

УДК 617.559–006.2–089.163–053.31/2–073.48

О.К. Слєпов, О.В. Передерій

Постнатальна діагностика та стратегія передопераційної підготовки при тератомах крижово-куприкової ділянки в новонароджених і дітей більш старшого віку*

Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery(Ukraine).2024.3(84):71-84; doi 10.15574/PS.2024.3(84).7184

For citation: Slieпов OK, Perederii OV. (2024). Postnatal diagnosis and strategy of preoperative care for newborns and older children with sacrococcygeal teratomas. Corrected article. Paediatric Surgery (Ukraine). 3(84): 71-84. doi: 10.15574/PS.2024.3(84).7184.

Мета – визначити значення постнатальної діагностики в перинатальному супроводі новонароджених дітей, а також у дітей більш старшого віку з крижово-куприковими тератомами (ККТ).

Матеріали та методи. Виконано ретроспективний аналіз медичних карток 40 дітей із ККТ, яким проведено хірургічну корекцію вади в період 1981–2023 рр. Досліджено основні критерії постнатального діагностичного обстеження новонароджених і дітей більш старшого віку з ККТ.

Результати. Розроблено алгоритм постнатального обстеження новонароджених і дітей більш старшого віку з ККТ. Розроблено класифікацію ККТ за їхніми розмірами (об'ємом) за допомогою постнатального ультразвукового дослідження (УЗД). Ускладнені форми ККТ у передопераційному періоді діагностовано у 40% (n=16) дітей. Виявлено 2 випадки рецидиву пухлини. Вживання після хірургічної корекції цієї патології становило 97,5% (n=39).

Висновки. Стратегія розродження і постнатальна діагностика є одними з ключових етапів перинатального супроводу новонароджених дітей із ККТ і важливим компонентом передопераційної підготовки дітей більш старшого віку з ККТ. Розроблено класифікацію ККТ за їхнім об'ємом під час постнатального УЗД, яка має прогностичне значення в оцінюванні ризику розвитку ускладнень ККТ залежно від об'єму пухлини та її морфологічної структури. Рентгенологічні методи дослідження дають детальну характеристику пухлинного процесу, сприяють ефективному менеджменту і вибору оптимальної хірургічної тактики.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено локальним етичним комітетом зазначених у роботі установ. На участь у дослідженні отримано інформовану згоду пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: тератома крижово-куприкової ділянки, постнатальна діагностика, передопераційна підготовка, новонароджена дитина, дитина більш старшого віку.

Postnatal diagnosis and strategy of preoperative care for newborns and older children with sacrococcygeal teratomas

O.K. Slieпов, O.V. Perederii

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation of SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O.M. Lukyanova of the NAMS of Ukraine», Kyiv

Aim – to determine the importance of postnatal diagnosis in the perinatal care of newborns, and older children with sacrococcygeal teratomas (SCT).

Materials and methods. A retrospective analysis of the medical records of 40 children with SCT who underwent surgical correction of the defect between 1981 and 2023 was performed. A study of the main criteria for postnatal diagnostic examination of newborns and older children with SCT was conducted.

*Стаття друкується з внесеним виправленням

Original articles. Coloproctology

Results. An algorithm for postnatal examination of newborns and older children with SCT has been developed. A classification of SCTs was developed, according to their size (volume), using postnatal ultrasound. Complicated forms of SCT in the preoperative period were diagnosed in 40% (n=16) of children. There were 2 cases of tumor recurrence. Survival after surgical correction of this pathology was 97.5% (n=39).

Conclusions. Delivery strategy and postnatal diagnosis are one of the main stages of perinatal care of newborns with sacrococcygeal teratomas and an important component of preoperative preparation of older children with SCT. The developed classification of SCTs according to their volume, when performing a postnatal ultrasound, has a prognostic importance in assessing the risk of developing SCT complications, depending on the volume of the tumor and its morphological structure. X-ray research methods provide a detailed description of the tumor process, contribute to effective management and the choice of optimal surgical tactics.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by the local ethics committee of the institutions mentioned in the work. Parents' informed consent was obtained for children's participation in the study. The authors declare no conflict of interest.

Keywords: sacrococcygeal teratoma, postnatal diagnosis, preoperative preparation, newborn child, older child.

Вступ

Крижово-куприкова тератома (ККТ) належить до гетерогенної групи зародковоклітинних пухлин, які мають широкий спектр гістологічних підтипів. Серед них – тератома, хоріокарцинома, семінома, ембріональна карцинома і пухлина жовткового мішка [7]. Зародковоклітинні пухлини виникають із примордіальних статевих клітин, які під час ембріогенезу мігрують із жовткового мішка до статевих залоз [4]. Їхня аберантна міграція призводить до виникнення екстрагонадних зародковоклітинних пухлин. ККТ є найпоширенішою екстрагонадною пухлиною із зародкових клітин у плодів і новонароджених. Вона трапляється з частотою 1 на 10 700–40 000 плодів [6,16]. У статевій структурі переважають дівчатка у співвідношенні від 3:1 [10] до 5,6:1 [16]. За анатомічною локалізацією ККТ поділяються на чотири типи відповідно до класифікації Altman [2]. У дітей старшого віку та дорослих найчастіше спостерігаються ККТ III і IV типів [8,15], тоді як I і II типи зазвичай діагностуються пренатально та в періоді новонародженості. Гістологічно ККТ поділяються на три категорії: зрілі, незрілі та злоякісні [8]. Більшість ККТ є зрілими, незрілі пухлини визначаються у 20–25% випадків [13]. Зрілі ККТ схильні до злоякісної трансформації. Ймовірність їхньої малігнізації з віком дитини прогресивно зростає [24]. ККТ зовнішньої локалізації (I тип) у новонароджених і дітей більш старшого віку має найнижчий ризик малігнізації, тоді як пухлини з переважанням внутрішнього компонента (III і IV типи) мають найвищий злоякісний потенціал [8].

Протягом останнього десятиліття значно підвищується інтерес дослідників багатьох країн (США, Японія, Велика Британія, Південна Корея, Франція) до проблематики діагностики та лікування ККТ [4,12,17]. Так, з 2013 р. зростає кількість публікацій на задану тему на 25%, у середньому – 157 статей на рік (діапазон: 127–181) [7]. Прогностичні тенденції

наступних років свідчать, що кількість досліджень, присвячених ККТ, продовжуватиме лінійно зростати. Проте, незважаючи на значні успіхи в напрямку стандартизації діагностики та лікування пацієнтів із ККТ, у сучасних умовах збільшується кількість рецидивів пухлини із низьким рівнем виживаності [24]. У сучасній світовій літературі описано значення деяких методів діагностики ККТ, але відсутнє комплексне висвітлення значення постнатальної діагностики в перинатальному супроводі, терапії та прогнозуванні цієї патології, що й обумовлює актуальність такого дослідження.

