

## · 专题 · 出生缺陷的产前产后一体化诊治 ·

## 胎儿骶尾部畸胎瘤的产前产后全过程多学科诊疗模式及应用研究



全文二维码

侯龙龙<sup>1</sup> 徐素婷<sup>2</sup> 夏波<sup>2</sup> 吕俊健<sup>2</sup> 何秋明<sup>1</sup> 钟微<sup>1</sup>

<sup>1</sup> 国家儿童区域医疗中心 广州医科大学附属妇女儿童医疗中心新生儿外科, 广州 510623; <sup>2</sup> 国家儿童区域医疗中心 广州医科大学附属妇女儿童医疗中心新生儿外科监护室, 广州 510623

通信作者: 钟微, Email: zhongwei@gwcmc.org

**【摘要】 目的** 总结产前诊断的胎儿骶尾部畸胎瘤(fetal sacrococcygeal teratoma, FSCT)产前产后全过程多学科诊疗模式及应用效果。**方法** 回顾性分析 2015 年 1 月至 2024 年 6 月期间, 广州医科大学附属妇女儿童医疗中心经产前诊断并实施产前产后全过程多学科诊疗模式的 FSCT 患儿临床资料, 产前超声评估指标包括肿瘤体积(tumor volume, TV)、肿瘤体积指数(tumor volume index, TVI)、肿瘤体积/胎儿体重(tumor volume/fetal weight, TFR)、SCT 生长速率(SCT growth rate, SCTs)、心输出量(cardiac output, CCO)、胎儿水肿以及羊水过多等。根据孕期测量肿瘤长径分为高危组(长径 > 10 cm)和低危组(长径 ≤ 10 cm), 比较两组患儿的临床特征及最终结局。**结果** 共 44 例 FSCT 患儿纳入本研究, 活产 28 例, 其中 27 例存活(96.43%), 1 例死亡(3.57%); 引产 13 例; 宫内死亡 3 例, 出生胎龄 38.3 (30.28 ~ 44.28) 周; 27 例存活患儿均于新生儿期接受切除手术, 手术日龄 6 (3, 15) d, 住院时间 15 (9, 42) d, 2 例(7.4%) 术后复发。44 例产前资料完整的 FSCT 中, 高危组 11 例、低危组 33 例, 高危组首次诊断胎龄更早(19.57 周比 30.43 周,  $P=0.009$ ), 瘤体最大长径(140 mm 比 62 mm,  $P=0.001$ )、最大 TV (1 068.03 cm<sup>3</sup> 比 72.38 cm<sup>3</sup>,  $P=0.001$ )、首次 TVI (38.9 比 02.67,  $P=0.001$ )、最大 TVI (124.25 比 8.10,  $P=0.001$ )、首次 TFR (0.24 比 0.02,  $P=0.001$ )、最大 TFR (0.38 比 0.03,  $P=0.001$ ) 以及 SCTs (181.04 cm<sup>3</sup>/周比 15.19 cm<sup>3</sup>/周,  $P=0.001$ ) 均明显高于低危组, 差异有统计学意义( $P<0.05$ ); 高危组出现高 CCO (45.45% 比 8.11%,  $P=0.007$ )、羊水多 (36.36% 比 2.70%,  $P=0.005$ ) 以及早产 (63.64% 比 16.67%,  $P=0.011$ ) 的风险明显高于低危组, 差异有统计学意义( $P<0.05$ ); 高危组与低危组存活率差异无统计学意义(72.73% 比 57.58%,  $P=0.486$ )。产前产后全过程多学科诊疗模式运行近 10 年, 本院 FSCT 的引产率及死亡率逐渐下降, 存活率不断上升。**结论** 产前诊断 FSCT 并精准评估肿瘤, 有助于产前咨询与产后处理; 对于高危组 FSCT, 应尽早识别并采取精细化管理; 在产前产后多学科诊疗管理模式管理下, FSCT 患儿预后良好, 产前产后多学科诊疗模式值得推广。

**【关键词】** 胎儿; 畸胎瘤; 骶尾部; 学科间信息交流; 产前产后医护; 诊疗模式; 妊娠结局; 治疗结果; 对比研究

**基金项目:** 国家自然科学基金(82370526)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202410006-003

### Application and effect analysis of multidisciplinary treatment throughout perinatal period of fetal sacrococcygeal teratoma

Hou Longlong<sup>1</sup>, Xu Suting<sup>2</sup>, Xia Bo<sup>2</sup>, Lyu Junjian<sup>2</sup>, He Qiuming<sup>1</sup>, Zhong Wei<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Neonatal Surgery, Municipal Women & Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, National Children's Regional Medical Center, Guangzhou 510623, China; <sup>2</sup> Department of Surgical Neonatal Intensive Care Unit, Municipal Women & Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, National Children's Regional Medical Center, Guangzhou 510623, China

Corresponding author: Zhong Wei, Email: zhongwei@gwcmc.org

**【Abstract】 Objective** To summarize the multidisciplinary treatment model for the whole process of prenatal and postpartum period and outcomes of fetal sacrococcygeal teratoma (FSCT). **Methods** A retrospective

