

Sakrokoksigeal teratomlara yaklaşım

Murat Kemal ÇİĞDEM, Abdurrahman ÖNEN, Selçuk OTÇU, Hanifi OKUR, Hatice AKAY

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ve Radyoloji Anabilim Dalları, Diyarbakır

Özet

Sakrokoksigeal teratom (SKT), yenidoğan döneminde en sık karşılaşılan solid tümördür. Bu çalışmada, 1983-2006 yılları arasında kliniğimizde ameliyat edilen 32 SKT'lu olgu geriye dönük olarak irdelenmiştir. Olguların, 13'ünde tanı yaşı 12 aylıktan büyüktü. Sadece 11 olgu yenidoğan döneminde başvurmuştu. Üç olgu, idrar yapamama ve 2 olgu gaita yapamama yakınması ile başvurmuşken, geriye kalan olgularda başvuru şikayeti sakral şişlikti. Patolojik tanı olarak, olguların 17'sinde matür teratom, 6'sında immatür teratom ve 9'unda ise, yolk sac tümörü saptandı. Bir aylıktan sonra başvuran olguların % 43'ünde malign tümör gözlemlendi. İzleme sırasında olguların 5'inde tümörün tekrar oluştuğu gözlemlendi. Tümör tekrarı görülen olgulardan 1'i immatür teratom geri kalanlar ise yolk sac tümörüydü. Ameliyat sonrası tümör tekrarının en erken 6. ayda, en geç 36. ayda görüldüğü saptandı. İki olgu, ameliyat sırasında oluşan ciddi kanama nedeniyle kaybedildi. Dört olgu ise, kemoterapi sonrası metastazlar nedeniyle kaybedildi. Hastaların erken dönemde, mümkünse antenatal dönemde tanılarının konması ve yaşamın ilk günleri içinde, tümörün parçalanmadan tamamının koksiks ile birlikte çıkarılması morbidite ve mortaliteyi azaltmada çok önemlidir. Ameliyat edilen hastaların, tümör tekrarı açısından kan AFP düzeyleri ve sakral muayeneyle en az 3 yıl boyunca izlenmeleri uygundur.

Anahtar kelimeler: Sakrokoksigeal, teratom, çocuk, tümör

Summary

Follow-up and therapeutic approach in children with sacrococcygeal teratoma

Sacrococcygeal teratoma (SCT) is the most common solid tumor in neonates. In this study, we retrospectively reviewed 32 SCT patients who were treated and followed in our clinic between 1983 and 2006. Of all the patients, 13 were bigger than 12 months of age. Only 11 patients were present during the neonatal period. The presenting symptoms were sacral mass in 27 patients, difficulty voiding in 3, and difficult defecation in 2 patients. Pathological examination revealed mature teratoma in 17 patients, yolk sac tumor in 9, and immature teratoma in 6 patients. Of the patients who were diagnosed after 1 month of age, 43 % were found to have malignant tumor. Recurrence was observed in five patients during follow-up period; 4 were yolk sac and one was immature teratoma. Postoperative recurrence time was between 6 and 36 months. Two patients died intraoperatively due to massive bleeding, while the other four died due to metastases after chemotherapy. Early (antenatal) diagnosis, early and complete surgical resection of tumor with coccyx is important in reducing morbidity and mortality. Postoperative follow-up might include sacral examination and blood AFP level for at least 3 years in terms of tumor recurrence.

Key words: Sacrococcygeal, teratoma, child, tumor

Giriş

Sakrokoksigeal teratom (SKT), yenidoğan döneminde en sık karşılaşılan solid tümör olup insidansı 35.000-40.000 canlı doğumda 1 olarak bildirilmiştir (2,9,13). Genellikle, antenatal dönemde ya da doğduktan hemen sonra sakral bölgede görülen şişlikle kolaylıkla tanınırlar. Ancak, özellikle Altman (2) sınıflamasına göre tip-III ve tip-IV olan hastalarda tanı gecikebilir. Yenidoğan döneminde tanısı konan benign tümörlere erken dönemde, koksiks de içerecek şekilde uygulanan cerrahi girişimle iyi sonuçlar elde edilmektedir (11,15). Bununla birlikte, bir kısım has-

tada tümör total olarak çıkarılmasına rağmen, tekrar oluşabildiği bilinmektedir (8). Bu çalışmada, 1983-2006 yılları arasında kliniğimizde ameliyat edilen SKT'lu olgularla ilgili deneyimlerimiz sunulmaktadır.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 1983-2006 yılları arasında izlenen ve tedavi edilen 32 SKT'lu olgu geriye dönük olarak değerlendirildi. Olguların yaşları, cinsiyetleri, başvuru yakınmaları, histopatolojik tanıları, peroperatif ve postoperatif komplikasyonları kaydedildi.