Мета дослідження – визначити значення постнатальної діагностики в перинатальному супроводі новонароджених дітей, а також у дітей більш старшого віку з ККТ.

Матеріали та методи дослідження

Виконано ретроспективний аналіз медичних карток 40 дітей із ККТ, яким проведено хірургічну корекцію вади в умовах ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» (далі – Інститут), у період 1981–2023 роки. У статевій структурі дівчаток було 65% (n=26), хлопчиків – 35% (n=14), співвідношення – 1,9:1. Новонароджених дітей було 57,5% (n=23), дітей більш старшого віку – 42,5% (n=17), від 1 міс до 5 років, у середньому – 10,4 міс ($\pm 9,7$ міс). За локалізацією пухлини встановлено: I тип – 57,9% (n=22), II тип – 23,7% (n=9), III тип – 13,2% (n=5), IV тип – 5,2% (n=2) (за класифікацією Altman) [2].

Постнатальне діагностичне обстеження новонароджених і дітей більш старшого віку з ККТ проведено за розробленим алгоритмом, що передбачав: оглядову рентгенографію (Rö) органів грудної клітки (ОГК) і черевної порожнини (ОЧП), власне пухлини; ультразвукове дослідження (УЗД) пухлини, ОЧП і заочеревинного простору, ехокардіографію (ЕхоКГ), нейросонографію (НСГ); магнітно-резонансну томо-

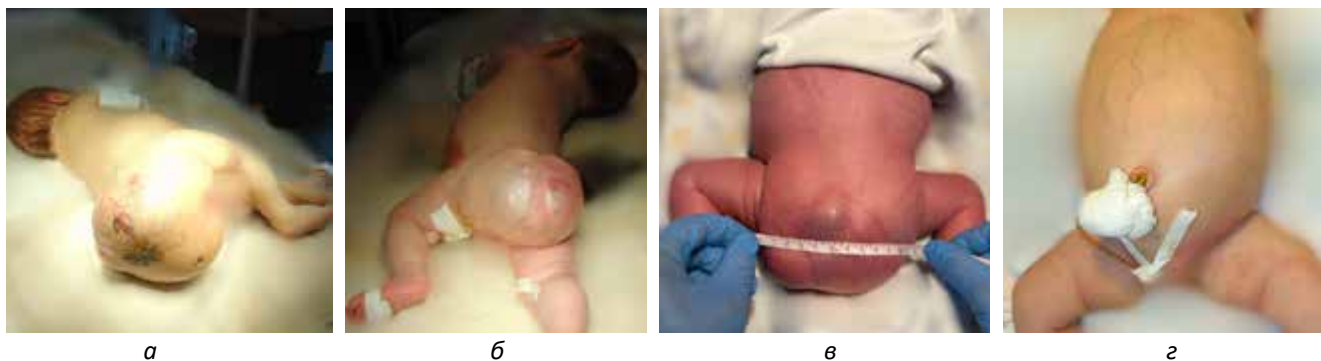


Рис. 1 (а, б, в, г). Зовнішній вигляд дітей при різних типах крижово-куприкової тератоми одразу після народження: а – I тип; б – II тип; в – III тип; г – IV тип

графію (МРТ) або комп'ютерну томографію (КТ) із контрастним підсиленням; діафаноскопію пухлини; визначення рівня альфа-фетопротейну (AFP) для оцінювання ступеня злоякісності пухлини перед операцією та в динаміці, на етапах лікування; цитологічне дослідження пунктату кісти тератоми. За наявності супутньої патології рекомендовано консультації суміжних спеціалістів: онколога, невролога, нейрохірурга, генетика.

Розрахункову і статистичну обробку результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 365» на персональному комп'ютері.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На участь у дослідженні отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження

У таблиці 1 наведено основні критерії постнатального діагностичного обстеження в 40 новонароджених і дітей більш старшого віку з ККТ, яким проведено хірургічну корекцію вади в умовах Інституту. За результатами оцінювання характеру анатомічної будови ККТ у 38 дітей виявлено, що кістозну структуру пухлина мала у 55,3% (n=21) випадків, змішану – у 42% (n=16), солідну – у 3,6% (n=1). Відзначено такий розподіл дітей за віком: новонароджені – 57,5% (n=23), діти від 1 міс до 1 року – 35% (n=14), від 1 року – 7,5% (n=3). При цьому спостерігалися 2 (5%) випадки рецидиву пухлини: у дітей від 1 міс до 1 року та в дітей від 1 року. Виживання після хірургічної корекції цієї патології становило 97,5% (n=39).

На рисунку 1 (а, б, в, г) наведено різні анатомічні типи ККТ за класифікацією Altman [2] у новонароджених дітей.

На підставі УЗД визначено об'єм пухлини як утворення неправильної форми, за формулою

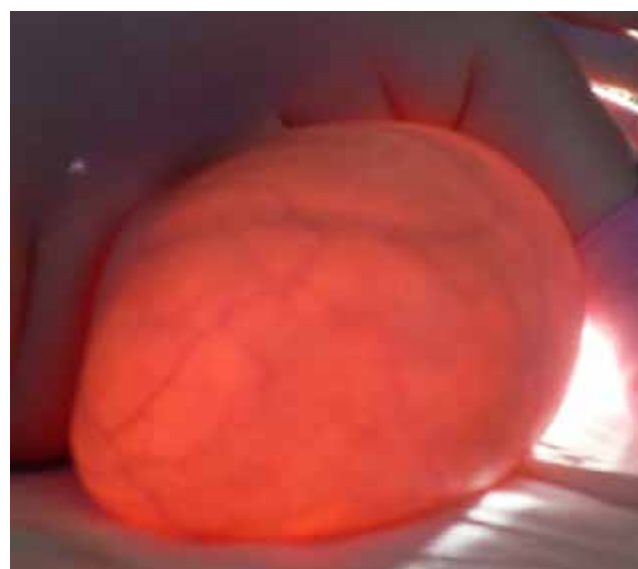


Рис. 2. Вигляд кістозної крижово-куприкової тератоми, I тип, при діафаноскопії

об'єму еліпсоїда (V); $V = 4/3 \pi abc$, де a, b та c – півосі (радіуси) трьох розмірів пухлини (довжина, ширина і висота). Оцінено об'єм ККТ у 30 дітей. Він варіював від 7,1 см³ до 2827,4 см³, у середньому – 607,9±562,2 см³. Розроблено класифікацію ККТ за їхніми розмірами (об'ємом) за допомогою постнатального УЗД. Показник VKKT <100 см³ вказує на те, що об'єм новоутворення характеризується як помірний; об'єм 100 см³ < VKKT < 1000 см³ відповідає великій ККТ; показник VKKT >1000 см³ – гігантській ККТ (табл. 2).