study was conducted for the relevant clinical data of FSCT neonates diagnosed antenatally and managed with a perinatal multidisciplinary diagnostic and therapeutic mode from January 2015 to June 2024. Prenatal data were collected, including ultrasonic assessment parameters during pregnancy such as tumor volume (TV), tumor volume index (TVI), tumor volume/fetal weight (TFR), SCT growth rate (SCTs), cardiac output (CCO), presence of fetal edema and polyhydramnios. Based upon the longest diameter of tumor measured during pregnancy, they were divided into two groups of high-risk (diameter > 10 cm,  $n = 11$ ) and low-risk (diameter  $\leq 10$  cm,  $n = 33$ ). And general clinical profiles and perinatal clinical outcomes were compared between two groups. **Results** Among 44 neonates of FSCT, there were 28 live births with a median gestational age of 38.3 (30.28 – 44.28) week, including 10 preterm births. There were 27 survivors (96.43%) and 1 death (3.57%). Twenty-seven surviving neonates underwent complete surgical resection in neonatal period with a median operative age of 6 (3 – 15) day and a median hospitalization stay of 15 (9 – 42) day. Two cases (7.4%) recurred. The high-risk group had an earlier diagnosis of fetal age (19.57 vs. 30.428 week,  $P = 0.009$ ), larger maximum tumor diameter (140 vs 62 mm,  $P = 0.001$ ), maximal TV (1068.03 vs. 72.38 cm<sup>3</sup>,  $P = 0.001$ ), initial TVI (38.9 vs. 2.67,  $P = 0.001$ ), maximal TVI (124.25 vs. 8.10,  $P = 0.001$ ), initial TFR (0.24 vs. 0.02,  $P = 0.001$ ), maximal TFR (0.38 vs. 0.03,  $P = 0.001$ ) and SCTs (181.04 vs. 15.19 cm<sup>3</sup>/week,  $P = 0.001$ ). All were significantly higher than those in low-risk group with statistically significant differences. The high-risk group had a significantly higher proportion of high combined cardiac index (CCO) (45.45% vs. 8.11%,  $P = 0.007$ ), polyhydramnios (36.36% vs. 2.70%,  $P = 0.005$ ) and risk of preterm birth (63.64% vs. 16.67%,  $P = 0.011$ ) than low-risk group with statistically significant differences ( $P < 0.05$ ). No statistically significant inter-group difference existed in survival rate (72.73% vs. 57.58%,  $P = 0.486$ ). The multidisciplinary treatment model for the entire process of prenatal and postpartum has been in operation for nearly 10 years, and the induction and mortality rates of FSCT have gradually decreased, while the survival rate has continued to rise. **Conclusions** Prenatal diagnosis and precise assessment of tumors in FSCT shall facilitate appropriate counseling during prenatal period and post-delivery management. Early identification and refined management of high-risk FSCT cases, along with active exploration of delivery and surgical timing, are essential for optimizing clinical outcomes. With standardized management of multidisciplinary treatment throughout perinatal period, the prognosis for FSCT is excellent and such a practice is worthy of wider promotion.

**【Key words】** Fetus; Teratoma; Sacrococcygeal Region; Interdisciplinary Communication; Perinatal Care; Practice Patterns; Pregnancy Outcome; Treatment Outcome; Comparative Study

**Fund program:** National Natural Science Foundation of China (82370526)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202410006-003

畸胎瘤是源自胎儿生殖细胞层的多能体细胞干细胞肿瘤,理论上可以形成多种软组织结构<sup>[1]</sup>。畸胎瘤通常发生在性腺,也可以在松果体至尾骨中线任一水平上发展。在胎儿和新生儿中,骶尾部畸胎瘤(sacrococcygeal teratoma, SCT)是最常见的性腺外肿瘤,发病率接近 1/27 000,男女发病比例约 1:3<sup>[2-4]</sup>。既往文献报道经产前诊断为骶尾部畸胎瘤的胎儿病死率高达 63%<sup>[5]</sup>。产前产后全过程多学科诊疗模式(multidisciplinary treatment, MDT)有望降低胎儿不良结局的发生率,改善预后。本研究旨在回顾性分析广州医科大学附属妇女儿童医疗中心经产前产后多学科诊疗模式管理的胎儿骶尾部畸胎瘤(fetal sacrococcygeal teratoma, FSCT)患儿临床资料、诊疗方案及出生后结局,探讨 FSCT 产前产后多学科诊疗模式的临床经验。

## 资料与方法

### 一、研究对象

本研究为回顾性研究。选择 2015 年 1 月至 2024 年 6 月广州医科大学附属妇女儿童医疗中心收治的 44 例 FSCT 患儿作为研究对象。纳入标准:产前经超声诊断并在胎儿会诊中心咨询的 FSCT。排除标准:出生后发现及收治的 SCT。根据孕期超声测量肿瘤长径分为高危组(肿瘤最大长径 > 10 cm)和低危组(长径  $\leq 10$  cm),本研究已通过广州医科大学附属妇女儿童医疗中心伦理委员会批准(穗妇儿科伦批字[2024]第 484A01 号)。

### 二、FSCT 的产前产后全过程多学科诊疗模式

#### (一) 产前诊断及评估

产前诊断主要以超声检查为主,针对经本院或

外院筛查怀疑合并 FSCT 的孕妇进行检查,但孕期会接受一次核磁共振(magnetic resonance, MRI)检查。产前评估内容包括首次发现孕周、超声及磁共振,超声评估内容包括肿瘤体积(tumor volume, TV)、肿瘤体积指数(tumor volume index, TVI)、肿瘤体积/胎儿体重(tumor volume/fetal weight, TFR)、SCT 生长速率(SCT growth rate, SCTs)、心输出量(cardiac output, CCO)、胎儿水肿以及羊水过多等,排除存在严重出生缺陷或染色体异常病例。高危指标包括:TVI  $>60 \text{ cm}^3/\text{cm}$ , TFR  $>0.12$ , SCTs  $>61 \text{ cm}^3/\text{周}$ , CCO  $>625 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 。

## (二) 产前咨询

产前咨询主要由本院胎儿/新生儿外科 MDT 团队根据 B 超及 MRI 检查结果(如 TV、TVI、TFR、SCTs、CCO 等)进行综合分析和讨论,告知孕妇及家属妊娠风险、治疗方法、预后以及大概费用情况等,指导孕妇详细随访方案。

