

УДК 617.559-006.2-089.168-053.31-053.2

О.К. Слепов, О.В. Передерій

Крижово-куприкові тератоми в дітей: оптимізація передопераційного періоду і тактики хірургічного лікування

*Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр
материнства та дитинства НАМН України», м. Київ*

Paediatric Surgery (Ukraine). 2025. 2(87): 71-85. doi: 10.15574/PS.2025.2(87).7185

For citation: Slieпов OK, Perederii OV. (2025). Sacrococcygeal teratomas in children: optimization of the preoperative period and surgical treatment tactics. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(87): 71-85. doi: 10.15574/PS.2025.2(87).7185.

Мета – оптимізувати передопераційний період у дітей із різними формами крижово-куприкових тератом (ККТ); розробити й удосконалити тактику хірургічного лікування при цій патології.

Матеріали і методи. Виконано ретроспективний аналіз медичних карток 46 дітей із ККТ, яким проведено хірургічну корекцію вади в період 1981–2023 рр. Досліджено основні критерії тактики передопераційної підготовки і хірургічного лікування новонароджених і дітей більш старшого віку з ККТ.

Результати. Розроблено стратегію передопераційної підготовки новонароджених дітей із гігантськими ККТ, із переважанням кістозного/солідного компонента. Розроблено стратегію передопераційної підготовки новонароджених дітей при ККТ, ускладнених профузною кровотечею. Визначено термін виконання хірургічного втручання при різних формах ККТ. Розроблено та удосконалено хірургічну тактику за резекції пухлини.

Висновки. У разі переважання кістозного компонента ККТ проводять серію декомпресійних пункцій кіст. При гігантських ККТ змішаної або солідної структури – ендovasкулярну оклюзію живлячих судин. При неускладнених ККТ виконують операцію на початку пізнього неонатального періоду (8–10-та доба). При ускладнених ККТ – екстрене хірургічне втручання, одразу після народження. Огинаючий доступ – «золотий» стандарт за резекції великих і гігантських зовнішніх компонентів ККТ. Локальна деваскуляризація ККТ – вагомий чинник у попередженні інтраопераційної кровотечі. При помірних ККТ доцільно застосовувати сагітальну шкірну пластику, при великих пухлинах – V-подібну шкірну пластику, при гігантських ККТ – пластику за методикою «ротований мерседес».

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: крижово-куприкова тератома, постнатальна діагностика, передопераційна підготовка, хірургічне лікування, новонароджена дитина, дитина більш старшого віку.

Sacrococcygeal teratomas in children: optimization of the preoperative period and surgical treatment tactics

O.K. Slieпов, O.V. Perederii

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation of SI «Ukrainian center of maternity and childhood 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 medical records of 46 children with SCT who underwent surgical correction of the defect in the period 1981–2023 was performed. The main criteria for the tactics of preoperative preparation and surgical treatment of newborns and older children with SCT were studied.

Original articles. Coloproctology

Results. A strategy for preoperative preparation of newborns with giant SCT, with a predominance of the cystic/solid component, was developed. A strategy for preoperative preparation of newborns with SCT complicated by profuse bleeding was developed. The timing of surgical intervention for different forms of SCT was determined. Surgical tactics for tumor resection were developed and improved.

Conclusions. With a predominance of the cystic component of SCT, a series of decompression punctures of cysts is performed. In the presence of a giant SCT of mixed or solid structure – endovascular occlusion of the feeding vessels. In case of uncomplicated SCT, it is advisable to perform the operation at the beginning of the late neonatal period (8–10 days). In case of complicated SCT, emergency surgical intervention is performed immediately after birth. Circumferential access is the «gold standard» for resection of large and giant external components of SCT. Local devascularization of SCT is an important factor in preventing intraoperative bleeding. In case of moderate SCT, it is advisable to use sagittal skin grafting, V-shaped skin grafting – for large tumors, and plastic surgery using the «rotated Mercedes» technique – for giant SCT.

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, surgical treatment, newborn child, older child.

Вступ

Крижово-куприкова тератома – рідкісна природжена пухлина, що трапляється з частотою 1 на 10 700–40 000 плодів [4,16,22,23]. Більшість випадків ККТ діагностуються пренатально під час планових ультразвукових досліджень (УЗД) [17,31,39]. Антенатальна смертність плодів із пренатально діагностованими ККТ становить 32,1% [26,37]. Внутрішньоутробна летальність пов'язана з негативним конкуруючим впливом пухлини-паразита на організм загалом, а також із так званим «феноменом обкрадання» кровоносного русла плода [33]. Шунтування і депонування крові зумовлюють антенатальну анемію і хронічну гіпоксію усіх органів і систем, особливо мозку і нирок [33]. При високоваскуляризованих ККТ, а також якщо маса пухлини конкурує з масою плода, прогноз антенатальної летальності наближається до 100% [38]. Окрім гемодинамічного чинника, не менш загрозливими є геморагічні ускладнення. У літературі описані спонтанні кровотечі у двох плодів, одна з яких закінчилася летально [6,41].

У структурі смертності новонароджених із ККТ переважають масивні кровотечі внаслідок розриву або виразкування оболонок пухлини і серцева недостатність. Рівень летальності при цьому в новонароджених коливається в межах від 13% до 16% [13]. Нами описано випадок профузної кровотечі внаслідок інтранатальної травматизації гігантської ККТ, яка переважала масу тіла новонародженого в 1,5 раза, з глибокими лінійними розривами пухлини, довжиною до 12 см [33]. До того ж наявні численні повідомлення про інтраопераційні кровотечі під час хірургічної резекції унаслідок травматизації живлячих судин ККТ із подальшими фатальними наслідками [5,19,36]. Ключовим аспектом під час і після резекції пухлини є відновлення об'єму циркулюючої крові (ОЦК) шляхом замісного переливання препаратів крові. При порушеннях цього принципу в новонаро-

дженої дитини після видалення особливо гігантської пухлини може виникнути тяжкий гіповолемічний шок із фатальними наслідками. Описано два випадки інтраопераційної летальності після резекції ККТ, унаслідок гострої серцевої недостатності, зумовленої гіповолемічним шоком [7].

Незважаючи на сучасні впровадження, які стосуються оптимізації тактики лікування пацієнтів із ККТ, показники летальності дотепер залишаються на високому рівні, особливо при ускладнених формах пухлин. Ураховуючи різноманіття форм і варіабельність перебігу при цій патології, слід розробити диференційований підхід ведення таких пацієнтів у передопераційному періоді і тактику їхнього хірургічного лікування. Вищезазначене і зумовлює актуальність дослідження.

Мета дослідження – оптимізувати передопераційний період у дітей із різними формами ККТ; розробити й удосконалити тактику хірургічного лікування при цій патології.

Матеріали і методи дослідження

Виконано ретроспективний аналіз медичних карток 46 дітей із ККТ, яким проведено хірургічну корекцію вади в умовах ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України» (Центр), у період 1981–2023 рр. У статевій структурі: дівчаток було 67,4% (n=29), хлопчиків – 32,6% (n=14), співвідношення – 2,1:1. Новонароджених дітей було 56,5% (n=26), дітей більш старшого віку (від 1 міс. до 17 років) – 43,5% (n=20). За локалізацією пухлини: I тип був у 56,5% (n=26), II тип – у 23,9% (n=11), III тип – у 10,9% (n=5), IV тип – у 8,7% (n=4) (за класифікацією Altman).