На підставі дослідження помірний об'єм ККТ визначено у 23,3% (n=7) дітей, великий – у 53,3% (n=16), гігантський – у 23,3% (n=7) випадків. У групі новонароджених об'єм ККТ виявлено як помірний у 10% (n=2), великий – у 60% (n=12), гігантський – у 30% (n=6). У групі дітей більш старшого віку розподіл пухлин за об'ємом був таким: помірний – 50% (n=5), великий – 40% (n=4), гігантський – 10% (n=1).

Таблиця 1

Основні критерії постнатальної діагностики тератом крижово-куприкової ділянки у 40 дітей

№	Вік дитини	Тип ККТ	Розміри (см) Об'єм ККТ (см ³)	Стан шкіри над пухлиною	Будова	Ро оглядовий (ОГК, ОЧП)	Діафано-скопія	МРТ, КТ	УЗД ОЧП, ЕхоКГ, нейросонографія	УЗД пухлини	AFP IU/ml	Ускладнення	Наслідки лікування
1	2 міс.	I		Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
2	10 міс.	II		Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
3	3 міс.	II		Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
4	1 міс.	I	8×4×6 100,5	Не змінена	Змішана	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив (рецидив пухлини)
5	3 міс.	II	15×12×10 942,5	Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
6	н/н	I	6×7×6 131.9	Не змінена	Змішана	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
7	6 міс.	I		Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
8	9 міс.	I	6×4×5 62.8	Не змінена	Змішана	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
9	н/н	I	12×13×11 1036.7	Шкіра ціанотична з ділянками виразкування	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	Виразкування шкіри	Вижив
10	7,5 міс.	III		Не змінена	Кістозна	Ознаки компресії ОЧП	–	–	–	–	–	Компресія ОЧП	Вижив
11	4 міс.	I	5×6×5 91.6	Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	–	–	–	–	–	Вижив
12	н/н	I	15×15×15 1767.1	Шкіра ціанотична з ділянками виразкування	Змішана	В межах норми	–	–	–	–	–	Виразкування шкіри	Вижив

Продовження таблиці 1

№	Вік дитини	Тип ККТ	Розміри (см) Об'єм ККТ (см³)	Стан шкіри над пухлиною	Будова	Ро оглядовий (ОГК, ОЧП)	Діафано-скопія	МРТ, КТ	УЗД ОЧП, ЕхоКГ, нейросонографія	УЗД пухлини	АФР IU/ml	Ускладнення	Наслідки лікування
13	н/н			Не змінена		В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
14	2 роки	I	12×15×14 1413.7	Не змінена	Змішана	В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
15	5 років	I	8×8×8 268	Виразкування шкіри	Солідна	В межах норми	—	—	—	—	—	Виразкування шкіри	Вижив (рецидив пухлини)
16	н/н			Не змінена		В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
17	2р. 6 міс.	I		Не змінена	Змішана	В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
18	н/н	I		Не змінена	Кістозна	В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
19	1,5 міс.	I	5×4×4 41.8	Не змінена	Кістозна	В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
20	1 міс.	I		Не змінена	Кістозна	В межах норми	—	—	—	—	—	—	Вижив
21	3 міс.	II	7,5×7×11 262	Не змінена	Кістозна	В межах норми	—	МРТ: ККТ поширюється в порожнину малого таза.	УЗД ОЧП: в межах норми. НСГ: в межах норми.	—	—	—	Вижив
22	н/н	I	12×13×12 1130.9	Ділянка некрозу нижнього полюсу з профузною кровотечею	Змішана	В межах норми	+	—	НСГ: псевдокісти судинних сплетень.	—	49302	Профузна кровотеча	Вижив
23	н/н	III	5×4×4 (41.9) та 14×6,5×8 (408.4)	Не змінена	Змішана	Ознаки компресії ОЧП	—	МРТ: ККТ поширюється в порожнину малого таза. Гідронефротична трансформація нирки.	НСГ: перивентрикулярний набряк.	—	205	Компресія сечоводу, гідронефроз	Вижив

Продовження таблиці 1

№	Вік дитини	Тип ККТ	Розміри (см) Об'єм ККТ (см³)	Стан шкіри над пухлиною	Будова	Ро оглядовий (ОГК, ОЧП)	Діафано-скопія	MPT, КТ	УЗД ОЧП, ЕХОКГ, нейросонографія	УЗД пухлини	AFP IU/ml	Ускладнення	Наслідки лікування
24	н/н	I	5×8,3×7 152.1	Не змінена	Змішана	В межах норми	–	КТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки.	НСГ: перивентрикулярний набряк. УЗД ОЧП: ознаки пієлоектазії зліва. ЕХО–КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА.	КТ: комірчастої структури з анехогенним вмістом.	300	–	Вижив
25	н/н	II	13,3×12,3×11,6 993.6	Не змінена	Змішана	В межах норми	+	КТ: ККТ складається з кістозного, жирового, судинного компонентів, можливе проростання в судини, кишечник.	НСГ: набряк ГМ. УЗД ОЧП: об'ємне утворення ЧП, асцит. ЕХО–КГ: ВОВ, ГЛА, СН зі зниженням скоротливості міокарда.	КТ: кістозно–солідної структури з активним венозним та артеріальним кровотоком.	–	Серцева недостатність	Вижив
26	н/н	I	10,6×9,1×7,3 368.7	Шкіра ціанотична з ділянками виразкування	Кістозна	В межах норми	+	–	НСГ: в межах норми. УЗД ОЧП: пієлоектазії обох нирок. ЕХО–КГ: ВОВ.	Гетерогенне рідинне утворення покрите капсулою, з дрібнодисперстним зависом, крупних судин не виявлено.	–	Виразкування шкіри	Вижив
27	н/н	II	9,6×7,8×9,6 376.4	Не змінена	Кістозна	Гіперплазія тимуса	–	КТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки з поширенням в порожнину малого таза.	НСГ: псевдокісти судинних сплеть. ЕХО–КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА.	Гетерогенне рідинне утворення комірчастої структури, крупних судин не виявлено.	300	–	Вижив