Tüm hastalara direkt grafi, ultrasonografi, tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkikler yapıldı. Oniki hasta-

Adres: Murat Kemal Çiğdem, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 21280, Diyarbakır
Yayına kabul tarihi: 07.06.2007

nin serum alfa fetoprotein (AFP) değerleri kaydedildi. Onyediy hastaya bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiki yapıldı.

İkisi dışında tüm olgular elektif koşullarda ve koksikside çıkarılacak şekilde ameliyat edildi. Olguların 6'sı ameliyattan sonra izlemeden tamamen çıkmışken, geri kalan olguların ameliyat sonrası izlem kayıtlarına ulaşıldı.

Bulgular

Hastaların yaşları 1 gün ile 8 yaş arasındaydı. Olguların 24'ü kız, 8'i erkekti. Yenidoğan döneminden sonra başvuran hastaların ortalama başvuru yaşı 21 aydı. Olguların, 13'ü (% 41) 12 aylıktan büyüktü ve sadece 11 olgunun (% 34) yenidoğan döneminde başvurmuş olduğu saptandı.

Üç olgu, idrar yapamama ve 2 olgu da gaita yapamama yakınması ile başvurmuşken, geriye kalan olgularda başvuru yakınması sakral şişlikti. Kaydedilen olguların hiçbirinde ek başka bir anomali olmadığı saptandı.

Altman sınıflamasına göre, olguların 15'i tip-I, 9'u tip-II, 6'sı tip-III, 2'si ise tip-IV SKT tipindeydi. Olguların tipleri ile yaşları ve patolojik tanıları arasındaki ilişki Tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Altman sınıflamasına göre olguların tipleri ile yaşları ve patolojik tanıları arasındaki ilişki.

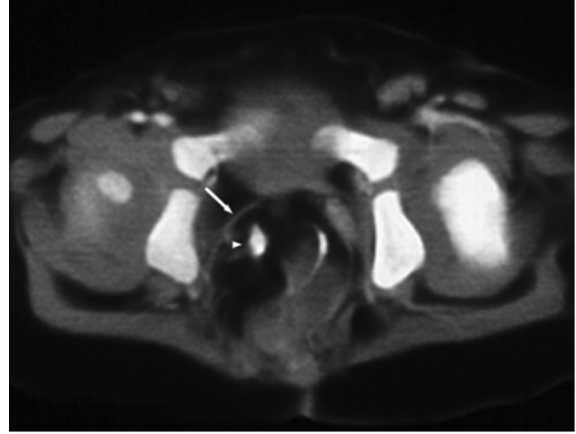
	1 ay altı	1 ay-12 ay	12 ay üzeri	MT*	İT**	YS***
Tip-I	9	5	1	12	3	
Tip-II	2	3	4	4	3	2
Tip-III			6	1		5
Tip-IV			2			2
Toplam	11	8	13	17	6	9

MT*: Matür teratom

İT**: İmmatür teratom

YS***: Yolk sac tümörü

Olguların tiplerinin belirlenmesinde fizik muayene, direkt grafi ve ultrasonografinin yanında 17 hastada bilgisayarlı tomografiden yararlanıldığı saptandı. Resim 1'de Tip IV SKT'lu 2 olgumuzdan birinin tomografi kesiti görülmektedir. Ameliyat öncesinde AFP düzeyleri kaydedilen 12 olgunun 8'inde bu de-



Resim 1. Tip IV sakrokoksigeal teratom olan olgu, aksiyel BT görüntüde mesane ve rektum posteriorunda, heterojen dansitede yağ, kistik ve kalsifiye (ok başı) bileşeni bulunan lezyon (ok) izlenmektedir.

ğerin yüksek olduğu tespit edildi.

Altı olguda (hepsi yolk sac tümörü) kitle kısmen çıkarılmışken, geri kalan tüm olgularda kitle koksiksle birlikte total olarak çıkarıldı. Rektuma yapışık, pelvik uzanım gösteren büyük tümörlü bu 6 olguda, tümöral dokunun tamamının çıkarılamamasının yanında koksikslerin de tam olarak çıkarılamadığı saptandı. Kitlenin diseksiyonu sırasında rektum yaralanması oluşan iki olguya kolostomi yapıldı.