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

Таблиця

Основні критерії хірургічної тактики при резекції тератом крижово-купrikової ділянки у 46 дітей

№	Рік наро-дже-ння	Термін операції (д., міс, р.)	Стать	Тип ККТ	Розміри КKM (см)	Об'єм ККТ (см ³)	Структура ККТ	Покази (екстрена, планова)	Хірургічний доступ	Техніка радикального видалення ТДП	Резекція куприка	Морфологія пухлини	Ускладнення	Наслідки лікування
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
1	1981	2 міс.	ч	I	-	-	Солідна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
2	1982	10 міс.	ж	II	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
3	1983	3 міс.	-	I	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
4	1983	1 міс.	ж	II	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ, Резекція після рецидиву	Виконано	Зріла ККТ	Рецидив ККТ	Вжив
5	1985	11 р.	ж	IV	25,0×21,0×18,0	4948,0	Солідна	Планова	Лапа-рото-мія	Одномоментне видалення ККТ	-	Злоякіс-на ККТ	-	Вжив
6	1985	3 міс.	ж	II	15,0×12,0×10,0	942,5	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
7	1986	25 д.	ж	I	6,0×7,0×6,0	131,9	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
8	1987	6 міс.	ж	I	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
9	1987	9 міс.	ж	I	6,0×4,0×5,0	62,8	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
10	1987	1 р.10 міс.	ч	II	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Злоякіс-на ККТ	-	Вжив
11	1989	5 д.	ж	I	12,0×13,0×12,0	1130,9	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
12	1989	7,5 міс.	ч	III	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ, фрагмент кісти залишено через неможливість резекції із заднього доступу	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
13	1989	4 міс.	ж	I	5,0×6,0×5,0	78,5	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
14	1989	6 д.	ч	I	15,0×15,0×15,0	1767,1	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
15	1990	Нов.	-	I	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив

Таблиця (продовження)

Основні критерії хірургічної тактики при резекції тератом крижово-куприкової ділянки у 46 дітей

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
16	1991	2 р.	ч	I	15,0×12,0×13,0	1225,2	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
17	1991	5 р.	ж	I	-	-	Солідна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ, Резекція після рецидиву	Виконано	Незріла ККТ	Рецидив ККТ	Вжив
18	1991	5 д.	ч	I	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
19	1991	2 р. 6 міс.	ж	I	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ, Резекція після рецидиву	Виконано	Зріла ККТ	Рецидив ККТ	Вжив
20	1992	21 д.	ж	I	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
21	1992	2р.1міс.	ч	II	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
22	1992	14 д	ж	I	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
23	1993	1.5 міс.	ж	I	5,0×4,0×4,0	41,9	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
24	1995	1 міс.	ж	I	-	-	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
25	2003	5 міс.	ч	IV	17,0×12,0×10,0	1068,1	Солідна	Планова	Лапаротомія	Одномоментне видалення ККТ	-	Злоякісна ККТ	-	Вжив
26	2008	3 міс.	ж	III	7,5×7×11	302,4	Змішана	Планова	Лапаротомія, Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
27	2008	7 д.	ж	I	12×13×12	980,2	Змішана	Екстрена	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
28	2009	25 д.	ж	III	19×20,5×19	3874,9	Змішана	Планова	Лапаротомія, Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
29	2009	14 р.	ж	I	-	-	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
30	2015	22 д.	ч	I	5×8,3×7	152,1	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
31	2015	19 д.	ч	II	13,3×12,3×11,6	993,6	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ, відновлення цілісності уретри та прямої кишки внаслідок проростання пухлини.	Виконано	Незріла ККТ	Асцит	Вжив

Продовження таблиці

Основні критерії хірургічної тактики при резекції тератом крижово-куприкової ділянки у 46 дітей

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
32	2015	4 д.	ж	I	10,6×9,1×7,3	691,9	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
33	2016	16 д.	ч	II	10,0×12,0×11,0	691,2	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
34	2016	14 д.	ж	I	10×16×13	1256,6	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
35	2016	8 міс.	ч	III	11,0×13,0×12,0	816,8	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
36	2016	4 міс.	ч	II	12,0×15,0×13,0	1225,2	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
37	2016	1 д.	ж	IV	20×15×18	2827,4	Кістозна	Екстрена	Лапа-рото-м'я	Одномоментне видалення ККТ	-	Зріла ККТ	-	Вжив
38	2017	9 д.	ж	II	10,0×5,0×7,0	183,3	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
39	2017	5 д.	ж	IV	12,0×8,0×7,0	351,9	Кістозна	Планова	Лапа-рото-м'я	Одномоментне видалення ККТ, видалення правої нирки, правого сечоводу, пластика уретри, сечового міхура	-	Зріла ККТ	-	Вжив
40	2017	4 д.	ч	I	8,0×9,0×10,0	376,9	Кістозна	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
41	2019	7 д.	ч	II	8×6×7	175,9	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
42	2019	2 д.	ж	I	14×8×11	645,1	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
43	2019	2 д.	ж	I	10,0×12,0×8,5	534,1	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	-	Вжив
44	2023	1 д.	ж	I	20,0×19,0×16,0	3183,5	Змішана	Екстрена	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Незріла ККТ	Поліоргана недостатність	Помер
45	2023	8 д.	ж	II	7,0×4,5×3,5	173,2	Змішана	Планова	Задній доступ	Одномоментне видалення ККТ	Виконано	Зріла ККТ	-	Вжив
46	2023	8 д.	ж	III	16,0×15,0×15,0	2002,8	Змішана	Планова	Лапа-рото-м'я. Задній доступ	Внутрішній компонент ККТ видалено методом фрагментування, зовнішній – одномоментно	Виконано	Зріла ККТ	Тромбоз інфра-ре-нального відділу аорти	Вжив



Рис. 1. Комбіноване етапне лікування крижово-куприкових тератом: А – декомпресійна пункція кістозного компонента; Б – після пункції проводять накладання компресійної пов'язки

ухвалено локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи.

Результати дослідження та їх обговорення

У таблиці наведено основні критерії хірургічної тактики в 46 дітей із ККТ, яким проведено хірургічну корекцію вади в умовах Центру. У 93,5% (n=43) випадків виконано планове хірургічне втручання, у 6,5% (n=3) операцію проведено екстрено за життєвими показаннями, з них у 2 дітей відзначено масивну кровотечу, в 1 – кишкову непрохідність. За резекції пухлини у 84,8% (n=39) застосовано задній сакральний доступ (ККТ I, II, III типів). При ККТ III типу у 6,5% (n=3) пацієнтів першим етапом виконано лапаротомічний доступ і видалено внутрішній компонент ККТ, другим – задній доступ. У 8,7% (n=4) дітей при видаленні ККТ IV типу застосовано виключно лапаротомію. Кокцигектомію виконано у 91,3% (n=42, при ККТ I–III типів) випадків. За результатами оцінювання характеру анатомічної будови ККТ виявлено, що кістозну структуру пухлина мала у 39,1% (n=18) пацієнтів, змішану – у 52,2% (n=24), солідну – у 8,7% (n=4). Об'єм пухлини визначено за формулою 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 у межах від 41,9 см³ до 4948,0 см³, у середньому – 1094,5±833,1 см³. За класифікацією, розробленою в Центрі, показник VKKT <100 см³ указує на те, що об'єм ККТ характеризується як помірний; 100 см³ < VKKT < 1000 см³ відповідає великій ККТ; показник VKKT >1000 см³ – гігантській ККТ [37].

На підставі дослідження помірний об'єм ККТ визначено в 10,0% (n=3) дітей, великий – у 53,3% (n=16), гігантський – у 36,7% (n=11) випадків. У групі новонароджених не виявлено помірних ККТ, а ве-

ликі пухлини визначено в 65,0% (n=13) дітей, гігантські – у 35,0% (n=7). У групі дітей більш старшого віку розподіл пухлин за об'ємом був таким: помірний – 30,0% (n=3), великий – 30,0% (n=3), гігантський – 40,0% (n=4).

За результатами гістологічного дослідження видалених ККТ показано, що зрілі пухлини були в 71,7% (n=33) випадків; незрілі – у 21,7% (n=10) дітей; злоякісні форми ККТ – у 6,6% (n=3) випадків. Вживання після хірургічної корекції цієї патології становило 97,9% (n=45).

Вважаємо, що новонароджені діти з гігантськими ККТ, у т.ч. з ускладненими їхніми формами, потребують спеціальної передопераційної підготовки, яка залежить від структури пухлини і характеру її ускладнення.