Продовження таблиці 1

№	Вік дитини	Тип ККТ	Розміри (см) Об'єм ККТ (см ³)	Стан шкіри над пухлиною	Будова	Ро оглядовий (ОГК, ОЧП)	Діафано-скопія	МРТ, КТ	УЗД ОЧП, ЕхоКГ, нейросонографія	УЗД пухлини	АФР IU/ml	Ускладнення	Наслідки лікування
28	н/н	I	10×13×16 1256.6	Не змінена	Кістозна	В межах норми	I	КТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки.	НСГ: псевдокісти судинних сплеть. ЕХО—КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА.	Багатокамерне безсудинне рідинне утворення.	35336	—	Вижив
29	8 міс.	III	5,1×1,9×1,4 7.1	Шкіра ціанотична з ділянками виразкування	Змішана	Ознаки компресії ОЧП	I	МРТ: кістозні утворення порожнини малого тазу, компресія сечового міхура, гідронефроз правої нирки.	УЗД ОЧП: кістозні утворення порожнини малого тазу. НСГ: в межах норми.	Гетерогенне утворення сідничної ділянки та порожнини малого тазу з активним кровотоком.	56.9	Компресія ОЧП	Вижив
30	4 міс.	III	5,5×3,8×4,5 49.2	Не змінена	Кістозна	Гіперплазія тимуса	I	КТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки з поширеним в порожнину малого тазу.	УЗД ОЧП: новоутворення порожнини малого тазу. НСГ: псевдокісти судинних сплеть.	I	17,6	—	Вижив
31	н/н	IV	20×15×17 2670.4		Кістозна	Ознаки компресії ОЧП	I	КТ: кістозне утворення тазу і ЧП. Ознаки компресії органів черевної порожнини. Двосторонній гідронефроз. Асцит.	УЗД ОЧП: двобічний уретерогідронефроз, кістозне утворення ЧП. ЕХО—КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА.	I	I	Компресія сечоводу, гостра затримка сечі, гідронефроз.	Вижив
32	н/н	II	5×3×4 31.4	Не змінена	Кістозна	В межах норми	I	КТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки з поширенням в порожнину малого тазу.	НСГ: набряк ГМ.	Гетерогенне утворення сідничної ділянки та порожнини малого тазу.	459	—	Вижив

Продовження таблиці 1

№	Вік дитини	Тип ККТ	Розміри (см) Об'єм ККТ (см³)	Стан шкіри над пухлиною	Будова	Ро оглядовий (ОГК, ОЧП)	Діафано-скопія	МРТ, КТ	УЗД ОЧП, ЕхоКГ, нейросонографія	УЗД пухлини	АФР IU/ml	Ускладнення	Наслідки лікування
33	н/н	IV	7×5×8,5 155.8		Кістозна	Ознаки компресії ОЧП	–	КТ: об'ємне утворення кісточної структури черевної порожнини та малого тазу. Ознаки агенезії сечовода.	УЗД ОЧП: уретерогідронефроз зліва. НСГ: набряк ГМ, псевдокісти судинних сплетень. ЕХО–КГ: ВОВ, ГЛА.	–	–	Компресійний стеноз сечоводу	Вижив
34	н/н	I	10,5×8,5×9,5 443.9	Не змінена	Кістозна	В межах норми	–	КТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки.	НСГ: в межах норми.	–	1000	–	Вижив
35	н/н	II	8×6×7 190.6	Не змінена	Змішана	Гіперплазія тимуса	–	НСГ: псевдокісти судинних сплетень. ЕХО–КГ: ВАП, ГЛА. УЗД ОЧП: в межах норми.	Гетерогенне утворення сідничної ділянки та порожнини малого тазу, виявляється активний кровотік.	–	37950	–	Вижив
36	н/н	I	14×8×12 753.9	Виразка 5 см з ознаками капілярної кровотечі	Змішана	В межах норми	+	НСГ: перивентрикулярний набряк. УЗД ОЧП: в межах норми. ЕХО–КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА.	–	–	42709	Виразкування шкіри	Вижив
37	н/н	I	10×12×8 502.7	Шкіра ціанотична з ділянками виразкування	Кістозна	Гіперплазія тимуса	+	ЕХО–КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА. НСГ: перивентрикулярний набряк. УЗД ОЧП – в межах норми.	Утворення порожнистої структури кістозно–солідного характеру, кісти розміром від 4 до 50 мм.	–	49302	Виразкування шкіри	Вижив

Продовження таблиці 1

№	Вік дитини	Тип ККТ	Розміри (см) Об'єм ККТ (см ³)	Стан шкіри над пухлиною	Будова	Ро оглядовий (ОГК, ОЧП)	Діафано-скопія	МРТ, КТ	УЗД ОЧП, ЕХОКГ, нейросонографія	УЗД пухлини	АФР ІУ/мл	Ускладнення	Наслідки лікування
38	н/н	I	20×18×15 2827.4	З лінійні глибокі розриви оболонки (до 12 см)	Змішана	В межах норми	+	–	ЕХО–КГ: серцева недостатність, ВОВ, ВАП, ГЛА. НСГ: набряк мозку.	Множинні кістозні утворення, від дрібних 3 до 30 мм, комірчастої структури з перетинками.	29749	Розриви оболонки пухлини з профузною кровотечею	Помер
39	н/н	II	6,75×3,4×2,8 33.6	Ділянка некрозу нижнього полюсу.	Змішана	В межах норми	+	МРТ: ККТ тазового дна, сідничної ділянки з поширенням в порожнину малого тазу.	ЕХО–КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА. НСГ: Mega Cisterna Magna.	Гетерогенне утворення сідничної ділянки та порожнини малого тазу.	182760	Виразкування шкіри	Вижив
40	н/н	III	13,5×8,5×5,5 330.5	Не змінена	Змішана	Ознаки компресії ОЧП	+	МРТ: ККТ ЧП, містить жир, кальцинати. КТ: множинні артерії від біфуркації аорти та внутрішніх здухвинних артерій, розмірами до 0,3 см.	ЕХО–КГ: ВОВ, ВАП, ГЛА, ДМШП. УЗД ОЧП: гідронефроз 3 ст. справа, пієлоектазія зліва.	Гетерогенне утворення, внутрішній компонент розміром 8,1×4,8×6,3 см, зовнішній 5,2×3,6×2,7 см, з активним кровотоком.	>30000	Компресія сечоводу, гідронефроз	Вижив