## (三) 产前产后多学科管理

如果胎儿小于 24 周,合并胎儿水肿或心力衰竭、或严重致死性结构异常、或染色体异常,则由 MDT 团队讨论后,建议终止妊娠。对于瘤体长径  $>10 \text{ cm}$  或实体成分长径  $>5 \text{ cm}$  胎儿,如无其他高危因素,可于妊娠 36 周后剖宫产娩出;对于瘤体长径  $\leq 10 \text{ cm}$  或实体成分长径  $\leq 5 \text{ cm}$  胎儿,如无剖宫产指针,则尽量选择经阴道自然分娩。患儿生后转入新生儿外科监护室(neonatal surgical intensive care unit, SNICU)进一步治疗。

## (四) 围术期管理

患儿出生后一经确诊,应积极做好术前准备,及早手术切除。术前准备包括评估有无瘤体破裂出血,肛门指诊,骶尾部 CT 检查,脊柱 MRI 检查,心脏超声以及术前甲胎蛋白( $\alpha$ -fetoprotein, AFP)、人绒毛膜促性腺激素  $\beta$  亚基( $\beta$ -human chorionic gonadotropin,  $\beta$ -HCG)检测。术前讨论应由新生儿外科、麻醉科、影像科及重症监护科组成的多学科团队完成,旨在综合评估患儿病情,明确畸胎瘤的性质和分类,评估是否存在手术禁忌证,并制定相应的手术方案。手术时机选择需依据患儿具体情况,通常可分为急诊手术和亚急诊手术。急诊手术适用于肿瘤破溃或感染者,无肿瘤破溃或感染者属于亚急诊手术范畴。术前应留置尿管,采取骶尾部入路切除肿瘤。术中游离肿瘤至尾骨时,需使用电刀切除尾骨尖,并注意避免脑脊液漏出。此外,需注意切除肿瘤浸润部分的耻骨直肠肌,切除后对其进行重

建。术毕常规留置引流管。

## (五) 术后计划和随访

对于恶性畸胎瘤,采取包括手术、手术后化疗以及定期门诊随访的综合治疗模式;对于良性和未成熟性畸胎瘤,术后采取定期门诊随访。

SCT 手术后组织学分型按 Gonzalez-Crussi 分级,分级为 0、I、II 级者术后采取常规随访策略,即术后 3 个月、6 个月以及 1 年监测 AFP、 $\beta$ -HCG 水平,进行原发部位影像学检查,评估有无复发,36 月龄时评估肛门直肠功能和尿控功能<sup>[6]</sup>;分级为 III 级的未成熟型畸胎瘤,术后不予化疗,采取密切随访策略,即术后 1、2、3、6、9、12、18、24、30 及 36 个月持续监测 AFP、 $\beta$ -HCG 水平,进行原发部位影像学检查,评估有无复发,36 月龄时评估肛门直肠功能和尿控功能;对于恶性畸胎瘤,经 MDT 讨论后,根据肿瘤分级采用个体化疗方案<sup>[7]</sup>。

如出现复发或复发高危因素,则由新生儿外科、肿瘤内外科、影像科进行多学科讨论后,采取包括直接手术切除或病理活检或化疗等个体化治疗方案。

## 三、相关定义

TV:指产前超声测量肿瘤体积(长 $\times$ 宽 $\times$ 深 $\times 0.523 \text{ cm}^3$ ); TVI:指通过椭球公式计算肿瘤大小为肿瘤体积( $\text{cm}^3$ )/双顶径( $\text{cm}$ ); TFR:为肿瘤体积( $\text{cm}^3$ )/胎儿体重( $\text{g}$ ); SCTs:妊娠晚期和早期超声检查肿瘤体积差/两次评估的时间差( $\text{cm}^3/\text{周}$ )。

## 四、资料收集

通过查阅电子病历系统收集患儿临床资料。  
①产前资料:首次诊断胎龄,产前超声评估指标:肿瘤最大长径、最大 TV、首次及最大 TVI、TVI、首次及最大 TFR、SCTs、CCO、有无胎儿水肿以及羊水过多;  
②结局:是否早产,是否存活,有无复发;不良结局定义为宫内死亡、引产、出生后死亡。

## 五、统计学处理

应用 SPSS 25.0 进行数据分析。计量资料以  $M(Q_1, Q_3)$  表示,组间比较采用两独立样本 Mann-Whitney  $U$  检验。计数资料以例(%)表示,两组比较采用卡方检验或 Fisher 精确概率法。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 结 果

### 一、FSCT 患儿产前资料与临床结局

研究期间共收治 48 例 FSCT 患儿,其中 4 例失访,最终 44 例纳入研究。44 例患儿诊断时孕周



24.28(20.57,29.86)周,瘤体长径6(3.6,13.38)cm,最大TV112.85(19.09,332.20) $\text{cm}^3$ ,首次TVI68.03(1.36,25.31);最大TVI16.47(2.95,56.21),首次TFR0.03(0.01,0.19),最大TFR0.05(0.01,0.32)。SCTs25.85(7.61,154.31) $\text{cm}^3/\text{周}$ 。6例(6/44,13.6%)合并羊水过多。8例(8/44,18.2%)CCO $>625\text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ 。