Patolojik değerlendirme sonucunda, olguların 17'sinde matür teratom, 6'sında immatür teratom ve 9'unda ise yolk sac tümörü saptandı. Yenidoğan döneminde başvuran 11 olgunun 10'unda matür teratom tespit edilmişken, sadece 1 olguda immatür teratom tespit edildi. Bir aylıktan sonra başvuran olguların % 43'ünde malign tümör gözlemlendi. Bunun yanında, yolk sac tümörü olan olguların en küçüğünün 22 aylık olduğu saptandı.

Olguların 5'inde tümörün tekrar oluştuğu gözlemlendi. Tümör tekrarı görülen olgulardan 1'i immatür teratom geri kalanlar ise yolk sac tümörüydü. Tümör tekrarı görülen olgulardan yalnızca birinde tümöral dokunun koksiksle birlikte total olarak çıkarılabildiği saptandı. Diğer 4 olguda ise, tümörün total çıkarılamamasının yanında koksiksinde tam çıkarılamadığı saptandı. Ameliyat sonrası tümör tekrarının en erken 6. ayda en geç 36. ayda görüldüğü saptandı.

Ameliyat sonrasında, sinir hasarına bağlı herhangi bir komplikasyon saptanmamıştır. İki olgu, ameliyat

sırasında oluşan ciddi kanama nedeniyle kaybedildi. Dört olgu ise, kemoterapi sonrası metastazlar nedeniyle kaybedildi.

Tartışma

SKT'lar, çocuklarda en sık karşılaşılan gonad dışı germ hücre tümörleridir. Kız çocuklarında görülme sıklığı 3-4 kat daha fazladır (1,2,4,8,11). Tüm teratomların yaklaşık % 80'i benignken, % 20'si malign özelliğe sahiptir (4). Genellikle, tanıları prenatal dönemde ultrasonografi ile konmaktadır (5,8,10,11). Ancak, özellikle tip-III ve tip-IV tümörü olan hastalarda tanı, üriner ya da barsak obstrüksiyonuna bağlı yakınmaların ortaya çıkmasına kadar gecikebilir (15). Literatürden farklı olarak, serimizdeki hastaların % 66'sının yenidoğan döneminden sonra başvurduğu saptandı (5,8,10,11). Geç başvuran bu olguların % 61'inin doğduğu andan itibaren sakral bölgesinde bir şişliğin olduğu, ancak sosyokültürel ve ekonomik nedenlerle hekime başvurmadıkları saptandı. Bu durum, geç başvuran olgularda malignite olasılığının arttığı düşünüldüğünde oldukça önemli olmaktadır (15). Günümüzde ultrasonografi ile antenatal dönemde SKT tanısı yaygın olarak konabilmektedir (5,7,10,11). Ancak, serimizdeki hiçbir olgunun antenatal tanı ile başvurmadığı saptandı. Bununla birlikte, olguların yalnızca 4'ü hastanemizde doğurtulmuştur. Geriye kalan olguların dış merkezde doğum yapıldıktan sonra kliniğimize başvurdukları saptandı. Rutin gebe takibinde, tümör boyutu 5 cm'den büyük SKT saptanan olgularda zor doğum, tümör parçalanması ve kanama gibi risklerden dolayı doğumunun abdominal yolla yapılması önerilmektedir (3). Ayrıca, büyük tümörlerde arteriovenöz kaçaklara bağlı olarak oluşan kalp yetmezliği sonucunda polihidroamnios, kardiomegali ve fetal hidrops oluşabilir. Bunun sonucunda, ya intrauterin ölüm ya da erken doğum oluşabilmektedir (10,11). Bu komplikasyonlar 30 haftalıktan sonra görüldüğünde, akciğer matürasyonu olur olmaz doğum planlanmalıdır. Otuz haftalıktan önce komplikasyon gelişen olgularda ise, intrauterin cerrahi girişimin yarar sağlayabileceği söylenmektedir (11).

Çalışmamızda, yenidoğan döneminde sakral şişliği fark edilen ancak 1 yaşından sonra başvuran 5 olgunun 2'sinde malign tümöre rastlandığı belirlendi. Yapılan çeşitli çalışmalarda, çocukların yaşlarının artmasıyla malignite insidansının da arttığı ortaya kon-

muştur (1,2,12,15). Sebire ve ark.'nın (12) yaptığı çalışmada endodermal sinüs tümörünün, 1 yaşından sonra başvuran hastalarda 8 kat daha fazla görüldüğü söylenmiştir. Serimizde, yenidoğan döneminden sonra başvuran hastalarda malignite insidansı % 66.6 iken yenidoğan döneminde başvuran hastaların hiçbirinde malign tümöre rastlanmamıştır. Malign tümör saptanan hastalarımızın tümü 2 yaşın üzerindeydi.

