

·病例报告·

产前诊断巨大骶尾部畸胎瘤 1 例

李 鑫¹ 王皓洁¹ 阿里木江·阿不都热依木¹ 詹江华²

骶尾部畸胎瘤(sacroccygeal teratoma,STC)是畸胎瘤中最常见的类型,以新生儿及婴儿期最多见。在活产新生儿中发病率约1/27 000^[1]。本院近期收治1例产前诊断新生儿巨大骶尾部畸胎瘤,现结合文献,综合分析其产前诊断、预后因素及手术治疗方案,探讨制订合理的产前指导方案来改善患儿预后,提高该类疾病患儿整体生存质量。

患儿,男,出生2 h,因产前发现骶尾部肿物就诊。患儿系G2P2,孕38⁺周,剖腹产娩出,出生体重4.82 kg,生后阿氏评分9~10分/1~5 min,就诊前未排大便,小便正常。查体:神志清楚,精神反应尚可。T:36.8℃,心肺腹无明显异常,距肛门6点位下方1 cm处骶尾部可见一大小约25 cm×15 cm×10 cm包块,与尾骨相连,瘤体无破溃,皮肤菲薄,触之软,有波动感;肛门移位,肛门指检困难(图1)。入院后常规检查血清AFP为1 210 ng/mL(正常<20 ng/mL),β-HCG<10 μg/L。行腹盆腔MRI、腹部B超和心脏超声检查。MRI提示:盆底会阴区囊实性包块,考虑畸胎瘤可能。其余检查未见异常。母亲妊娠情况:孕妇36岁,妊娠期定期产检,停经26⁺周行四维超声检查发现骶尾部巨大以囊性为主的混合性占位,考虑为胎儿骶尾部畸胎瘤(I型)。经本院多科室联合会诊后,嘱产妇密切随访,至足月后行剖宫产分娩。

患儿入院后诊断为骶尾部肿物性质待查:畸胎瘤?经初步检查评估后于患儿出生第2天行手术治疗。术中取肛门6点位下方1 cm处做一约2.5 cm倒“V”型切口,切开皮肤、皮下组织,探及瘤体底部与尾骨相连,小心分离至尾骨,切除部分尾骨及畸胎瘤,行皮瓣成形术。切除瘤体约25 cm×15 cm×10 cm大小,重约1.2 kg(图2)。

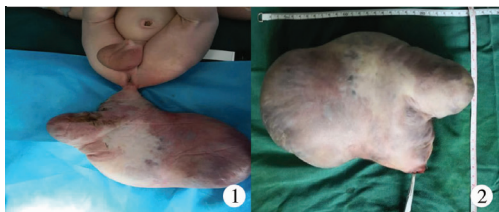


图1 术前肿物与尾骨相连,紧贴肛门后 图2 术中切下瘤体及部分尾骨,重1.2 kg

Fig.1 Mass was attached to coccyx and adjacent to posterior anal border Fig.2 Tumor and partial coccyx, resected intraoperatively, weighed 1.2 kg

病理检查结果提示:HE染色镜下见少量未成熟组织,被覆鳞状上皮的纤维组织囊壁,其间见皮肤附属器,实性区见脂肪及少量脑组织等;符合成熟型畸胎瘤(I级),见图3。

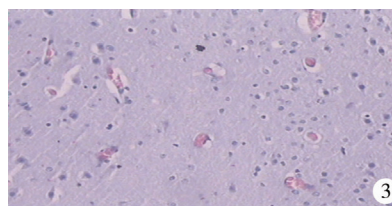


图3 切除组织实性部分常规HE染色,镜下所见脑组织成分(HE×100)

Fig.3 Solid components of brain tissue were observed under HE staining (HE×100)

术后恢复顺利,第2天开始饮水,第3天按需喂养,第10天出院。出院后定期随访,至今已随访1年余;目前患儿生长发育良好,进食、大小便正常,血清AFP、β-HCG水平在正常范围内,B超检查未见肿瘤复发或转移。