44例FSCT中,17例发生不良结局;28例活产出生,出生胎龄38.3(30.28~44.28)周,其中10例早产。27例存活(96.43%),1例死亡(3.57%)。27例存活患儿于新生儿期接受完整手术切除,手术日龄6(3,15)d,住院时间为15(9,42)d。1例在胎儿28周时MRI及B超提示囊实性肿块,约113mm×147mm×142mm大小,TVI176.41,TFR0.78,SCTs为571.95 $\text{cm}^3/\text{周}$ ,按产前产后多学科诊疗模式管理,于胎龄30<sup>+</sup>2周剖宫产娩出,出生体重2.8kg,出生时出现瘤体破损、内环境紊乱,考虑存在瘤内溶解综合征,经MTD讨论后急诊行骶尾部畸胎瘤切除术,术后病理结果提示为未成熟性畸胎瘤(Ⅲ级),AFP由术前190510ng/mL逐渐降至1830ng/mL(术后2个月),经MDT讨论后未行化疗,密切随访,目前无复发(图1)。1例高危组患儿于妊娠28周出现胎儿水肿、心力衰竭,孕32周剖宫产时肿瘤

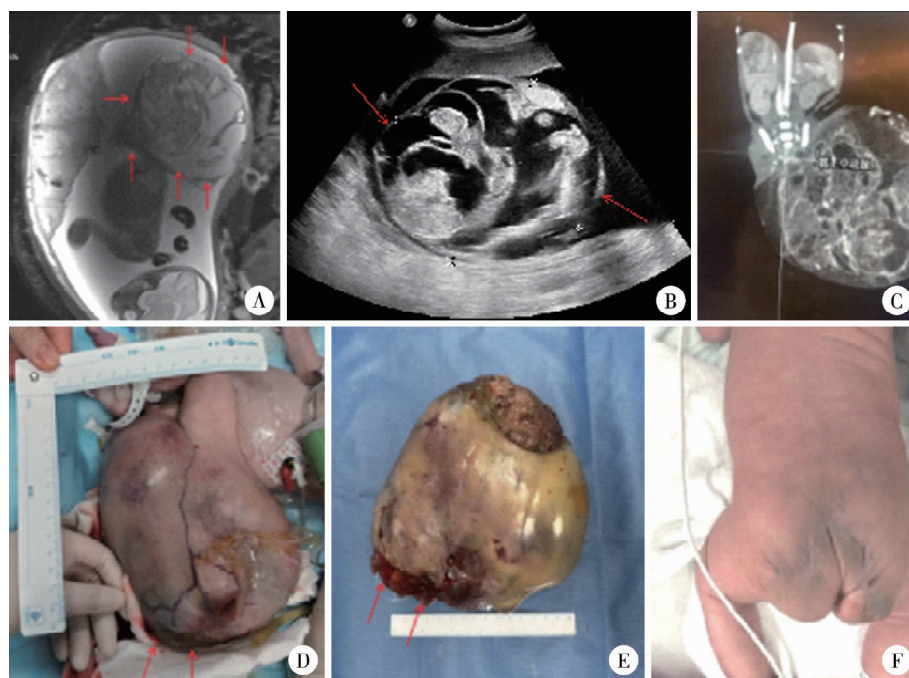
破溃出血,未能创造急诊手术条件,生后3h死亡。

17例胎儿不良结局中,1例出生后死亡,3例宫内死亡(均为低危组,1例胎儿合并双肾增大、膀胱增大、羊水少,于孕33<sup>+</sup>周胎死宫内;1例孕妇存在桥本氏甲状腺炎,孕29周出现胎儿水肿、颅内出血,孕29周胎死宫内;1例未明确高危因素,于24<sup>+</sup>周胎死宫内),13例引产(2例为高危组,11例低危组),见图2。

27例手术后存活患儿按照Gonzalez-Crussi病理分级系统,0级7例,1级11例,2级5例,3级4例。手术后均未化疗,予规范随访,最长随访时间9年,其中25例AFP正常,影像学检查无复发;2例(2/27,7.4%)复发,但患儿第一次手术时病理检查均未提示恶性成分。1例术后9个月AFP升高,MRI提示原切除部位复发,手术后予化疗;1例于术后2年复发,病理活检提示恶性复发,经化疗后病灶缩小,予手术切除后继续原化疗方案;上述两例均存活。27例手术患儿中,3例早期出现大便次数增多,其中1例随访至1岁3个月后排便能力明显好转;1例术中分离肿物时损伤直肠,予间断缝合修补后预后良好;8例出现切口愈合不良,经治疗后痊愈。

二、高危组与低危组FSCT患儿的产前资料及临床结局

高危组11例,低危组33例。高危组首次诊断



注 A:孕28周时胎儿MRI提示巨大囊实性肿物(113mm×147mm×142mm);B:孕28周时胎儿B超提示巨大囊实性肿物(131mm×122mm×152mm);C:生后CT扫描提示巨大囊实性肿物,骶正中动脉供血支;D:患儿出生时肿物照片,箭头示肿瘤破溃;E:手术完整切除肿物,肿物重1.67kg;F:术后3个月随访时臀部外观