Примітки: ОЧП – органи черевної порожнини; ОМТ – органи малого тазу; ЧП – черевної порожнини; НСГ – нейросонографія; ЕХО–КГ – ехо-кардіографія; МРТ – магнітно резонансна томографія; КТ – комп'ютерна томографія; ДМШП – дефект міжшлункової перегородки; ВОВ – відкрите овальне вікно; ВАП – відкрита артеріальна протока; ГЛА – гіпертензія легеневої артерії; ГМ – головний мозок.

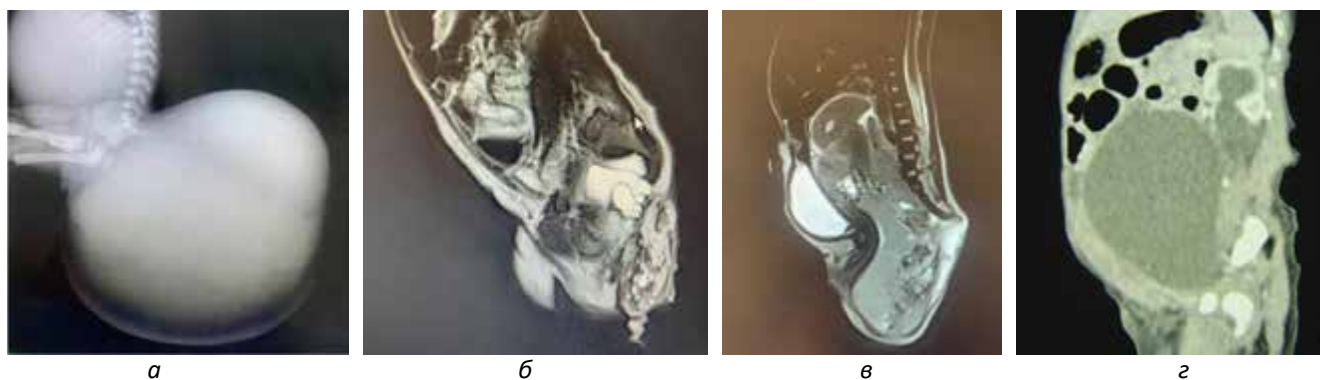


Рис. 3 (а, б, в, г). Візуалізація різних типів крижово-куприкової тератоми в разі застосування променевої діагностики в новонароджених дітей у ранньому неонатальному періоді: а – цифрова рентгенографія, крижово-куприкова тератома I типу; б – магнітно-резистентна томографія, крижово-куприкова тератома II типу; в – магнітно-резистентна томографія, крижово-куприкова тератома III типу; г – комп'ютерна томографія, крижово-куприкова тератома IV типу

Стан шкіри над пухлиною оцінено в 38 дітей. При цьому в 73,7% (n=28) випадків визначено незмінену шкіру, в 15,8% (n=6) – початкові зміни у вигляді ціанозу та виразкування, у 10,5% (n=4) – некротичні зміни з кровотечею різного ступеня виразності, від капілярної до профузної.

Оцінено оглядову Rö (ОГК, ОЧП) у 40 дітей: патології не виявлено у 75% (n=30) випадків. При Rö ОЧП ознаки компресії її органів визначено у 15% (n=6) дітей. При Rö ОГК діагностовано гіперплазію тимуса в 10% (n=4) пацієнтів.

Діафаноскопію для експрес-визначення характеру пухлини (кістозна, солідна, змішана) виконано у 8 (20%) випадках. При цьому переважання кістозного компонента виявлено у 25% (n=2) дітей, змішану структуру ККТ – у 75% (n=6) випадків. На рисунку 2 наведено вигляд кістозної ККТ під час діафаноскопії.

Постнатальне УЗД проведено 20 дітям із ККТ: УЗД ОЧП – 60% (n=12) випадків, НСГ – 90% (n=18), ЕхоКГ – 65% (n=13), УЗД пухлини – 60% (n=12) випадків.

За результатами УЗД ОЧП асоційовані вади сечостатевої системи виявлено у 41,7% (n=5) дітей, асцит – в 1 (8,3%) випадку. Під час ЕхоКГ діагностовано відкрите овальне вікно (ВОВ), відкриту артеріальну протоку (ВАП) і легеневу гіпертензію (ГЛА) у 84,6% (n=11) випадків, ознаки серцевої недостатності – у 15,4% (n=2)

дітей. За даними НСГ визначено ознаки набряку головного мозку (ГМ) у 38,9% (n=7) дітей, псевдокісти судинних сплетень – у 33,3% (n=6) випадках.

Томографічні дослідження проведено 14 дітям: КТ – у 64,3% (n=9), МРТ – у 28,6% (n=4), КТ і МРТ – у 7,1% (n=1). За наявності внутрішнього абдомінального компонента ККТ діагностовано поширення пухлини в порожнину малого таза – у 35,7% (n=5) дітей, черевну порожнину – в 35,7% (n=5). Оцінено такі діагностичні критерії: розмір, локалізацію пухлини, контури, будову ККТ, синтопію відносно навколишніх анатомічних структур, зв'язок із кістково-м'язовою системою, периферичною нервовою системою, наявність асоційованих вад і захворювань. За наявності значного солідного компонента пухлини доцільне застосування КТ із контрастним підсиленням, що дає змогу детально візуалізувати її систему кровопостачання. За допомогою цього дослідження також діагностовано асоційовані аномалії сечостатевої системи у 28,6% (n=4) дітей. Візуалізацію різних типів ККТ із використанням променевих методів діагностики (цифрової Rö, МРТ, КТ) наведено на рисунку 3 (а, б, в, г).

Оцінено рівень АФР у 15 дітей із ККТ. Підвищення показника АФР виявлено у 66,7% (n=8) дітей. Його значення варіювали від 17,6 до 182760 IU/ml, у середньому – 30629 ± 28477 IU/ml.