讨论 畸胎瘤是一种生殖细胞原性肿瘤,发源于胚胎的原始胚芽细胞,可在性腺内和躯体中轴线部位发生,尾骨Henson结为多功能细胞集中点,为畸胎瘤好发部位;其次为卵巢、睾丸等。按病理组织学可将畸胎瘤分为成熟性畸胎瘤、未成熟性畸胎瘤、混合性畸胎瘤(由成熟和未成熟组织构成),含有恶性组织的畸胎瘤约占4%~20%^[3]。

一、产前诊断

胎儿SCT多在孕中晚期超声检查时发现,可表现为囊性型、囊性为主型、实性为主型和实性型。囊性或囊实性往往血供较少,多为良性,预后良好;实性为主或实性者多呈恶性,SCT胎儿因实性部分血供丰富、代谢旺盛而更易发展为高输出型心力衰竭(high-output cardiac failure, HOCF),甚至胎儿水肿,导致预后不良。三维超声有助于了解肿瘤的解剖学部位、形态、与周围组织器官的毗邻关系;通过胎儿超声检查,可综合分析胎儿水肿情况、心脏大小、心功能、静脉血流和动脉血流等指标来判断胎儿心功能受损程度^[4,5,6]。此外,也可行胎儿核磁共振检查,其视窗较大,软组织对比度高,无放射性损害,不受胎位、孕妇腹壁脂肪厚度、羊水过少等因素影响,相比超声检查可精确评估肿瘤的部位及病变受累范围,且有助于发现是否合并其他畸形。

二、预后因素

AFP和β-HCG可以用来评估SCT的预后。AFP含量测定是诊断恶性畸胎瘤的常用方法,约2/3的恶性畸胎瘤患儿AFP增高。正常新生儿出生时AFP可达到 5×10^4 ng/mL,本例术前1 210 ng/mL,应处于正常范围内。β-HCG常由睾丸

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.06.018

作者单位:1.新疆乌鲁木齐儿童医院小儿外科(新疆乌鲁木齐,830002);2.天津市儿童医院普外科(天津市,300134)

通讯作者:阿里木江·阿不都热依木,Email:alm0223@163.com

肿瘤或妊娠期的滋养层分泌,绒毛膜癌、无性细胞瘤患儿常增高,肿瘤切除后很快下降,可用于术后判断肿瘤的复发或转移;本例患儿术前及术后 β -HCG 检查均处于正常范围内。

胎儿 SCT 预后不良的常见机制是瘤体血供丰富或快速增长引起胎儿 HOCF^[7]。心力衰竭时出现胎盘巨大症,胎儿水肿,严重者宫内死亡,有些危重病例可诱发母体镜式反应综合征,即母体与水肿胎儿产生相似的症状,危及孕妇生命^[8,9]。除此以外,瘤体破裂、出血,瘤体压迫引起的泌尿系、消化道梗阻,瘤体血供增加导致羊水过多,膀胱颈梗阻导致羊水过少等情况也可能导致不良转归^[10]。Eveline 等^[13]发现肿瘤形态及大小、实性成分所占比例、肿瘤体积与胎儿体重之比、瘤体生长速度、心功能受损征象等与预后密切相关。

三、外科处理

新生儿骶尾部畸胎瘤虽多为良性,但是良性畸胎瘤有恶变倾向。因此一旦明确诊断,无论瘤体大小,都应及早手术切除。行骶尾部畸胎瘤手术时应注意,尾骨 Henson 氏结节是多功能细胞集中的地方,所以彻底切除尾骨和完整瘤体是防止畸胎瘤复发的关键。如尾骨已被肿瘤包裹,可于第 4、5 骶椎处切断,骶中动、静脉应缝合结扎,防止恶性肿瘤细胞经血运转移和减少术中出血。术后随访至少 5 年以上,对瘤体巨大、实性为主、含幼稚神经组织者应提高警惕,尤其对治疗过程中出现并发症者更应给予重视,肿瘤复发后给予积极治疗,即便再手术甚至化疗,患儿仍能获得较好预后^[14]。