Yenidoğan döneminde başvuran SKT'lu olgularda, erken dönemde sakral yoldan yapılan ameliyatla, koksiksi de içerecek şekilde tümörün total olarak çıkarılması uygun tedavi yaklaşımıdır (8,11). Patolojik incelemede malign odak içermeyen olguların, ameliyattan sonraki dönemde tümör tekrarı açısından izlenmeleri dışında başka bir tedaviye gereksinimleri olmadığı söylenmektedir (8,11). Serimizdeki olguların 5'inde tümör tekrarı görüldüğü saptandı. Tekrarlayan tümörlerin tamamı malign özellikteydi. Bu olguların 4'ü başlangıçta da malign özellikteydi, 1'i immatür teratomlu olguydu. Başlangıçta benign tümör saptanan olgularda, tekrarlayan tümör benign ya da malign özellik gösterebilirken, malign tümör saptanan olgularda yineleyen tümörün genellikle malign olacağı söylenmektedir (5). Ameliyattan sonraki uzun dönem izlemelerde tümörün tekrar oluşma şansının değişik serilerde % 2 ile 35 arasında olduğu söylenmiştir (5,8,11). Tümörün tekrar oluşumunda; tümöral dokunun tamamen çıkarılmaması, histopatolojik incelemede malign odakların gözden kaçırılması, ameliyat sırasında tümöral hücrelerin ameliyat sahasına dökülmesi gibi etkenler rol oynamaktadır (5,6,8). Koksiksin tam olarak çıkarılmamasının tümörün tekrar oluşumunda önemli bir etken olduğunu söyleyen yazarların yanında (15), koksiksin çıkarılıp çıkarılmamasının tümör tekrarı üzerine etkisinin olmadığını söyleyen yazarlar da vardır (8). Serimizde, koksiksi çıkarılmayan olgularda tümör tekrarı ve metastaz sık görülmüştür. Ancak, koksiksi çıkarılmayan olgular aynı zamanda tümörü de total olarak çıkarılmayan malign olgulardı. Bu nedenle serimizde, koksiksin çıkarılmasının tümör tekrarı üzerine olan etkisini tam olarak değerlendiremedik. Ameliyat edilen tüm SKT'lu olgular, tümör tekrarı açısından ameliyattan sonra en az 36 ay süreyle ve 2 ay aralıklarla kan AFP düzeyleri ve rektal muayene ile izlenmeleri gereklidir (7,8). AFP düzeyinin yenidoğan döneminde fizyo-

lojik olarak yüksek olabileceği ve yaşamın ilk 2 haftasında yolk sac tümörünün tanısında anlamlı olmadığı da söylenmektedir (8,14). Serimizde tümör tekrarı oluşan olguların 4'ünde AFP düzeyinin yüksek bulunmasıyla, diğer hastada ise, sakral bölgede tümöral doku görülmesi ile tanı konmuştur. Tekrar tümör oluşan olgulardan 3'ü kaybedilmişken, 1'i izlenimden çıkmıştı.

Özellikle büyük kitleye sahip SKT'lu olgularda, ameliyat sırasındaki kanamaya bağlı ölümler önemli bir sorundur (1,8,11). Serimizdeki hastaların 2'si (% 6.2) ameliyat sırasında ciddi kanamadan dolayı kaybedilmiştir. Bunlardan 1'i benign özellikte büyük bir tümörü olan olguydu. Özellikle tümörün çok büyük olduğu olgularda, ameliyatın başında tümörün beslenmesini sağlayan median sakral damarların kontrol edilmesinin kanamaya bağlı komplikasyonları önleyebileceği söylenmiştir (8). Önemli komplikasyonlardan biri de, tümör diseksiyonu yapılırken oluşabilen rektum yaralanmasıdır. Serimizde, 2 hastada rektum yaralanması oluştu. Olgulardan birine ek olarak kolostomi yapılmış ve olgu sorunsuz iyileşmiştir. Diğer olguda ise, rektum primer olarak onarıldı. Ameliyattan 24 ay sonra rektokutanöz fistül ile başvurdu. Abdominosakral yoldan ameliyat planlanan, özellikle kolon obstrüksiyonu olan büyük tümörlü olgularda, ameliyatın başlangıcında kolostomi yapılması önerilmektedir (15). Başlangıçta kolostomi yapmanın, özellikle kolona yapışık tümöral dokunun diseksiyonunu kolaylaştıracağı ve ameliyat sonrasında da morbiditeyi azaltacağı söylenmektedir (15). Serimizdeki rektum yaralanması oluşan 2 olguyla birlikte, rektuma yapışık büyük tümörden dolayı tümöral doku ve koksiksin tamamı çıkarılmayan olgular düşünüldüğünde, ameliyat öncesinde bu tür olgulara kolostomi yapılmasının çok yararlı olabileceğini düşünmekteyiz.