Стратегія передопераційної підготовки новонароджених дітей із гігантськими ККТ із переважанням кістозного компонента. При гігантських ККТ із переважанням кістозного компонента проводять комбіноване етапне лікування (рис. 1). Спочатку здійснюють серію декомпресійних пункцій кіст з УЗ-навігацією, другим етапом виконують радикальне хірургічне втручання. Цю методику застосовано у 6,5% (n=3) дітей із метою зменшення розмірів пухлини та її негативного впливу на ОЦК новонародженого.

Під контролем УЗД визначають найбільшу за розмірами камеру пухлини. На шкіру в проєкції пухлини накладають кисетний шов, у центрі якого за допомогою вазофікса, з приєднанням до нього шприцом ($V=20$ ml), проводять пункцію. Вміст пухлини аспірують і передають до лабораторії для цитологічного дослідження. З метою попередження кровотечі і/або підтікання вмісту пухлини з місця пункції кисетний шов затягують. Процедура проводять під пильним моніторингом вітальних показників дитини (пульсу, артеріального тиску, сатурації кисню крові). Після пункції проводять замісну внутрішньовенну інфузію препаратів крові (свіжозаморожена плазма) у вікових дозах та інфузійну терапію. Для попередження повторного наповнення пунктованої порожнини та нівелювання негативного тиску, що створюється суміжними напруженими (непунктованими) камерами пухлини, після пункції на тератому накладають компресійну сітчасту пов'язку. З інтервалом в 1–2 доби проводять аналогічні пункції порожнин пухлини з наступним накладанням компресійних сітчастих пов'язок до максимального зменшення об'єму ККТ. Перелічені заходи призводять до поступового суттєвого зменшення розмірів новоутворення в періоді новонародженос-

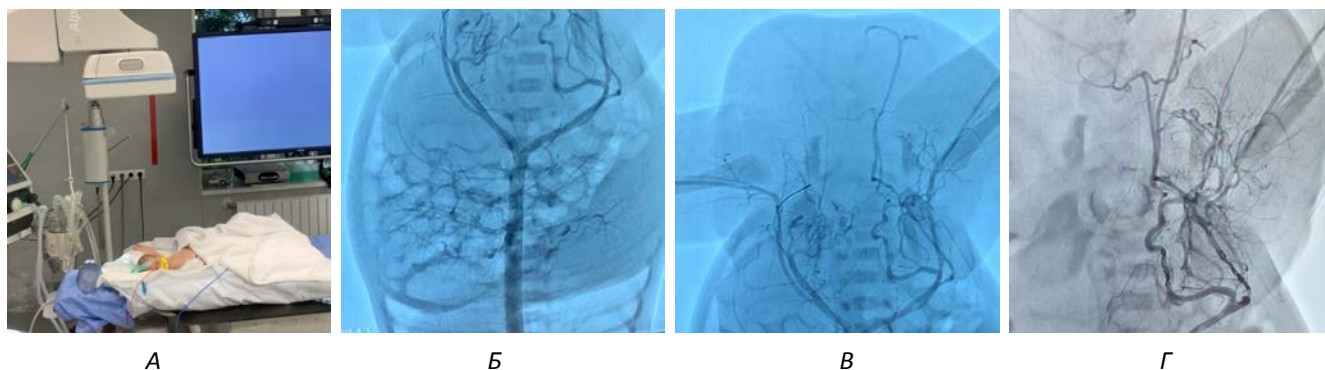


Рис. 2. Доопераційна ендоваскулярна оклюзія живлячих артерій пресакрального і зовнішнього компонентів при крижово-куприковій тератомі III типу: А – новонароджена дитина в рентген-операційній; Б – ангиографічна візуалізація живлячих артерій внутрішнього компонента крижово-куприкової тератоми; В – ангиографічна візуалізація живлячих артерій зовнішнього компонента крижово-куприкової тератоми; Г – селективна ендоваскулярна оклюзія живлячих артерій крижово-куприкової тератоми: *arteria sacralis media* 2 мікроспіралі) і гілок *arteria iliaca interna dextra* 1 мікроспіралі)

ті дитини. Другим етапом, за 2–3 тижні від народження, у пізньому неонатальному періоді, виконують радикальне видалення ККТ.

Нами раніше описано випадок комбінованого етапного лікування шляхом виконання серійних пункцій пухлини в кількості 5 із накладанням компресійних пов'язок [29]. У загальній кількості отримано 800 мл рідини. За результатами цитологічного дослідження вмісту тератоми не виявлено атипових клітин. Ускладнень під час пункцій не відзначено. З метою поповнення ОЦК після кожної пункції перелито свіжозаморожену плазму. Наступним етапом проведено оперативне втручання для видалення залишків тканин тератоми і висічення надлишків шкіри.

Стратегія передопераційної підготовки новонароджених дітей із гігантськими ККТ змішаної/солідної структури. При гігантських ККТ змішаної або солідної структури виконують комбіноване етапне лікування з передопераційним застосуванням селективної ендоваскулярної оклюзії живлячих судин пухлини, для попередження до та інтраопераційних геморагічних ускладнень. Спочатку виконують передопераційну комп'ютерну томографію (КТ) із контрастним підсиленням із метою візуалізації поширення пухлинного процесу і визначення живлячих артерій пухлини. Після візуалізації судинної анатомії пухлини наступним етапом здійснюють ангиографічне дослідження: почергові селективні аорто- та ангиографії артерій нижніх кінцівок, з візуалізацією гемодинамічно значущих судин, що кровопостачають тератому. Наступним етапом проводять катетеризацію та емболізацію магістральних гілок спіральною системою.

Нами вперше зроблено і описано доопераційну ендоваскулярну оклюзію живлячих артерій пресакрального і зовнішнього компонентів при ККТ III типу. За даними досліджень у дитини виявлено масивне утворення черевної порожнини, малого таза і крижово-куприкової ділянки, переважно солідної структури, з виразною васкуляризацією. Для попередження інтраопераційних геморагічних ускладнень на 6-ту добу від народження проведено ангиографічне дослідження для візуалізації судин, що кровопостачають ККТ, з подальшою ендоваскулярною емболізацією: *arteria (a.) sacralis media* 2 мікроспіралі), та гілки *arteria iliaca interna dextra* 1 мікроспіралі) (рис. 2). Наступної доби після ендоваскулярної оклюзії судин ККТ (7-ма доба життя) виконано хірургічне втручання: комбіноване субтотальне видалення ККТ черевної порожнини і крижово-куприкової ділянки (III типу).

Ця методика забезпечує деваскуляризацію пухлини і мінімізацію інтраопераційної крововтрати за одномоментної резекції високоваскуляризованого гігантського новоутворення [32]. Крім цього, застосування рентгенологічних візуалізаційних методик на етапі планування хірургічного втручання полегшує інтраопераційну навігацію і візуалізацію судин та їхніх колатералей.

Стратегія передопераційної підготовки новонароджених дітей при ККТ, ускладнених профузною кровотечею. Геморагічний шок унаслідок кровотечі – основна причина смертності новонароджених із ККТ [13]. Нами виділено 2 основні групи кровотеч при ККТ за терміном виникнення: ранні (унаслідок інтранатальної травматизації ККТ) і відстрочені (через порушення цілісності судин унаслідок некротичного процесу). Ліквідацію

ранніх кровотеч здійснюють в умовах пологової операційної, пізніх – дитячої реанімації шляхом накладення глибоких гемостатичних швів та одномоментної губки, після чого на пухлину накладають компресійну пов'язку. До того ж виділяють поверхневі кровотечі з оболонок пухлини та глибокі, що виникають у товщі м'яких тканин ККТ. Глибокі кровотечі не можливо зупинити механічним шляхом, тож вони призводять до внутрішньопухлинних гематом і можуть бути ліквідованими шляхом ендovasкулярної оклюзії або радикального видалення пухлини.