综合本例分析,患儿虽瘤体巨大,较为罕见,且生长速度较快,但是通过制定合理的产前策略和及时的外科治疗方案,孕妇及患儿最终取得良好结局。这说明肿块体积、生长速度等因素并非决定患儿预后的绝对指标,同时需注重在随访过程中对多个不良预后因素的全面综合评估。对于巨大的畸胎瘤,早期诊断并加以规范治疗可获得满意的治疗效果。

参考文献

- Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes [J]. Prenat Diagn, 2008, 28 (11): 1048-1051. DOI:10.1002/pd.2122.
- Bonilia-Musoles F, Machado LE, Raga F, et al. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratomas by two-and three-dimensional ultrasound [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2002, 19 (2): 200-205. DOI:10.1046/j.0960-7692.2001.00613.x.
- Batukan C, Ozgun MT, Basbug M. First trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two-and three-dimensional ultrasound [J]. J Clin Ultrasound, 2011, 39 (3): 160-163. DOI: 10.1002/jcu.20791.
- 王展, 唐达星. 胎儿骶尾部畸胎瘤的预后评估研究进展 [J]. 中华小儿外科杂志, 2016, 37 (9): 706-710. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.09.016.
- Wang Z, Tang DX. Advances in the prognostic predication of fetal sacrococcygeal teratoma [J]. Chin J Pediatr Surg, 2016, 37 (9): 706-710. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.09.016.
- Huhta JC. Guidelines for the evaluation of heart failure in the fetus with or without hydrops [J]. Pediatr Cardiol, 2004, 25 (3): 274-286. DOI:10.1007/s00246-003-0591-3.
- Bond SJ, Harrison MR, Schmidt KG, et al. Death due to high output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma [J]. J Pediatr Surg, 1990, 25 (12): 1287-1291. DOI:10.1016/0022-3468(90)90535-H.
- Norton ME, Chauhan SP, Dashe JS. Society for maternal-fetal medicine (SMFM) clinical guideline: nonimmune hydrops fetalis [J]. Am J Obstet Gynecol, 2015, 212 (2): 127-139. DOI:10.1016/j.ajog.2014.12.018.
- Ibele A, Flake A, Shaaban A. Survival of a profoundly hydropic fetus with a sacrococcygeal teratoma delivered at 27 weeks of gestation for maternal mirror syndrome [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43 (8): e17-e20. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2008.04.010.
- Okada T, Sasaki F, Cho K, et al. Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas [J]. Pediatr Int, 2008, 50 (4): 576-580. DOI:10.1111/j.1442-200X.2008.02703.x.
- Eveline S, Marjan B, Eric B, et al. Tumor metrics and morphology predict poor diagnosis in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: A 25-Year experience at single institution [J]. J pediatr Surg, 2013, 48 (6): 1225-1231. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2013.03.016.
- 荆玉雷, 沈淳, 郑珊. 产前诊断为骶尾部畸胎瘤的治疗与预后 [J]. 中华小儿外科杂志, 2013, 34 (5): 321-324. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2013.05.001.
- Jing YL, Shen C, Zheng S. Neonatal sacrococcygeal teratoma: prenatal diagnosis, prognosis and outcomes [J]. Chin J Pediatr Surg, 2013, 34 (5): 321-324. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2013.05.001.

(收稿日期:2017-09-25)

本文引用格式: 李鑫, 王皓洁, 阿里木江·阿不都热依木, 等. 产前诊断巨大骶尾部畸胎瘤 1 例 [J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17 (6): 479-480. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.06.018.

Citing this article as: Li X, Wang HJ, Alimjiango Abdureyim, et al. Prenatal diagnosis of giant sacrococcygeal teratoma: a case report [J]. J Clin Ped Surg, 2018, 17 (6): 479-480. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.06.018.