Ускладнені форми ККТ у передопераційному періоді діагностовано у 40% (n=16) дітей: розриви оболонок пухлини з кровотечею – 12,5% (n=2); виразкування оболонок – 43,8% (n=7), компресія ОЧП – 12,5% (n=2), органів заочеревинного простору – у 31,3% (n=5). Серед останніх: ізольований компресійний стеноз сечоводу – 6,3% (n=1), компресія сечоводу з розвитком гідронефротичної трансформації нирки – 18,8% (n=3); гостра затримка сечі – 6,3% (n=1). На рисунку 4 (а, б, в, г) наведено ускладнені форми ККТ у новонароджених дітей.

Таблиця 2

Класифікація крижово-куприкової тератоми за розмірами (об'ємом), за даними постнатальної ультразвукової діагностики (власна)

Розподіл ККТ	Об'єм пухлини (см³)
Помірна ККТ	<100
Велика ККТ	100 < VKKT < 1000
Гігантська ККТ	>1000



Рис. 4 (а, б, в, г). Ускладнені форми крижово-куприкової тератоми: а – виразкування оболонок крижово-куприкової тератоми; б, в – некротичні зміни пухлини; г – масивні розриви оболонок крижово-куприкової тератоми з профузною кровотечею

Оцінено ризик розвитку можливих ускладнень залежно від розміру й структури ККТ у 15 дітей. Ускладнення, спричинені пухлинним процесом при помірних ККТ, виявлено у 28,6% (n=2) випадках, із них при змішаних/солідних пухлинах – у 67% (n=2), кістозних – 0%. При великих ККТ ускладнення виявлено в 50% (n=8) випадків, із них при змішаних/солідних пухлинах – у 55,6% (n=5), кістозних – у 42,9% (n=3). При гігантських ККТ ускладнення відзначено у 71,4% (n=5), із них при змішаних пухлинах – 75% (n=3), кістозних – 66,7% (n=2). Відповідно до прогностичного оцінювання розвитку ускладнень залежно від розміру та структури ККТ, низький ризик розвитку ускладнень визначено при частоті виникнення ускладнень 0–25%; середній – 25–50%; високий ризик – 50% і більше (табл. 3).

Отже, ККТ змішаної та солідної структури пов'язані з високим ризиком розвитку ускладнень незалежно від розмірів пухлини. При кістозних ККТ помірного розміру визначено низький ризик розвитку ускладнень, великого – середній, гігантські розміри пухлини є предиктором високого ризику розвитку ускладнень.

Стратегія розродження і ведення раннього неонатального періоду новонароджених дітей із крижово-куприковою тератомою. Розродження вагітної забезпечують в умовах акушерської операційної шляхом планового кесаревого розтину в присутності бригади дитячого хірурга, дитячого анестезіолога-реаніматолога, неонатолога. Термін розродження визначає пре-

натальний консиліум. За відсутності несприятливих прогностичних факторів термін пологів становить 37–38 тижнів. За наявності факторів ризику, виявлених пренатально, проводять достроковий кесарів розтин, на 1–2 тижні раніше за плановий термін. Важливо врахувати технічні особливості кесаревого розтину при ККТ для попередження травмування і розриву оболонок пухлини й можливої кровотечі.

У перші секунди життя оцінюють загальний стан новонародженої дитини за шкалою Апгар. За наявності дихальної недостатності виконують інтубацію трахеї та штучну вентиляцію легень. Здійснюють катетеризацію двох периферичних вен, шлунка, сечового міхура. Оцінюють наявність сечі та відходження меконію, що є прогностичними ознаками.

За наявності зовнішньої локалізації пухлини виконують діафаноскопію для експрес-діагностики структури новоутворення: переважання кістозного або солідного її компонента.

У разі розривів оболонок пухлини з ушкодженням її судин у пологовій операційній зупиняють кровотечу шляхом накладення глибоких гемостатичних швів та губки. В умовах транспортного кювезу новонароджену дитину доставляють до відділення дитячої реанімації та інтенсивної терапії.

У відділенні дитячої реанімації стабілізують стан дитини перед операцією, що є одним із ключових аспектів у лікуванні цієї патології. Дитина отримує інфузійну, симптоматичну, за потреби – антибактеріальну терапію, знеболення. У разі задовільного загального стану дитини починають ентеральне

Таблиця 3

Прогностична оцінка розвитку ускладнень залежно від розміру та структури крижово-куприкової тератоми

Розміри/Структура	Кістозна	Змішана/солідна
Помірна	Низький ризик – 0%	Високий ризик – 67%
Велика	Середній ризик – 42,9%	Високий ризик – 55,6%
Гігантська	Високий ризик – 66,7%	Високий ризик – 75%

харчування. Паралельно з лікувальними заходами дитині проводять як лабораторні, так і інструментальні обстеження відповідно до розробленого діагностичного протоколу.

Дискусія

Постнатальна діагностика при крижово-куприкових тератомах у новонароджених і дітей більш старшого віку залишається актуальною проблемою, зважаючи на відсутність стандартизованого алгоритму обстеження, низьке охоплення пренатальною діагностикою, значну кількість випадків пізньої діагностики [3,10,18]. Дотепер частота антенатальної діагностики ККТ при планових пренатальних УЗД коливається від 25% до 74% [10,18]. Пухлини, не ідентифіковані пренатально, у 50–70% випадків виявляються протягом кількох діб після народження. Натомість близько 10% ККТ діагностуються вперше лише після 2 років [12].

У наведеному нами дослідженні частота пренатальної діагностики становила 42,9% (n=18). Виявлено такий розподіл пацієнтів за віком при хірургічній корекції вади: новонароджені – 57,5% (n=23), діти від 1 місяця до 1 року – 35% (n=14), від 1 року – 7,5% (n=3).

У пацієнтів більш старшого віку досить часто ККТ є випадковою знахідкою під час пальцевого ректального обстеження та Rö-дослідження [3]. Кістозні ККТ мають меншу схильність до злоякісного переродження та можуть перебігати безсимптомно. У літературі описано випадок хірургічного лікування ККТ у пацієнта 56 років [3]. Типові симптоми ККТ у дорослих пацієнтів зумовлені компресійним синдромом і включають хронічний закріп, тазовий біль, дисфункцію сечового міхура, венозний застій нижніх кінцівок і неврологічну симптоматику. ККТ може проявлятися у вигляді інфікованої рани крижово-куприкової ділянки, яку слід диференціювати від анальної фістули [15].