Нами раніше описано випадок інтранатальної травми гігантської ККТ, яка переважала масу тіла новонародженого в 1,5 раза, з лінійними розривами пухлини, довжиною до 12 см, і профузною кровотечею [33]. Накладення глибоких «П-подібних» гемостатичних швів на інтраопераційно пошкоджену пухлину в умовах акушерської операційної, а згодом (повторно в умовах відділення дитячої реанімації) дало змогу зупинити кровотечу, відновити ОЦК шляхом інфузії препаратів крові, підготувати дитину до операції в межах першої доби після народження. Також у літературі описано випадок відстроченої масивної спонтанної кровотечі на 6-ту добу життя в дитини з ККТ, яка проходила планову передопераційну підготовку в Центрі. Джерелом кровотечі була поверхнева ерозована судина (діаметр – до 3 мм), локалізована в некротизованій ділянці ККТ. Першим етапом виконано механічну пальцеву тампонаду судини, з подальшим її прошиванням на протязі «ad mass», П-подібними герметизуючими гемостатичними швами (об'єм крововтрати – 150 мл). Дитині проведено замісну і гемостатичну терапію, у т.ч. струминне переливання препаратів крові. Стан немовляти стабілізовано. Радикальну операцію виконано за 19 годин після зупинки кровотечі.

Термін хірургічного втручання. При ускладнених формах ККТ (при розривах, виразках оболонок ККТ, із небезпекою інфікування й кровотечі, а також при профузній зовнішній кровотечі з пухлини) операцію виконують екстрено, у ранньому неонатальному періоді, одразу після стабілізації стану новонародженого (виконано у 42,0% (n=11) пацієнтів). При неускладнених ККТ виконують невідкладну операцію на початку пізнього неонатального періоду – на 8–10-ту добу (проведено у 58,0% (n=15) новонароджених). Відтерміноване хірургічне лікування може призводити до тяжких ускладнень і наслідків, у т.ч. до малігнізації пухлини. За даними Y. Wang і співавт., у новонароджених дітей злоякісні ККТ

спостерігаються у 3,5% випадків; від 1 року – у 46,0%. Отже, частота малігнізації ККТ у дітей віком від 1 року життя збільшується в 13 разів порівняно з новонародженими [40]. До того ж із відтермінуванням хірургічного втручання підвищується частота виникнення рецидивів ККТ, що становлять 4–21% випадків [40].

Розроблення й удосконалення хірургічної тактики. Незалежно від характеру, розмірів і локалізації ККТ рекомендують одномоментне радикальне видалення пухлини. Причому за наявності тільки зовнішнього компонента (I тип) або за наявності останнього з помірною внутрішньою складовою пухлини (II тип) її видаляють із боку крижово-куприкової ділянки. При великих і гігантських ККТ із переважанням внутрішнього компонента (III тип) рекомендують одномоментне видалення пухлини, починаючи з абдомінальної частини і закінчуючи резекцією зовнішнього компонента, із боку крижово-куприкової ділянки. При внутрішньому компоненті пухлини (IV тип) з інтимним приляганням магістральних судин (аорта, здухвинні артерії, нижня порожниста та здухвинні вени) можлива резекція пухлини шляхом її фрагментування (шматування), з частковим залишенням капсули пухлини в ділянці інтимно розташованих магістральних судин (тобто видалення субтотальне). Мета такого підходу – збереження цілісності судин і профілактика інтраопераційної кровотечі.

Хірургічний доступ і положення дитини на операційному столі. Положення дитини на операційному столі залежить від форми ККТ. При пухлинах із переважанням внутрішнього компонента виконують лапаротомію в положенні дитини на спині, з валиком під поперекову ділянку. При резекції зовнішнього компонента ККТ дитину розміщують на животі, з валиками під тазовий і плечовий пояси (рис. 3).

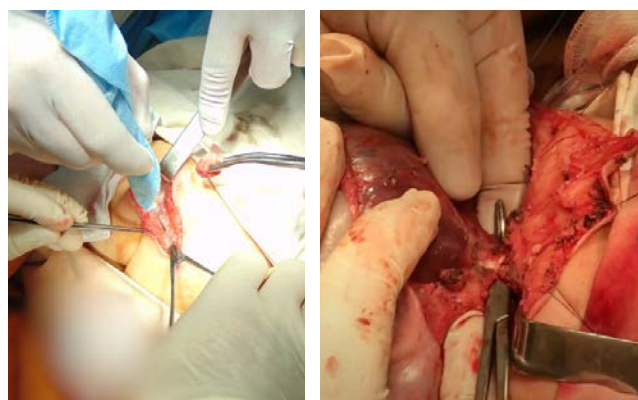
Огиначаючий доступ є «золотим» стандартом за резекції великих і гігантських зовнішніх компонентів ККТ. При помірних за розмірами пухлинах можливий сагітальний доступ. Огиначаючий розріз виконують у ділянці шийки пухлини над проекцією крижово-куприкового зчленування, що забезпечує мінімальну площу ранової поверхні, необхідної для мобілізації пухлини, і максимальну атравматичність за її «вилучення». Протилежний до цього огиначаючий розріз проводять на 3 см проксимальніше краю анального отвору. Ця умова необхідна для попередження травмування зовнішнього анального сфінктера, а також достатньої довжини (для пластики тазо-



А

Б

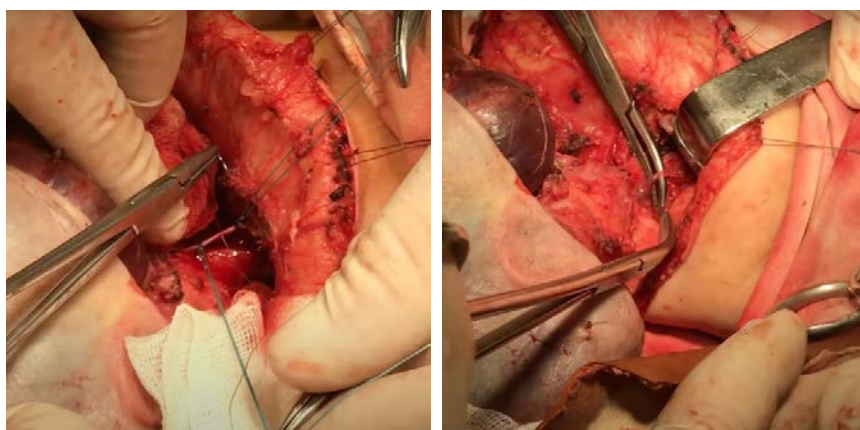
Рис. 3. Положення новонародженої дитини перед операцією: А – крижово-куприкова тератома ІІІ типу, доступ – лапаротомія; Б – крижово-куприкова тератома І типу, доступ – задній



А

Б

Рис. 4. Локальний доступ до судинної ніжки крижово-куприкової тератоми: А – розріз у ділянці проєкції куприка; Б – мобілізація куприка перед його резекцією



А

Б

Рис. 5. Деваскуляризація крижово-куприкової тератоми: А – перев'язка, прошивання, пересічення *a. teratomae*; Б – перев'язка, прошивання, пересічення *v. teratomae*



Рис. 6. Розріз по нижньому полюсу пухлини в межах незміненої шкіри, відступивши від ануса, щонайменше 3 см

вого дна) *m. levator ani*. До того ж після резекції ККТ отримують достатню площу шкіри для ефективної пластичної реконструкції післяопераційної рани.

Деваскуляризація пухлини. За резекції зовнішнього компонента пухлини застосовують на початку операції локальний доступ до судинної ніжки ККТ (рис. 4). При цьому за допомогою дисекторного затискача виділяють куприк між його внутрішньою поверхнею і нижче розташованим судинним пучком тератоми (рис 4. Б).

Куприк пересікають електроножем над розведеними браншами дисекторного затискача. Одразу під куприком знаходиться судинний пучок тератоми. Спочатку виділяють *a. teratomae*, досить значного діаметра, від 2 до 4 мм, перев'язують, прошивають, пересікають (рис. 5 А). Аналогічно виділяють і пересікають *v. teratomae*, (рис. 5 Б). Ця методика сприяє в подальшому практично безкровному видаленню пухлини, попереджає інтраопераційну кровотечу

і крововтрату, що нерідко виникають за традиційної техніки видалення пухлини.