图1 1例骶尾部畸胎瘤早产儿治疗过程

Fig.1 Treatment of a premature neonate with FSCT

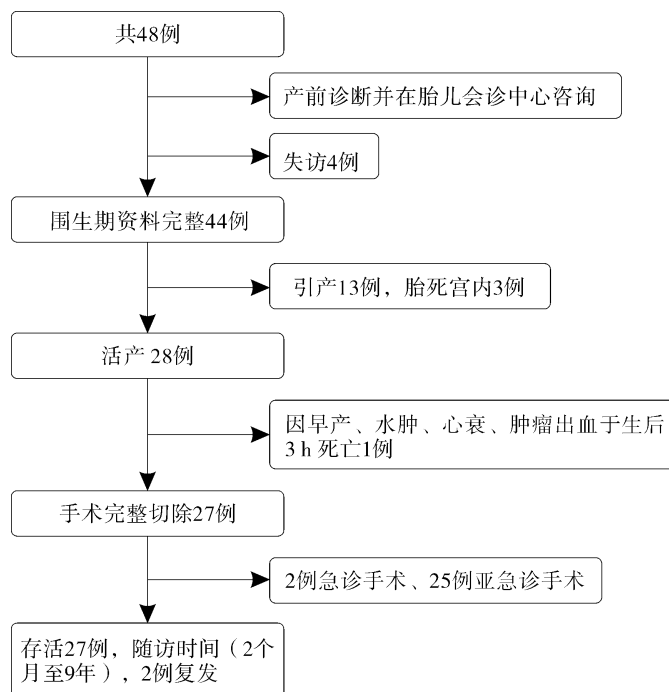


图2 44例胎儿骶尾部畸胎瘤患儿临床结局

Fig.2 Clinical outcomes of FSCT

时胎龄较小,瘤体最大长径、最大TV、首次TVI、最大TVI、首次TVI、最大TFR以及SCTs明显较低危组大( $P < 0.05$ )。高危组出现高CCO、羊水多以及早产的风险明显高于低危组( $P < 0.05$ )。两组总体存活率差异无统计学意义( $P > 0.05$ ),高危组与低危组FSCT患儿的一般资料及临床结局见表1。

三、本中心FSCT产前产后多学科诊疗模式运行情况

本中心在产前产后全过程多学科诊疗模式刚开始运行时,FSCT胎儿引产率较高,最初两年达100%,胎死宫内数量较多,整体存活率不高。之后

引产率逐年下降,存活率逐年上升。近两年无一例因FSCT引产,近5年FSCT死亡率16.7%~25%,存活率75%~83.3%,见图3。

## 讨论

FSCT由于血供丰富以及肿瘤快速生长特性,可能导致高输出量心力衰竭、羊水过多、胎儿水肿等,高危型SCT即使经过产前宫内干预或提前终止妊娠等措施,围产期病死率仍然高达63%<sup>[5]</sup>。本研究通过回顾性分析44例FSCT患儿产前产后多学科

表1 两组骶尾部畸胎瘤患儿的产前资料及临床结局

Table 1 Prenatal profiles and clinical outcomes of two groups of FSCT

产前指标	首次诊断胎龄 [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ), 周 ]	瘤体最大直径 [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ), cm ]	最大 TV [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ), cm <sup>3</sup> ]	首次 TVI [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ) ]	最大 TVI [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ) ]	
高危组 ( n = 11 )	19. 57 ( 13, 30. 71 )	140 ( 107. 25 , 191. 25 )	1 068. 03 ( 386. 55 , 2015. 49 )	38. 90 ( 15. 65 , 89. 40 )	124. 25 ( 45. 35 , 278. 15 )	
低危组 ( n = 33 )	30. 428 ( 20, 33 )	62 ( 47, 82. 75 )	72. 38 ( 14. 96 , 133. 74 )	2. 67 ( 1. 03 , 10. 02 )	8. 10 ( 1. 56 , 14. 31 )	
P 值	0. 009	0. 001	0. 001	0. 001	0. 001	
产前指标	首次 TFR [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ) ]	最大 TFR [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ) ]	SCTs [ M ( Q <sub>1</sub> , Q <sub>3</sub> ), cm <sup>3</sup> /周 ]	高 CCO [ n ( % ) ]	羊水过多 [ n ( % ) ]	早产 [ n ( % ) ]
高危组 ( n = 11 )	0. 24 ( 0. 09 , 0. 78 )	0. 38 ( 0. 16 , 1. 62 )	181. 04 ( 66. 12 , 307. 66 )	5 ( 45. 45 )	4 ( 36. 36 )	7/11 ( 63. 64% )
低危组 ( n = 33 )	0. 02 ( 0. 01 , 0. 04 )	0. 03 ( 0. 01 , 0. 05 )	15. 19 ( 2. 28 , 23. 72 )	3 ( 8. 11 )	1 ( 2. 70 )	3/18 ( 16. 67% )
P 值	0. 001	0. 001	0. 001	0. 007	0. 005	0. 011

注 TV:肿瘤体积; TVI:指肿瘤体积指数; TFR:肿瘤体积/胎儿体重; SCTs: SCT生长速率; CCO:心输出量

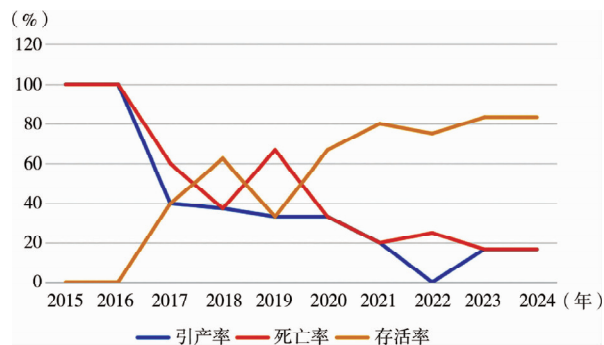


图3 广州医科大学附属妇女儿童医疗中心近10年胎儿骶尾部畸胎瘤患儿引产率、死亡率及存活率情况

Fig.3 Induced abortion rate, mortality rate and survival rate of FSCT

全过程管理的经验与结果,发现 SCT 的总体存活率达 61.4% (27/44),病死率 38.6% (17/44,其中 3 例宫内死亡、13 例引产、1 例出生后死亡,病死率远低于既往文献报道<sup>[5]</sup>。随着产前产后全过程多学科诊疗模式的推行,FSCT 的引产率及死亡率呈逐年下降趋势。产前产后全过程多学科管理模式可显著改善 FSCT 的临床结局。