За даними Y. Wang та співавт., під час хірургічної корекції ККТ у віці до 1 місяця визначено таку гістологічну будову ККТ: зрілі – 67,9%, незрілі – 28,6%, злоякісні – 3,5%; від 1 місяця до 1 року: зрілі – 71,4%, незрілі – 5,7%, злоякісні – 22,9%; від 1 року: зрілі – 51,2%, незрілі – 2,4%, злоякісні – 46%. Рецидиви новоутворення трапляються в 4–21% випадків, при цьому в 50% визначаються злоякісні похідні жовткового мішка [24]. Отже, малігнізація ККТ у дітей віком від 1 року життя збільшується в 13 разів порівняно з новонародженими дітьми [24].

Зважаючи на прогресивну здатність ККТ до малігнізації, постнатальне обстеження новонародже-

ного здійснюємо за розробленим алгоритмом діагностичного обстеження упродовж раннього неонатального періоду (у перші 7 діб), а хірургічне втручання в новонародженого виконуємо на початку пізнього неонатального періоду (на 8–10-ту добу).

Нами вперше розроблено класифікацію ККТ за їхнім об'ємом за результатами постнатальної УЗД. Визначено переважання частоти ККТ великого розміру в групі новонароджених (60%), тоді як у дітей більш старшого віку відзначено помірні за розміром пухлини (50%). За даними провідних дослідників, ККТ великих і гігантських розмірів, як змішаної, так і солідної структури, пов'язані з високими ризиками виникнення серцевої недостатності внаслідок шунтування крові [1,5]. У наведеному нами дослідженні серцеву недостатність виявлено у 15,4% (n=2) випадків змішаних і солідних тератом, великих і гігантських розмірів.

Ультразвукове дослідження – доступний, широко використовуваний, економічно доцільний і безпечний метод [9]. Він дає змогу надати вичерпну характеристику ККТ різних локалізацій: оцінити структуру, морфологічні особливості (кістозна, солідна структура, наявність кальцифікатів), локалізацію пухлини, оцінити характер кровотоку та особливості васкуляризації за допомогою доплерівського режиму. У наведеному нами дослідженні за допомогою УЗД виявлено асоційовані аномалії сечостатевої системи в 41,7% дітей. Крім цього, діагностовано ускладнення ККТ: асцит – 8,3%, серцеву недостатність – 15,4% дітей.

Комп'ютерна і магнітно-резонансна томографія мають вищий рівень виявлення внутрішнього компонента ККТ [9]. МРТ є більш специфічним і точним за КТ для оцінювання ступеня ураження м'яких тканин при ККТ. МРТ дає змогу диференціювати доброякісні та злоякісні пухлини зі специфічністю і чутливістю 97% і 88%, відповідно [20]. Натомість КТ забезпечує точну ідентифікацію жиру і кальцифікації, хоча, за останніми даними провідних вчених, остання не може бути використана як критерій диференціації доброякісних і злоякісних пухлин [21]. Типові зрілі тератоми при МРТ переважно кістозні та жирові з невеликою кількістю паренхіми [22]. Гігантські тератоми спричиняють компресію органів порожнини малого таза, поширюючись у черевну порожнину. Якщо солідна частина тератоми становить >50% об'єму пухлини, а межа з навколишньою тканиною не чітка, це часто свідчить про злоякісну трансформацію [14].

За даними наведеного нами дослідження, при КТ і МРТ визначено поширення пухлинних мас у по-

рожнину малого таза з компресією органів – у 35,7% (n=5) дітей, черевну порожнину – 35,7% (n=5) випадків. Асоційовані аномалії сечостатевої системи діагностовано у 28,6% (n=4) дітей.

Визначено такі критерії оцінювання пухлинного процесу за результатами МРТ і КТ: розмір, локалізацію пухлини, контури, будову ККТ, синтопію відносно прилеглих органів, навколишніх анатомічних структур, зв'язок із кістково-м'язовою системою, периферичною нервовою системою, наявність асоційованих вад розвитку і захворювань. За наявності значного солідного компонента, на нашу думку, доцільно застосовувати КТ із контрастним підсиленням, що дає змогу детально візуалізувати систему кровопостачання пухлини. Томографічні методи обстеження надають детальну характеристику пухлинному процесу, що є провідним фактором в обґрунтуванні хірургічної тактики.

Пухлинні маркери – це речовини, які присутні в пухлинних клітинах, виробляються пухлинами або імунною системою у відповідь на стимуляцію. При доброякісних зрілих тератомах онкомаркери зазвичай не підвищуються [19]. Натомість при незрілих і злоякісних ККТ пухлинні маркери можуть підвищуватися: АФР, СА724, СА199 [22]. Нещодавнє дослідження свідчить, що АФР має чутливість і специфічність у 79% і 95%, відповідно, для встановлення діагнозу рецидиву ККТ у дітей. Якщо тератома містить різні злоякісні компоненти, зокрема плоскоклітинний рак, базаліому, аденокарциному, саркому, рак щитоподібної залози або пухлину жовткового мішка, то слід контролювати відповідні онкомаркери для кожного з цих компонентів [9].

У наведеному нами дослідженні передопераційне підвищення показника АФР виявлено у 66,7% (n=8) дітей, із них ККТ незрілої морфології, відповідно до гістологічного висновку, визначено в 1 (12,5%) дитини.

Висновки

Стратегія розродження та постнатальна діагностика є одними з ключових етапів перинатального супроводу новонароджених дітей із ККТ і важливим компонентом передопераційної підготовки дітей більш старшого віку з ККТ.

Розроблений алгоритм постнатального обстеження передбачає: оглядову Р₀ (ОГК, ОЧП, пухлини); УЗД (пухлини, ОЧП і заочеревинного простору, ЕхоКГ, НСГ); МРТ або КТ із контрастним підсиленням; діафаноскопію пухлини; передопераційне визначення рівня АФР для оцінювання ступеня злоякісності пухлини і його визначення в динаміці на етапах лікування; цитологічне дослідження пункта-

ту при кістозній ККТ. За наявності супутньої патології рекомендовано консультації суміжних спеціалістів: онколога, невролога, нейрохірурга, генетика.

