişimden faydalanabilecek şekilde geliştirmiştir. Geleneksel USG, Doppler USG, ekokardiyografi ve fetal MRG dahil kapsamlı prenatal değerlendirme, yeterli danışmanlık ve en uygun perinatal yönetim bakımından önemlidir. Antenatal danışmanlık, ailelerin doğal geçmişı, fetal girişimi ve bu tümörlerin perinatal yönetimini daha iyi anlamalarına yardımcı olur. Fetal cerrahi tümör çıkarma işlemleri, kardiyak dekompansementli SKT olgularında sağkalımı artırır. Ayrıca, EXIT prosedürünün kullanımı da servikal ve mediastinal teratomlu olgularda komplike doğum morbiditesini ve mortalitesini azaltır.<sup>[18]</sup> İntrauterin cerrahi uygulama için uygun olan koşullar nadirdir; anne, bir seçenek olarak gebeliđin sonlandırılmasını düşünebilir. Fetal tedavi yaşam kurtarıcı olabilir fakat hem bebeđe (preterm erken membran rüptürü, erken doğum) hem de anneye yönelik riskler taşır.<sup>[19]</sup> Prenatal terapötik seçeneklerden biri de, radyofrekans ablasyonu yoluyla besleyici damarları kapatmaktır,<sup>[20]</sup> ancak miadda yüksek mortalite nedeniyle rutin bir yaklaşım olarak kabul edilmemiştir.

## Sonuç

Bu çalışmadaki amacımız, herhangi bir gebelik komplikasyonu olmaksızın başarıyla yönetilmiş büyük matür bir SCT olgusunu sunmaktır. Hem prenatal hem de postnatal dönemde SCT olguları için multidisipliner bir yaklaşım önemlidir.

**Çıkar Çakışması:** Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

## Kaynaklar

1. Aktepe Keskin E, Arıkan Onaran Y, Derbent A, Ayrim A, Kafalı H. Prenatal diagnosis and follow-up of giant sacrococcygeal teratoma. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2011;50:242-44.
2. Holcroft CJ, Blakemore KJ, Gurewitsch ED, Driggers RW, Northington FJ, Fischer AC. Large fetal sacrococcygeal teratomas could early delivery improve outcome? *Fetal Diagn Ther* 2008;24:55-60.
3. Flake AW. Fetal sacrococcygeal teratoma. *Semin Pediatr Surg* 1993;2:113-20.
4. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-98.
5. Gross RE, Clatworthy HW Jr, Meeker IA Jr. Sacrococcygeal teratoma in infants and children: report of 40 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1951;92:341-52.
6. Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1994;14:607-22.
7. Sivriköz TS, Has R, Esmer AC, Kalelioglu I, Yuksel A, Taskin OC. Prenatal diagnosis of tethered spinal cord associated with sacrococcygeal teratoma. *J Clin Ultrasound* 2016;44:506-9.
8. Gothwal S, Meena H, Choudhary R, Sitaraman S. Prune Belly syndrome with sacrococcygeal teratoma. *Indian J Pediatr* 2017; 84:869-70.
9. Perrone EE, Jarboe MD, Maher CO, Berman DR, Ladino-Torres M, Kreutzman J, et al. Early delivery of sacrococcygeal teratoma with intraspinal extension. *Fetal Diagn Ther* 2018; 43:72-6.
10. Krekora M, Zych-Krekora K, Blitek M, Kesiak M, Piaseczna-Piotrowska A, Lukaszek S, et al. Difficulties in prenatal diagnosis of tumour in the fetal sacrococcygeal area. *Ultrasound* 2016; 24:119-24.
11. Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn* 2008;28:1048-105.
12. Kremer ME, Wellens LM, Derikx JP, van Baren R, Heij HA, Wijnen MH, et al. Hemorrhage is the most common cause of neonatal mortality in patients with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2016;51:1826-9.
13. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, et al. Sacrococcygeal teratoma: pre-

- natal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg* 2004;39:430–8.
14. Alani MA. Successful postnatal management of ruptured giant sacrococcygeal teratoma. *J Neonatal Surg* 2017;6:37.
  15. den Otter SC, de Mol AC, Eggink AJ, van Heijst AF, de Bruijn D, Wijnen RM. Major sacrococcygeal teratoma in an extreme premature infant: a multidisciplinary approach. *Fetal Diagn Ther* 2008;23:41–5.
  16. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J* 2000;76:754–9.
  17. Noseworthy J, Lack EE, Kozakewich HPW, Vawter GF, Welch KJ. Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood: an updated experience with 118 patients. *J Pediatr Surg* 1981;16: 358–64.
  18. Peiró JL, Sbragia L, Scorletti F, Lim FY, Shaaban A. Management of fetal teratomas. *Pediatr Surg Int* 2016;32:635–47.
  19. Sala P, Prefumo F, Pastorino D, Buffi D, Gaggero CR, Foppiano M, et al. Fetal surgery: an overview. *Obstet Gynecol Surv* 2014;69:218–28.
  20. Lam YH, Tang MH, Shek TW. Thermocoagulation of fetal sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* 2002;22:99–101.