Забезпечення цілісності прямої кишки і сечовидільних шляхів. Обов'язковою є передопераційна катетеризація сечового міхура та прямої кишки катетерами достатнього діаметра для їхньої інтраопераційної ідентифікації, що попереджує ятрогенне ушкодження органів за мобілізації ККТ. Адже в більшості випадків спостерігають інтимне зрощення пухлини з прямою кишкою або сечоводом, аж до інвазивного проростання в стінку органів, що характерне для незрілих і злоякісних ККТ, – у 2,2% (n=1) випадків. За мобілізації ККТ у ділянці ануса слід виконувати розріз у межах незміненої шкіри, відступивши від ануса, щонайменше 3 см для попередження ушкодження зовнішнього і внутрішнього анальних сфінктерів (рис. 6).

Біопсія з ложе видаленої пухлини. Пухлина виділяють атравматично і видаляють єдиним блоком

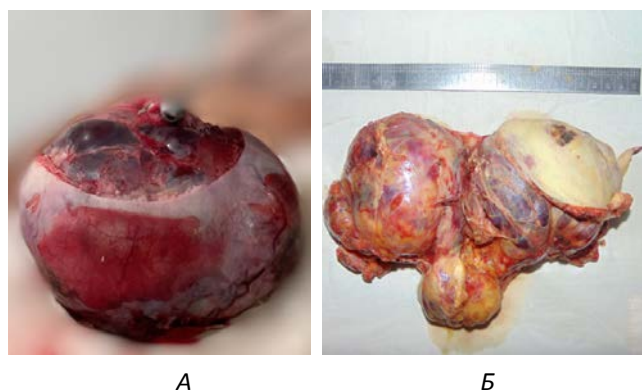


Рис. 7. Зовнішній вигляд макропрепаратів пухлин після резекції: А – крижово-куприкова тератома I типу; Б – крижово-куприкова тератома II типу

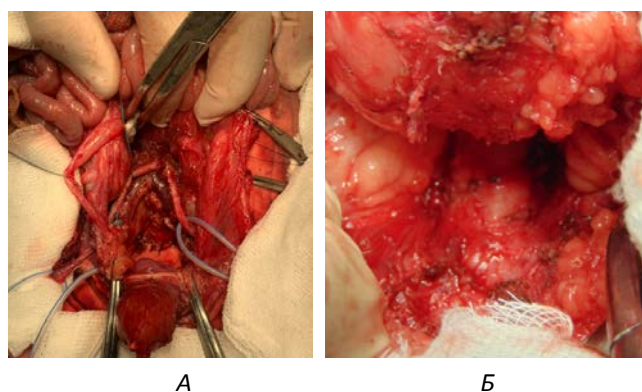


Рис. 8. Біопсія трьох ділянок хірургічного поля (ложе пухлини): А – ложе внутрішнього компонента пухлини при крижово-куприковій тератомі III типу; Б – ложе зовнішнього компонента пухлини при крижово-куприковій тератомі II типу

(рис. 7). З метою визначення радикальності резекції ККТ проводять інтраопераційну біопсію 3 ділянок хірургічного поля: місця відсічення ніжки пухлини і 2 ділянок із ложе пухлини (рис. 8). Ця біопсія набуває особливого значення у випадках, коли за результатами патоморфологічного дослідження видаленої пухлини констатовано її незрілість або злоякісність.

Формування тазового дна. Цей етап є обов'язковим компонентом радикальної операції з приводу ККТ і дає змогу відновити анатомічну цілісність тазового дна і фізіологічне положення ануса і прямої кишки. Це має неабияке значення в профілактиці порушення функції тазових органів, зокрема, нетримання калу [21]. Ступінь гіпоплазії м'язів тазового дна залежить від величини зовнішнього компонента ККТ. При гігантських і великих пухлинах особливо страждають м'язи (*m. levator ani*, *m. gluteus maximus*). Вони стоншені, видовжені, розпластані на зовнішній поверхні пухлини. Тому за радикального

видалення тератоми слід, за можливості, максимально щадно виділяти і залишати ці м'язові волокна для майбутньої пластики тазового дна. Спочатку відновлюються *m. levator ani*, шляхом їхнього симетричного підшивання до окістя внутрішньої поверхні крижа. Зазвичай накладають три шви: центральний і два бокові. Після зав'язування цих швів анус і пряма кишка переміщуються у фізіологічне положення. Залишки леваторних м'язів зашивають між собою. Краї обох *m. gluteus max.* Зшивають між собою над крижом і леваторними м'язами до рівня їхньої середньої частини, між анусом і крижом. На цьому етапі проводять дренажу пресакральної ділянки (трубкою типу Blacoe 15Fr. або гумовою стрічкою).

Шкірна пластика. Техніку шкірної пластики визначають індивідуально, залежно від розмірів післяопераційного дефекту (рис. 9). При пухлинах помірного розміру застосовують сагітальну шкірну пластику (рис. 9 А). При великих за розмірами ККТ виконують V-подібну пластику (рис. 9 Б, В), а при гігантських пухлинах – у вигляді ротаного «мерседес» (рис. 9 Г).

Особливості післяопераційного ведення пацієнтів. Ефективна реабілітація пацієнта в післяопераційному періоді – один із ключових аспектів лікування, – та запорука якнайшвидшої повної функціональної активізації дитини і профілактики ускладнень. Післяопераційне положення дитини – на животі, з метою мінімізації тиску на ранову поверхню, до 10 днів, для попередження ранніх післяопераційних ускладнень (неспроможність швів і ранова інфекція, унаслідок потрапляння калового вмісту). Післяопераційне виходжування новонароджених здійснюють у відділенні дитячої реанімації та інтенсивної терапії до стабілізації стану. У подальшому дитину переводять до відділення дитячої хірургії. Нами оцінено такі критерії післяопераційного ведення у 21 пацієнта: термін штучної вентиляції легень, поява активної перистальтики, відсутність стазу, початок ентерального харчування, повне ентеральне харчування, самостійне випорожнення. Тривалість штучної вентиляції легень становила від 2 до 312 годин, у середньому – $41,5 \pm 38,7$ годин. Активну перистальтику кишечника виявлено здебільшого на $2 \pm 0,9$ добу після операції. Відсутність шлункового стазу констатовано за 1–6 діб, у середньому – $1,33 \pm 0,6$ доби. Ентеральне харчування розпочато з 1 по 3-тю добу, у середньому – $2 \pm 0,7$ доби після хірургічного втручання, із нарощуванням до фізіологічного об'єму протягом 4–20 діб, у середньому – $6,0 \pm 2,4$ доби. Самостійні випорожнення вияв-

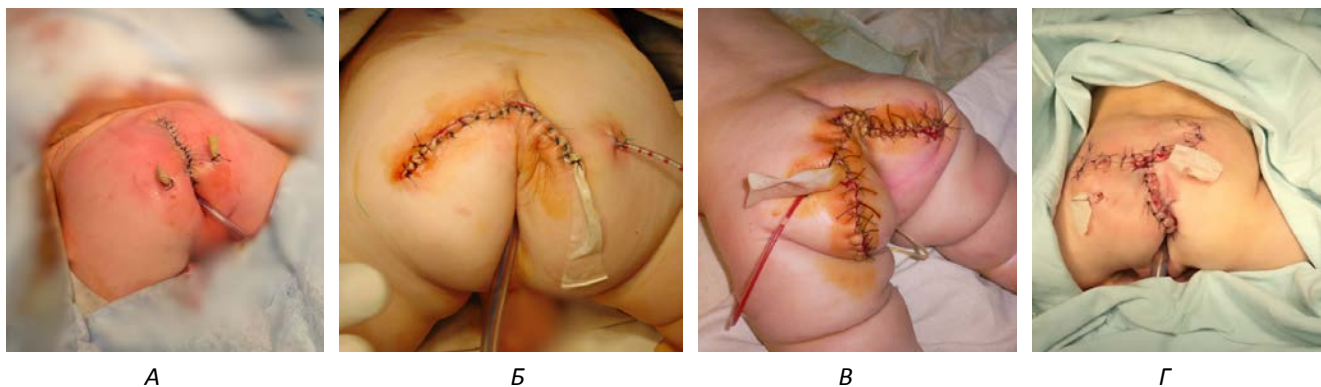


Рис 9. Варіації шкірної пластики при різних формах зовнішнього дефекту крижово-куприкової тератоми: А – сагітальна шкірна пластика при крижово-куприковій тератомі помірного розміру; Б, В – V-подібна шкірна пластика при великій крижово-куприковій тератомі; Г – пластика за методикою «ротований мерседес» при гігантській крижово-куприковій тератомі

лено в середньому на $2,5 \pm 1,0$ доби після операції. Середній термін перебування у відділенні реанімації становив $11,9 \pm 6,0$ доби.