Критеріями оцінювання пухлинного процесу, за даними МРТ і КТ, є: розмір, локалізація пухлини, контури, будова ККТ, синтопія, відносно прилеглих органів, навколишніх анатомічних структур, зв'язок із кістково-м'язовою системою, периферичною нервовою системою; наявність асоційованих вад розвитку і захворювань. При значному солідному компоненті пухлини доцільно застосовувати КТ із контрастним підсиленням, що дає змогу детально візуалізувати систему кровопостачання пухлини. Рентгенологічні методи дослідження дають детальну характеристику пухлинного процесу, сприяють ефективному менеджменту і вибору оптимальної хірургічної тактики.

Розроблена класифікація ККТ за їхнім об'ємом за результатами постнатального УЗД має прогностичне значення в оцінюванні ризику розвитку ускладнень ККТ залежно від об'єму пухлини та її морфологічної структури.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Akinkuotu AC, Coleman A, Shue E, Sheikh F, Hirose S, Lim FY, Olutoye OO. (2015, May). Predictors of poor prognosis in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: A multiinstitutional review. *J Pediatr Surg.* 50(5): 771–774.
2. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. (1974). Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Survey. *J Pediatr Surg.* 9(3): 389–398.
3. Baikady SS Sr, Singaram NK. (2023, Sep 15). Adult Onset Sacrococcygeal Teratoma. *Cureus.* 15(9): e45291.
4. Barksdale EM Jr, Obokhare I. (2009). Teratomas in infants and children. *Curr Opin Pediatr.* 21: 344–349.
5. Baró AM, Perez SP, Costa MM et al. (2020). Sacrococcygeal teratoma with preterm delivery: a case report. *J Med Case Reports.* 14: 72.
6. Bedabrata M, Chhanda D, Moumita S, Kumar SA, Madhumita M, Biswanath M. (2018). An Epidemiological Review of Sacrococcygeal Teratoma over Five Years in a Tertiary Care Hospital. *Indian J. Med. Paediatr. Oncol.* 39: 4–7.
7. Çalbiyik M, Zehir S. (2023, Jun 30). Teratomas from past to the present: A scientometric analysis with global productivity and research trends between 1980 and 2022. *Medicine (Baltimore).* 102(26): e34208.
8. Cui S, Han J, Khandakar B et al. (2021). Recurrent adult sacrococcygeal teratoma developing adenocarcinoma: a case report and review of literatures. *Case Rep Pathol.* 2021: 1–6.
9. Guo JX, Zhao JG, Bao YN. (2022, Dec 30). Adult sacrococcygeal teratoma: A review. *Medicine (Baltimore).* 101(52): e32410.
10. Hambræus M, Arnbjörnsson E, Börjesson A, Salvesen K, Hagander L. (2016, Mar). Sacrococcygeal teratoma: A population-based study of incidence and prenatal prognostic factors. *J Pediatr Surg.* 51(3): 481–485.
11. Huang Y, Feng M, Yin J, Fu B, Lang J. (2019, Jul-Aug). Unresectable recurrence malignant sacrococcygeal teratoma in children treated with chemoradiotherapy: Case report and literature review. *Rep Pract Oncol Radiother.* 24(4): 392–398.

Original articles. Coloproctology

12. Luk SY, Tsang YP, Chan TS et al. (2011). Sacrococcygeal teratoma in adults: case report and literature review. *Hong Kong Med J*. 17(5): 417–420.
13. Ma Y, Zheng J, Zhu H. (2014). Sacrococcygeal teratoma with nephroblastic elements: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 7: 8211–8216.
14. Meng XL, Shu J, Ren ZQ. (2017). CT, MRI manifestations and differential diagnosis of adult presacral fat-poor mature teratoma. *China J Int Med Imag*. 15: 3457–3459.
15. Mindaye ET, Kassahun M, Prager S, Tufa TH. (2020). Adult case of giant sacrococcygeal teratoma: case report. *BMC Surg*. 20: 295.
16. Pauniah S-L, Heikinheimo O, Vetteranta K, Salonen J, Stefanovic V, Ritvanen A et al. (2013). High Prevalence of Sacrococcygeal Teratoma in Finland — A Nationwide Population-Based Study. *Acta Paediatr*. 102: e251–e256.
17. Phi JH. (2021, May). Sacrococcygeal Teratoma: A Tumor at the Center of Embryogenesis. *J Korean Neurosurg Soc*. 64(3): 406–413.
18. Rattan KN, Singh J. (2021, Apr). Neonatal sacrococcygeal teratoma: Our 20-year experience from a tertiary care centre in North India. *Trop Doct*. 51(2): 209–212.
19. Raveenthiran V. (2013). Sacrococcygeal teratoma. *J Neonatal Surg*. 2(2): 18. Published 2013 Apr 1.
20. Sagar A, Koshy A, Hyland R et al. (2014). Preoperative assessment of retrorectal tumours. *J British Surg*. 101: 573–577.
21. Simpson PJ, Wise KB, Merchea A et al. (2014). Surgical outcomes in adults with benign and malignant sacrococcygeal teratoma: a single-institution experience of 26 cases. *Dis Colon Rectum*. 57: 851–857.
22. Shu T, Xiao XL, Yin JH. (2010). The value of intratumoral compositional ratio for the maturity classification of sacrococcygeal teratoma. *Radiol Pract*. 25: 677–680.
23. Tsutsui A, Nakamura T, Mitomi H et al. (2011). Successful laparoscopic resection of a sacrococcygeal teratoma in an adult: report of a case. *Surg Today*. 41: 572–575.
24. Wang Y, Wu Y, Wang L, Yuan X, Jiang M, Li Y. (2017, Jan 2). Analysis of Recurrent Sacrococcygeal Teratoma in Children: Clinical Features, Relapse Risks, and Anorectal Functional Sequelae. *Med Sci Monit*. 23: 17–23.
25. Zhou P, Liu S, Yang H et al. (2019). Signet ring cell carcinoma arising from sacrococcygeal teratoma: a case report and review of the literature. *J Int Med Res*. 47: 2234–2239.

Відомості про авторів:

Слепов Олексій Костянтинович – д.мед.н., проф., чл.-кор. НАМН України, лауреат Національної премії України ім. Б. Патона, засл. лікар України, керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483–62–28. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

Передерій Олександр Володимирович – аспірант Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483–62–28. <https://orcid.org/0009-0001-7531-8537>.

Стаття надійшла до редакції 24.06.2024 р., прийнята до друку 09.09.2024 р.