Çalışmamızda toplam mortalite % 18.7 olarak bulunmuştur. Ameliyattaki ciddi kanamadan dolayı kaybedilen hastalar dışında 4 hasta da kemoterapi sonrası metastazlar nedeniyle kaybedilmiştir.

Sonuç olarak, SKT yenidoğan döneminde uygun cerrahi girişim ile başarıyla tedavi edilebilen bir hastalıktır.

Hastaların erken dönemde, olabilirse antenatal dö-

nemde tanılarının konması ve yaşamın ilk günleri içinde, tümörün parçalanmadan tamamının koksiks ile birlikte çıkarılması morbidite ve mortaliteyi azaltmada çok önemlidir. Tümörün tamamının çıkarılmadığı olgular malignite yönüyle dikkatle izlenmelidir.

Sosyokültürel nedenlerle hekime geç başvurunun ülkemizde, özellikle kırsal bölgelerde önemli bir sorun olduğunu ve bunun malignite üzerine etkili olabileceğini düşünmekteyiz. Bu nedenle halkın bu konuda bilinçlendirilmesi önemlidir.

Rektuma yapışık büyük tümörlerde ameliyatın başlangıcında kolostomi yapılması, gerek tümörün diseksiyonunu kolaylaştırması gerekse oluşabilecek rektum yaralanmasından dolayı oluşan morbiditeyi azaltması bakımından önemlidir.

Ameliyat edilen hastaların, tümör tekrarı açısından kan AFP düzeyleri ve sakral muayeneye en az 3 yıl boyunca izlenmeleri gerekir.

Kaynaklar

1. Abubakar AM, Nggada HA, Chinda JY: Sacrococcygeal teratoma in northeastern Nigeria: 18 years experience. *Pediatr Surg Int* 21:645-648, 2005
2. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR: Sacrococcygeal teratoma: American academy of pediatrics surgical section survey. *J Pediatr Surg* 9:389-398, 1973
3. Anteby EY, Yagel S: Route of delivery of fetuses with structural anomalies. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 106:5-9, 2003
4. Azizkhan RG, Caty MG: Teratomas in childhood. *Curr Opin Pediatr* 8:287-292, 1996
5. De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FGJ, et al: Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 41:173-181, 2006
6. Göbel U, Calaminus G, Engert J, et al: Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol* 32:8-15, 1998
7. Huddart SN, Mann JR, Gornall P, et al: The UK Children's Cancer Study Group: testicular malignant germ cell tumours 1979-1988. *J Pediatr Surg* 25:406-410, 1990
8. Huddart SN, Mann JR, Robinson K, et al: Sacrococcygeal teratomas: the UK children's cancer study group's experience. I. Neonatal. *Pediatr Surg Int* 19:47-51, 2003
9. Leung AK, Rubin SZ, Seagram GF, et al: Sacrococcygeal teratoma. *Aust Paediatr J* 21:123-125, 1985
10. Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, et al: Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). *J Pediatr Surg* 41:388-393, 2006
11. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, et al: Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal tera-

toma: a report from the childrens cancer group. *J Pediatr Surg* 33:171-176, 1998

12. Sebire NJ, Fowler D, Ramsay AD: Sacrococcygeal tumors in infancy and childhood; a retrospective histopathological review of 85 cases. *Fetal Pediatr Pathol* 23:295-303, 2004

13. Tapper D, Lack EE: Teratomas in infancy and childho-

od. A 54 year experience at the Children Hospital Medical Centre. *Ann Surg* 198:398-410, 1983

14. Tsuchida Y, Endo Y, Saito S, et al: Evaluation of Alpha-Fetoprotein in early infancy. *J Pediatr Surg* 13:155-156, 1978

15. Wakhlu A, Misra S, Tandon RK, et al: Sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int* 18:384-387, 2002