Проаналізовано частоту виникнення післяопераційних ускладнень у 21 пацієнта. Ранні – до 1 місяця після операції, локальні ускладнення: неспроможність і часткове розходження швів (найчастіше – у ділянці проєкції крижово-куприкового переходу, урахувавши гіперперфузію цієї ділянки); мацерації, гнійні ускладнення (зумовлені затіканням калового вмісту в ділянку післяопераційної рани). У такому разі загоєння рани відбувається вторинним натягом. За даними літератури, повне загоєння операційної рани первинним натягом після видалення ККТ спостерігають лише в половині випадків [21]. Ми спостерігали часткову неспроможність швів післяопераційної рани у 33,3% (n=7) пацієнтів. З них у 14,0% (n=3) дітей наклали вторинні шви з гарним ефектом. В усіх ускладнених випадках застосовували адсорбуючі пов'язки й сітки із срібла. При цьому рани загоїлися вторинним натягом. Системні ранні ускладнення: гостра серцева/ниркова/поліорганна недостатність, тромботичні ускладнення, асцит. У наведеному нами дослідженні тромбоз інфраренального відділу аорти спостерігали у 4,8% (n=1) випадків, асцит – у 4,8% (n=1), поліорганну недостатність – у 4,8% (n=1). Останній випадок закінчився летально. Післяопераційна летальність становила 2,1%.

Пізні ускладнення пов'язані здебільшого з рецидивом пухлини. Ми спостерігали рецидив пухлини у 6,5% (n=3) дітей. В усіх випадках виконали повторну резекцію пухлини з подальшим призначенням хіміотерапевтичних препаратів. Не виявили рецидиву в усіх 3 випадках, через 5 років. Інша група пізніх ускладнень включає функціональні розлади,

зумовлені порушеннями іннервації органів сечовидільної системи (нейрогенний сечовий міхур, гідронефроз, міхурово-сечовідний рефлюкс і нетримання сечі) та аноректальної ділянки (закреп, нетримання калу). За даними провідних дослідників, порушення сечовипускання відзначено у 33,0% випадків, дефекації – у 29,0% дітей [21]. У наведеному дослідженні недостатність анальних сфінктерів діагностовано у 14,0% (n=3) випадків, дизуричні явища констатовано у 14,0% (n=3) дітей.

Для подальшого визначення лікувальної тактики слід проводити контроль морфологічної структури пухлини. Хіміотерапію призначають при деяких незрілих і злоякісних формах ККТ. Тривалість диспансерного спостереження залежить від морфологічних особливостей ККТ і становить від 3 до 6 років, а частота лабораторного контролю АФР – кожні 6 місяців. У наведеному нами дослідженні гістологічне дослідження видалених ККТ показало, що зрілі пухлини виявлено в 71,7% (n=33) випадків; незрілі – у 21,7% (n=10) дітей; злоякісні форми ККТ – у 6,6% (n=3) випадків.

Дискусія

Розміри і ріст пухлини, динаміка пухлинного процесу та вплив ККТ на гемодинаміку – основні чинники, що визначають тактику ведення вагітності та диспансеризації плодів із ККТ у пренатальному періоді [31]. При високоваскуляризованих ККТ прогноз летальності наближається до 100%. У таких випадках показані мініінвазивні (лазерна, алкогольна абляції живильних судин, аспірація кісти, амніоредукція) або відкриті фетальні хірургічні втручання [38]. Обидва типи операцій мають на меті зменшити негативний вплив ККТ на серцево-судинну систему плода, дозволяючи йому відновитися

внутрішньоутробно [38]. На наше переконання, незважаючи на стрімкий технологічний розвиток медичної науки, ці методики все ще носять експериментальний характер, оскільки наявні лише поодинокі випадки про успішне їх застосування. Тому на сьогодні операції фетальної хірургії можуть бути обґрунтованими виключно за життєвими показаннями, при значній небезпеці переривання вагітності на ранніх термінах.

Окрім гемодинамічного чинника, не менш загрозливими є геморагічні ускладнення. У літературі описано два випадки спонтанних кровотеч у плодів, один з яких закінчився летально [6,41]. У першому з них кровотечу діагностовано на 29-му тижні гестації, а на 32-му тижні виконано кесарів розтин. Незважаючи на хірургічне втручання, пацієнт помер за два тижні після операції унаслідок негативного впливу хронічної гіпоксії на його органи з наступними фатальними наслідками [6]. У другому випадку кровотечу діагностовано на 33-му тижні гестації. Виконано екстрений кесарів розтин і хірургічне втручання на 1-шу добу життя. Результат лікування – добрий [41]. У разі антенатальної кровотечі автори наголошують на необхідності якомога раннього лікування цього ускладнення [6,41].

Комплексне постнатальне обстеження новонародженої дитини з ККТ у ранньому неонатальному періоді – ключовий чинник розроблення індивідуальної ефективної стратегії передопераційної підготовки і вибору оптимальної хірургічної тактики [30]. На сьогодні «золотим» стандартом передопераційного планування та візуалізації ККТ є магнітно-резонансна томографія (МРТ) із контрастним підсиленням. Дослідження демонструє найвищі чутливість і специфічність при цій патології [28]. Ми рекомендуємо застосовувати пренатальне МРТ, окрім рутинного постнатального МРТ, за значного зростання ККТ, виявленого при пренатальному УЗД (виконано у 4 випадках). За наявності високоваскуляризованої пухлини, на наше переконання, доцільно додатково застосовувати КТ-ангіографію – з метою виявлення основних живлячих судин пухлини, із подальшою її ендovasкулярною оклюзією. Значення передопераційної біопсії ККТ є суперечливим [27].

Важливим досягненням для розроблення хірургічної тактики при ККТ є вивчення її судинної анатомії, уперше описаної Н.В. Clatworthy (1961). Це прискорило розвиток нового напрямку хірургічного лікування пухлин – контролю гемостазу «vascular control». У подальшому це сприяло значному зменшенню інтраопераційної летальності, зумовленої фатальними кровотечами [34].

Традиційно вважають, що основним джерелом кровопостачання ККТ є серединна крижова артерія. Крім цього, описано додаткове кровопостачання пухлини із системи колатералей: із черевної аорти, внутрішньої і зовнішніх клубових артерій, гілок від глибокої артерії стегна [34]. За наявності виразного поверхневого венозного компонента (вени діаметром 4–6 мм) перед розтином шкіри проводять черезшкірне прошивання і перев'язку судин на протязі для попередження інтраопераційної кровотечі. Окрім вищезазначених варіацій, ми спостерігали у двох випадках атиповий варіант венозного відтоку з *v. teratomae* через колатералі у венозне сплетення епідурального простору *sacrum*. Саме тому етап резекції куприка потребує особливої уваги з точки зору гемостазу, зважаючи на високий ризик венозної кровотечі з губчастої поверхні крижа. Такий тип кровотечі неможливо зупинити класичними методами. Тому вважаємо за необхідне на етапі планування операції підготувати стерильний віск для ефективного гемостазу, при кровотечі з венозного сплетення епідурального простору, шляхом його втирання в губчасту поверхню *sacrum*, що нами зроблено у 2 пацієнтів.