#### 一、FSCT 的产前诊断及风险评估

孕期通过超声、MRI 不仅可对胎儿骶尾部畸胎瘤进行产前诊断,而且 B 超可用于监测 FSCT 的增长情况及并发症。有研究证实,产前超声诊断 FSCT 的灵敏度接近 100%,特异度达 96.6%<sup>[8]</sup>。本研究中,FSCT 的首次超声诊断孕周为 24.28 (20.57, 29.86) 周,提示该疾病在孕中期较常见,与既往研究结论一致<sup>[5]</sup>。目前孕期评估指标主要包括肿瘤 TV、TVI、TFR、SCTs、CCO、有无胎儿水肿以及羊水过多等<sup>[9-11]</sup>。由于 FSCT 生长速度个体差异大,对妊娠结局的影响也不同。有研究提出,肿瘤生长快速阶段先于胎盘肿大和水肿的发展,提示胎儿有死亡的风险,建议对胎儿进行干预。因此,系统超声评估肿瘤发展趋势有利于指导临床抉择。有作者提出,TVI 可以预测骶尾部畸胎瘤新生儿的存活率,TVI > 60 cm<sup>3</sup>/cm 预测新生儿死亡的敏感度和特异度均为 100%<sup>[9]</sup>。而妊娠 24 周前 TFR > 0.12 是预测胎儿不良预后的最佳指标,往往提示发生水肿、死胎或围产儿死亡的风险较高。也有文献报道,孕 32 周前 TFR 最佳截断值 > 0.11 是预测胎儿不良预后的最敏感和最特异指标<sup>[10]</sup>。本研究中,TVI 为 2.95 ~ 56.21,首次检测 TFR 波动在 0.01 ~ 0.19,提示部分患儿预后不良。SCTs 和 CCO 也可以作为肿瘤精准评估的指标,SCTs 是一项有效的不良结局预测指标,SCTs > 61 cm<sup>3</sup>/周时,预测不良预后的敏感度和特异度为 82%;而 CCO > 625 mL · kg<sup>-1</sup> · min<sup>-1</sup>时,存在

肿瘤内出血、贫血、羊水急剧增加及母体镜像综合征(mirror syndrome)的风险<sup>[11]</sup>。本研究中,SCTs 为 25.85 cm<sup>3</sup>/周及 CCO > 625 mL · kg<sup>-1</sup> · min<sup>-1</sup>提示 FSCT 可能出现预后不良。此外,羊水过多也可能预示 FSCT 预后不良。因此,合理利用超声检查对 FSCT 进行产前诊断和风险评估,可为产前咨询和分娩后处理提供更好的依据。

结合既往研究及本中心经验,本研究采取肿瘤长径大小作为判断高低危患儿的初筛指标,高危组患儿 TV、TVI、TFR、SCTs 以及 CCO 的中位数值均提示预后不良风险,但 11 例 FSCT 中仅 2 例患儿家属选择引产,最终 8 例存活,存活率占活产胎儿的 88.9%,总体死亡率为 27.3%,明显低于既往研究报道,提示本中心提出的产前产后多学科诊疗模式能有效改善临床结局<sup>[12]</sup>。低危组患儿尽管监测的超声指标中位数均低于阈值,最终仍有 11 例引产,导致 FSCT 患儿整体死亡率升高。这可能与国内对该疾病的认识不同有关,之前国内有文献报道 FSCT 引产率为 40%,远高于本研究<sup>[13-14]</sup>。本研究中,低危组的另外 19 例活产胎儿均存活,预后良好。且随着产前产后全过程多学科管理模式的推行,引产率逐年下降,FSCT 的死亡率也逐年下降,存活率逐年升高,提示产前产后全过程多学科管理模式能有效改善 FSCT 的临床结局。建议在产前产后全过程多学科管理中,提高对 FSCT 的认识,形成更为精准的超声评估,以识别产前产后高危因素,并且强调家庭参与,对家属给予更多的心理支持。

#### 二、高危组 FSCT 的精细化管理

既往研究表明,高危组 FSCT 早产、高 CCO 及羊水过多的风险显著增加,且可能加剧胎儿病情,影响产前产后生存结局<sup>[11]</sup>。文献报道超声检查胎儿实质性 SCT 长径 > 10 cm,且瘤体血供丰富,预示胎儿死亡率约为 50%<sup>[15]</sup>。高危 FSCT 胎儿的死亡率为 40%~50%,常由低阻力、快速生长的肿瘤引起动静脉分流,导致高输出量心力衰竭。此外,肿瘤内出血可能引起贫血,进而导致胎儿水肿,最终在胎儿水肿的晚期可能导致母体镜像综合征的发生。在出现胎儿水肿及肿瘤内出血的情况下,延迟分娩的生存率仅 42%。因此,当胎儿出现腹水、头皮水肿、胎盘肿大恶化和贫血等先兆时,支持在 27 ~ 32 周提前分娩<sup>[15]</sup>。相反,对于胎龄较小的胎儿,即使有宫内肿瘤内出血的高风险,保持宫内对胎儿存活是必要的<sup>[16]</sup>。因分娩孕周可以影响骶尾部畸胎瘤胎儿的短期预后,因此,无论采用何种分娩方式或



是否有必要在胎儿期进行干预,监测并发症(包括羊水过多)都可以预防早产,改善可能的不良结局。另外,有文献报道宫外产时手术治疗巨大 FSCT 合并心功能衰竭获存活的病例<sup>[17]</sup>。本研究中,1 例高危组患儿出生后死亡,该患儿在胎龄 28 周时即出现胎儿水肿、心力衰竭,胎龄 32 周剖宫产时肿瘤破溃出血,失去急诊手术条件,于生后 3 h 死亡。结合既往研究,对于个别高危病例,及时终止妊娠或进行产时手术,可能会改变不良结局,这也是未来产前产后全过程多学科管理模式需要改进的地方。另外,本研究中有 1 例高危组患儿,系列超声随访监测到胎儿水肿、心力衰竭趋势,出生胎龄 30<sup>+</sup>2 周,生后短时间出现肿瘤内溶解,经急诊手术治疗后存活。这些高危病例均提示产前产后全过程管理需要更系统精准的超声评估,以识别高危因素,只有通过 MDT 为 FSCT 胎儿提供更全面的评估和更合适的治疗计划,加以精细化管理,才能提高 FSCT 的救治成功率,降低死亡率。