Контроль гемостазу «vascular control» – провідний чинник, що сприяє значному зменшенню інтраопераційної летальності, зумовленої фатальними кровотечами [34]. На сьогодні існують два підходи передопераційного контролю гемостазу: лапароскопічна деваскуляризація і ендovasкулярна оклюзія [8,20]. Окрім цього, за неможливості застосування вищезазначених методик, у світовій літературі описано спеціальну техніку контролю гемостазу при гігантській ККТ у недоношеній дитині 28 тижнів гестації, зважаючи на критично малу її масу тіла [18]. При цьому першим етапом здійснено лапаротомію з перев'язкою живлячих судин пухлини. Наступний етап передбачає резекцію ККТ [18].

Найсучаснішим підходом до деваскуляризації пухлини є передопераційна ендovasкулярна оклюзія живлячих артерій ККТ. На сьогодні в літературі описано усього п'ять випадків застосування цієї техніки в новонароджених із ККТ [8,11,14,25]. Серед них три випадки при ККТ I типу [8,11,14], один – при ККТ II типу [25]. Нами вперше виконано й описано доопераційну ендovasкулярну оклюзію живлячих артерій пресакрального та зовнішнього компонентів при ККТ (III типу) у новонародженої дитини [8].

Раннє хірургічне втручання в постнатальному періоді є запорукою попередження ускладнень у новонародженого з ККТ [28]. На думку деяких єв-

ропейських дослідників, що займаються вивченням проблематики, ККТ оптимально видаляти протягом перших 24 годин після народження, оскільки кишечник не колонізується бактеріями в першу добу, що знижує ризик інфікування післяопераційної рани каловим вмістом [24]. Ми вважаємо, що ККТ слід оперувати в неонатальному періоді залежно від форми пухлини та загального стану пацієнта. Натомість, для попередження контамінації післяопераційної рани доцільно провести передопераційну санацію товстого кишечника антибактеріальними препаратами з попередньою відміною годування (за 12 годин до операції).

За наявності неускладнених ККТ виконують операцію на початку пізнього неонатального періоду (8–10-та доба). При ускладнених ККТ проводять екстрене хірургічне втручання одразу після народження. Для резекції пухлини використовують три основні доступи: передній (лапаротомія), задній (крижово-куприковий) і комбінований [27]. При зовнішній локалізації пухлини (I тип) застосовують задній хірургічний доступ у положенні дитини на животі [15]. Описано такі варіації заднього доступу залежно від розмірів і локалізації зовнішнього компонента пухлини: крижово-куприковий (застосовують рутинно), трансфінктерний, трансаноректальний, трансвагінальний [2]. За наявності зовнішнього компонента ККТ нами застосовано крижово-куприковий доступ у всіх випадках ($n=42$). Застосування інших варіацій заднього доступу вважаємо недоцільним через значний рівень травматизації та можливі негативні функціональні наслідки. За переважання зовнішнього компонента ККТ (II тип) у більшості випадків повна резекція пухлини можлива із застосуванням заднього доступу. У разі значного проростання пухлини в порожнину малого таза, вище рівня S3, може знадобитися додатковий нижній серединний лапаротомічний доступ [27]. За наявності пухлини III типу застосовують комбінований доступ. На першому етапі використовують передній доступ із метою мобілізації та резекції внутрішнього компонента пухлини до рівня тазового дна. У подальшому змінюють положення дитини зі спини на живіт і видаляють зовнішній компонент ККТ із заднього доступу [2]. Резекцію пухлин IV типу, що розміщуються вище рівня S3, проводять у положенні дитини на спині із застосуванням лапаротомічного доступу. При ККТ III і IV типу, помірних розмірів, у дітей більш старшого віку можливе лапароскопічне видалення внутрішнього компонента пухлини [3,20,35]. Нами застосовано комбінований доступ у 6,5% ($n=3$)

випадків. Виключно лапаротомію використано за резекції пухлин IV типу у 8,7% ($n=4$) дітей.

Після виконання заднього доступу, за наявності зовнішнього компонента ККТ >5 см, більшість дослідників рекомендують застосування перевернутого V-подібного (огиначаючого, шевронного) розрізу шкіри, описаного R.E. Gross (1951) [2,10,15,27]. Такий доступ полегшує поділ сідничної мускулатури, ідентифікацію і перев'язку середньої крижової артерії, забезпечує блокову резекцію пухлини і куприка зі збереженням анатомічних структур та реконструкцію сідничної мускулатури [15]. За наявності помірного зовнішнього компонента пухлини, <5 см, можливе застосування заднього сагітального розрізу, що сприяє більш косметичній реконструкції і попереджує формування шкірних дефектів за типом «собачих вух» [9,12]. Ми вважаємо за доцільне застосовувати сагітальний розріз при ККТ помірного розміру. При великих ККТ застосовуємо перевернутий V-подібний розріз, починаючи з проєкції крижово-куприкового зчленування із подальшою резекцією куприка і локальною деваскуляризацією пухлини. При гігантських ККТ використовуємо пластику за методикою «ротований мерседес», як пропонують інші автори [1].

Ключовим аспектом попередження рецидиву пухлини є кокцигектомія [2,10,15,27]. Gross, у 1951 р. вперше наголосив на важливості резекції куприка. Зазначено, що частота рецидивів у групі без його резекції становить 38,0%, а в групі з резекцією – 0,0% [10]. Нами виконано резекцію куприка у 91,3% дітей – в усіх випадках, коли застосовано задній доступ, у разі видалення зовнішнього компонента ККТ. Рецидив пухлини при цьому виявлено в 7,1% ($n=3$) пацієнтів. В усіх випадках виконано повторну резекцію пухлини із подальшим призначенням хіміотерапевтичних препаратів. Не виявлено рецидиву в усіх трьох повторно оперованих дітей у терміні >5 років.

Висновки

При гігантських ККТ кістозної і змішаної/солідної структури застосовують диференційовану стратегію передопераційної підготовки. У разі переважання кістозного компонента проводять серію декомпресійних пункцій кіст. За наявності гігантської ККТ змішаної або солідної структури виконують ендоваскулярну оклюзію судин.

При неускладненій ККТ виконують операцію на початку пізнього неонатального періоду (8–10-та доба). При ускладнених ККТ застосовують екстрене хірургічне втручання, одразу після народження.

Original articles. Coloproctology

Огиначающий доступ – «золотий» стандарт за резекції великих і гігантських зовнішніх компонентів ККТ. При помірних за розмірами пухлинах можливий сагітальний доступ.

Локальна деваскуляризація ККТ – вагомий чинник у попередженні інтраопераційної кровотечі і можливих негативних наслідків, пов'язаних із нею.

Відновлення анатомічної цілісності тазового дна, фізіологічного положення ануса і прямої кишки має неабияке значення в профілактиці порушення функції тазових органів. При помірних ККТ доцільно застосовувати сагітальну шкірну пластику, при великих пухлинах – V-подібну шкірну пластику, при гігантських ККТ – пластику за методикою «ротований мерседес».