### 三、围手术期管理

患儿出生后一经确诊,即应做好术前准备,及早手术切除。手术时机的选择视患儿情况而定,通常分为急诊手术与亚急诊手术。当骶尾部肿瘤出现破溃、恶化或感染或肿瘤溶解综合征时应采取急诊手术,必要时分娩后即刻手术,此与之前文献提及的手术时机一致<sup>[18]</sup>;而肿瘤未出现破溃或感染的情况均属亚急诊手术,应于完善检查、MDT 讨论后尽早手术切除。本研究中,27 例新生儿接受完整手术切除,手术日龄 6(3~15)d。大部分患儿为亚急诊手术,1 例早产患儿因为生后出现肿瘤溶解,急诊手术治疗后存活。国外报道了一例 FSCT 早产儿,术前出现自发性肿瘤溶解综合征,于生后 40 h 手术治疗,最终患儿存活<sup>[19]</sup>。因此,早期识别和治疗肿瘤溶解综合征,及时切除 SCT 非常重要。本院出生并存活的 27 例患儿住院时间 15(9~42)d,与既往文献报道的住院时间 2 周左右基本一致<sup>[5]</sup>。

### 四、术后随访

手术后的随访至关重要。2024 年荷兰的一项研究指出,术后随访应在出院后 1~2 周、6 周、3 个月、6 个月和 1 年进行;首次切除后的前三年随访为每 3 个月 1 次;随访内容包括体格检查、血清 AFP 水平及腹部超声检查<sup>[20]</sup>。本研究中,新生儿期接受手术切除的患儿普遍预后良好,仅 2 例(7.4%)术后出现恶性复发,经后续综合治疗后存活。研究表明,SCT 复发的高危因素包括:肿瘤组织残留,尾骨

残留,第一次手术中肿瘤破裂,病理结果含卵黄囊瘤成分<sup>[21]</sup>。因此,在手术过程中,彻底切除肿瘤,包括尾骨,可能是减少复发的方法。关于新生儿特别是早产儿Ⅲ级未成熟畸胎瘤手术后是否化疗目前尚存在争议,文献报道胎儿、早产儿未成熟畸胎瘤,甚至含卵黄囊等恶性成分者仍有转为良性或消失的可能。基于恶性畸胎瘤综合治疗效果良好、MDT 团队密切随访流程清晰、早产儿或新生儿化疗副作用较大等因素,我们对Ⅲ级未成熟畸胎瘤患儿均采用积极密切随访 AFP 及影像学的策略<sup>[22-23]</sup>。

综上所述,FSCT 能在产前进行诊断并精准评估肿瘤,这为胎儿会诊提供了客观依据,并有助于实施适当的产前咨询以及分娩后处理。对于高危 FSCT 应尽早识别,进行精细化管理,积极探索分娩及手术时机,以改善不良结局。在产前产后多学科诊疗模式的规范化管理下,FSCT 预后良好,流程化管理模式值得推广。同时,随着医疗技术的进步和多学科诊疗模式的不断完善,应进一步优化长期随访方案,以提高患儿的生存质量和改善远期预后。

**利益冲突** 所有作者声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 侯龙龙与吕俊健负责文献检索,何秋明与钟微负责论文设计,徐素婷与夏波负责数据收集,夏波负责研究结果分析与讨论,侯龙龙负责论文撰写;钟微负责全文知识性内容的审读与修正

### 参 考 文 献

- [1] Cass DL. Fetal abdominal tumors and cysts[J]. Transl Pediatr, 2021,10(5):1530-1541. DOI:10.21037/tp-20-440.
- [2] Marcu ML, Bacalbaşa N, Candrea E, et al. Fetal sacrococcygeal immature teratoma-report of two cases and review of the literature[J]. Rom J Morphol Embryol, 2022,63(1):203-207. DOI:10.47162/RJME.63.1.22.
- [3] 朱海涛,沈淳. 胎儿骶尾部畸胎瘤的产前诊治策略[J]. 中华妇幼临床医学杂志(电子版), 2021,17(3):268-272. DOI:10.3877/cma.j.issn.1673-5250.2021.03.005.  
Zhu HT, Shen C. Prenatal strategies for fetal sacrococcygeal teratoma[J]. Chin J Obstet Gynecol Pediatr(Electron Ed), 2021,17(3):268-272. DOI:10.3877/cma.j.issn.1673-5250.2021.03.005.
- [4] Fumino S, Hirohata Y, Takayama S, et al. Long-term outcomes of infantile sacrococcygeal teratoma; results from a multi-institutional retrospective observational study in Japan[J]. J Pediatr Surg, 2024,59(4):587-592. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2023.11.016.
- [5] 田松,朱小春,肖尚杰,等. 新生儿骶尾部畸胎瘤的产前诊断与多学科协作模式治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2022,21(9):844-849. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202106067-009.  
Tian S, Zhu XC, Xiao SJ, et al. Prenatal diagnosis and multidisciplinary treatment mode of neonatal sacrococcygeal teratoma[J]. J Clin Ped Sur, 2022,21(9):844-849. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202106067-009.

- [6] Harms D, Zahn S, Göbel U, et al. Pathology and molecular biology of teratomas in childhood and adolescence[J]. *Klin Padiatr*, 2006, 218(6): 296-302. DOI:10.1055/s-2006-942271.
- [7] Cushing B, Giller R, Cullen JW, et al. Randomized comparison of combination chemotherapy with etoposide, bleomycin, and either high-dose or standard-dose cisplatin in children and adolescents with high-risk malignant germ cell tumors: a pediatric intergroup study; Pediatric Oncology Group 9049 and Children's Cancer Group 8882[J]. *J Clin Oncol*, 2004, 22(13): 2691-2700. DOI: 10.1200/JCO.2004.08.015.
- [8] Arisoy R, Erdogdu E, Kumru P, et al. Prenatal diagnosis and outcomes of fetal teratomas[J]. *J Clin Ultrasound*, 2016, 44(2): 118-125. DOI:10.1002/jcu.22310.
- [9] van Heurn LJ, Coumans ABC, Derikx JPM, et al. Factors associated with poor outcome in fetuses prenatally diagnosed with sacrococcygeal teratoma[J]. *Prenat Diagn*, 2021, 41(11): 1430-1438. DOI:10.1002/pd.6026.
- [10] Gebb JS, Khalek N, Qamar H, et al. High tumor volume to fetal weight ratio is associated with worse fetal outcomes and increased maternal risk in fetuses with sacrococcygeal teratoma[J]. *Fetal Diagn Ther*, 2019, 45(2): 94-101. DOI:10.1159/000486782.
- [11] Wohlmuth C, Bergh E, Bell C, et al. Clinical monitoring of sacrococcygeal teratoma[J]. *Fetal Diagn Ther*, 2019, 46(5): 333-340. DOI:10.1159/000496841.
- [12] Baumgarten HD, Gebb JS, Khalek N, et al. Preemptive delivery and immediate resection for fetuses with high-risk sacrococcygeal teratomas[J]. *Fetal Diagn Ther*, 2019, 45(3): 137-144. DOI: 10.1159/000487542.
- [13] 周微笑, 陈璐, 张艳花, 等. 胎儿骶尾部畸胎瘤的产前诊断和预后影响因素分析[J]. *中华妇产科杂志*, 2022, 57(6): 413-418. DOI:10.3760/cma.j.cn112141-20220115-00025.
- Zhou WX, Chen L, Zhang YH, et al. Prenatal diagnosis and prognostic factors analysis of fetal sacrococcygeal teratoma[J]. *Chin J Obstet Gynecol*, 2022, 57(6): 413-418. DOI:10.3760/cma.j.cn112141-20220115-00025.
- [14] Zheng XQ, Yan JY, Xu RL, et al. A clinical analysis of the diagnosis and treatment of fetal sacrococcygeal teratomas[J]. *Cancer Manag Res*, 2020, 12: 13185-13193. DOI:10.2147/CMAR.S287682.
- [15] Akinkuotu AC, Coleman A, Shue E, et al. Predictors of poor prognosis in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a multi-institutional review[J]. *J Pediatr Surg*, 2015, 50(5): 771-774. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2015.02.034.
- [16] Konno H, Okpaise OO, Sbragia L, et al. Perinatal outcomes of intrauterine interventions for fetal sacrococcygeal teratoma based on different surgical techniques-a systematic review[J]. *J Clin Med*, 2024, 13(9): 2649. DOI:10.3390/jcm13092649.
- [17] 赵杭燕, 诸纪华, 王金湖, 等. 胎儿巨大骶尾部畸胎瘤宫外产时处理 1 例[J]. *临床小儿外科杂志*, 2022, 21(11): 1098-1100. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202201032-019.
- Zhao HY, Zhu JH, Wang JH, et al. Fetal giant sacrococcygeal teratoma during ex utero intrapartum treatment: one case report[J]. *J Clin Ped Sur*, 2022, 21(11): 1098-1100. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202201032-019.
- [18] Yao W, Li K, Zheng S, et al. Analysis of recurrence risks for sacrococcygeal teratoma in children[J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(12): 1839-1842. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.09.036. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.09.036.
- [19] Dey A, Wyrebek R, Torres L, et al. Tumor lysis syndrome in premature infant prompting early resection of a large sacrococcygeal teratoma: a case report[J]. *BMC Pediatr*, 2023, 23(1): 440. DOI:10.1186/s12887-023-04193-w.
- [20] van Heurn LJ, Kremer MEB, de Blaauw I, et al. The diagnostic accuracy of serum alpha-fetoprotein levels in follow-up for recurrence of sacrococcygeal teratoma: a nationwide review of SCT cases in the Netherlands[J]. *J Pediatr Surg*, 2024, 59(9): 1740-1745. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2024.01.048.
- [21] Derikx JPM, De Backer A, van de Schoot L, et al. Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands[J]. *J Pediatr Surg*, 2007, 42(6): 1122-1126. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2007.01.050.
- [22] Graf JL, Housely HT, Albanese CT, et al. A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratoma[J]. *J Pediatr Surg*, 1998, 33(2): 177-179. DOI:10.1016/s0022-3468(98)90427-4.
- [23] Varlas VN, Cloțea EM, Varlas RG, et al. Immature sacrococcygeal teratoma: a case report and extensive review of the literature[J]. *Diagnostics (Basel)*, 2024, 14(3): 246. DOI:10.3390/diagnostics14030246.

(收稿日期: 2024-10-07)

**本文引用格式:** 侯龙龙, 徐素婷, 夏波, 等. 胎儿骶尾部畸胎瘤的产前产后全过程多学科诊疗模式及应用研究[J]. *临床小儿外科杂志*, 2024, 23(12): 1117-1124. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202410006-003.

**Citing this article as:** Hou LL, Xu ST, Xia B, et al. Application and effect analysis of multidisciplinary treatment throughout perinatal period of fetal sacrococcygeal teratoma[J]. *J Clin Ped Sur*, 2024, 23(12): 1117-1124. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202410006-003.