За морфологічною структурою, серед видалених ККТ, переважали зрілі пухлини – 71,7%, менш часто визначалися незрілі тератоми – 21,7%, їхні злоякісні форми – 6,6%. При агресивних формах незрілих і злоякісних ККТ після операції показана хіміотерапія.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. AbouZeid AA, Radwan AB, Elghandour MM et al. (2022). Vertical wound closure following sacrococcygeal teratoma excision: an approachable aesthetic solution. *Ann Pediatr Surg.* 18: 83.
2. Alok Dahal, Nimesh Bista, Nimesh Lageju, Lokesh Shekher Jaiswal et al. (2023). Surgical management of neonatal Sacrococcygeal teratoma in a tertiary care center of Eastern Nepal: An observational cross-sectional study in a resource-limited setting. *Interdisciplinary Neurosurgery.* 32: 101735.
3. Alyousef Z, Aleissa M, Alaamer O, Alselaime N. (2021, Jan 13). Combined laparoscopic and posterior approach resection of large sacrococcygeal cystic teratoma. *Surg Case Rep.*;7(1):20.
4. 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.
5. Bond SJ, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Flake AW, Slomick RN et al. (1990). Death due to high output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 25: 1287-1291.
6. Caetano AR, Lobo GR, Boute T, Meleti D, Zamarian A, Lopes CD et al. (2010), P28.12: Intrauterine spontaneous rupture of a sacrococcygeal teratoma diagnosed by amniocentesis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 36: 280-280.
7. Chirdan LB, Uba AF, Pam SD, Edino ST, Mandong BM, Chirdan OO. (2009, Apr-Jun). Sacrococcygeal teratoma: clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. *Ann Afr Med.* 8(2): 105-109.
8. Cowles RA, Stolar CJ, Kandel JJ, Weintraub JL, Susman J, Spigland NA. (2006, Jun). Preoperative angiography with embolization and radiofrequency ablation as novel adjuncts to safe surgical resection of a large, vascular sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int.* 22(6): 554-556.
9. Fishman SJ, Jennings RW et al. (2004). Contouring buttock reconstruction after sacrococcygeal teratoma resection. *J Pediatr Surg.* 39(3): 439-441.
10. Gross RE, Clatworthy HW, Meeker IA. (1951). Sacrococcygeal teratomas in infants and children: A report of 40 cases. *Surg Gynecol Obstet.* 92: 341-353.
11. Guitart J, Teixidor M, Brun N, López S, Criado E, Romero N. (2020, Apr 1). Preoperative giant sacrococcygeal teratoma embolization in a newborn – A case report and a review. *Cir Pediatr.* 33(2): 95-98.
12. Jan IA, Khan EA, Yasmeen N, Orakzai H, Saeed J. (2011, May). Posterior sagittal approach for resection of sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Surg Int.* 27(5): 545-548.
13. Kremer ME, Wellens LM, Derikx JP, van Baren R, Heij HA, Wijnen MH et al. (2016, Nov). Hemorrhage is the most common cause of neonatal mortality in patients with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 51(11): 1826-1829.
14. Lahdes-Vasama TT, Korhonen PH, Seppänen JM, Tammela OK, Iber T. (2011, Jan). Preoperative embolization of giant sacrococcygeal teratoma in a premature newborn. *J Pediatr Surg.* 46(1): e5-8.
15. Machi R, Hiranuma C, Suzuki H, Hattori M, Doden K, Hashidume Y. (2021, Dec). Adult sacrococcygeal teratoma excised by endoscopic surgery with a transsacral approach: a case report. *Surg. Case Rep.* 7(1): 1-5.
16. Mamsen LS, Bröchner CB, Byskov AG, Møllgaard K. (2012). The migration and loss of human primordial germ stem cells from the hind gut epithelium towards the gonadal ridge. *Int J Dev Biol.* 56: 771-778.
17. Masahata K, Ichikawa C, Makino K, Abe T, Kim K, Yamamichi T et al. (2020). Long-term functional outcome of sacrococcygeal teratoma after resection in neonates and infants: a single-center experience. *Pediatr Surg Int.* 36: 1327-1332.
18. Matsuki K, Santo K, Sasaki T, Fujisaki H, Yoneda A. (2024). Giant immature sacrococcygeal teratoma with early recurrence and lung metastases: A case report, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports.* 104: 102807.
19. Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC. (1992, Oct). Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg.* 27(10): 1308-1310.
20. Osei H, Munoz-Abraham AS, Bates KS, Kim JS, Saxena S et al. (2019, Feb). Laparoscopic Division of Median Sacral Artery and Dissection of Types III and IV Sacrococcygeal Teratomas to Decrease Intraoperative Hemorrhagic Complications: Case Series and Review of the Literature. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 29(2): 272-277.
21. Partridge EA, Canning D, Long C, Peranteau WH, Hedrick HL et al. (2014, Jan). Urologic and anorectal complications of sacrococcygeal teratomas: prenatal and postnatal predictors. *J Pediatr Surg.* 49(1): 139-42. Epub 2013 Oct 8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.09.042. PMID: 24439598.
22. 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.
23. Phi JH. (2021, May). Sacrococcygeal Teratoma: A Tumor at the Center of Embryogenesis. *J Korean Neurosurg Soc.* 64(3): 406-413.
24. Puri P, Höllwarth ME. (Eds.). (2019). *Pediatric Surgery. Springer Surgery Atlas Series:* 440.
25. Rossi UG, Cariati M, Tomà P. (2013, Apr). Giant sacrococcygeal teratoma embolization. *Indian J Radiol Imaging.* 23(2): 145-147.
26. Rwomurushaka ES, Lodhia J. (2024). Diagnosis and management of a sacrococcygeal teratoma at a tertiary hospital in northern Tanzania: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports.* 120: 109895.
27. Saxena D, Pandey A, Bugalia RP, Kumar M, Kadam R, Agarwal V et al. (2015, Jan). Management of presacral tumors: our experience with posterior approach. *Int. J. Surg. Case Rep.* 1(12): 37-40.
28. 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.

29. Sliepov OK, Latyshov KV, Ponomarenko OP, Holopapa HV, Myhur Miu, Shypot OH (2016). Sposib kombinovanoho likuvannia hihantskoi kistoznoi kryzhovo-kuprykovoї teratому u novonarodzhenykh ditei. Baza patentiv Ukrainy. Pat. No. 109697. Opublikovano: 25.08.2016. [Слепов ОК, Латишов КВ, Пономаренко ОП, Голопапа ГВ, Мигур МЮ, Шипот ОГ (2016). Спосіб комбінованого лікування гігантської кістозної крижово-куприкової тератоми у новонароджених дітей. База патентів України. Пат. № 109697. Опубліковано: 25.08.2016].
30. Sliepov OK, Perederii OV. (2024). Postnatal diagnosis and strategy of preoperative care for newborns and older children with sacrococcygeal teratomas. Corrected article. Paediatric Surgery (Ukraine). 4(85): 71-84. [Слепов ОК, Передерій ОВ (2024). Постнатальна діагностика та стратегія передопераційної підготовки при тератомах крижово-куприкової ділянки в новонароджених і дітей більш старшого віку. виправлена стаття. Хірургія дитячого віку (Україна). 4(85): 71-84]. doi: 10.15574/PS.2024.4(85).7184.
31. Sliepov OK, Perederii OV, Grebinichenko GO, Skrypchenko NY. (2024). The importance of prenatal diagnosis and examination in the perinatal care of fetuses and newborns with sacrococcygeal teratomas. Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2(98): 60-69. [Слепов ОК, Передерій ОВ, Гребініченко ГО, Скрипченко НЯ. (2024). Значення пренатальної діагностики та диспансеризації в перинатальному супроводі плодів і новонароджених дітей із крижово-куприковими тератомами. Український журнал Перинатологія і Педіатрія. 2(98): 60-69]. doi: 10.15574/PP.2024.98.60.
32. Sliepov OK, Perederii OV, Grebinichenko GO, Skrypchenko NY, Ditskivskyy IO, Tammo Raad, Deinega MI. (2024). A rare observation of simultaneous removal of a giant sacrococcygeal teratoma, with massive presacral and external components, and preoperative endovascular occlusion of the feeding arteries of the tumor, in a newborn. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(83): 97-106. [Слепов ОК, Передерій ОВ, Гребініченко ГО, Скрипченко НЯ, Дітківський ІО, Таммо Раад, Дейнега МІ. (2024). Рідкісне спостереження одномоментного видалення гігантської крижово-куприкової тератоми з масивними пре-сакральними і зовнішніми компонентами та доопераційною ендovasкулярною оклюзією живлячих артерій пухлини в новонародженої дитини. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(83): 97-106]. doi: 10.15574/PS.2024.83.97.
33. Sliepov OK, Perederii OV, Skrypchenko NY, Kotsovsky VV, Hladyshko OP, Grebinichenko GO. (2023). The first intravital case of diagnosis and treatment of a giant teratoma of the sacrococcygeal area, which exceeded the body weight of a newborn on 1.5 times. Paediatric Surgery (Ukraine). 3(80): 92-99. [Слепов ОК, Передерій ОВ, Скрипченко НЯ, Коцовський ВВ, Гладішко ОП, Гребініченко ГО. (2023). Перший прижиттєвий випадок діагностики і лікування гігантської тератоми крижово-куприкової ділянки, яка переважала масу тіла новонародженого в 1,5 раза. Хірургія дитячого віку (Україна). 3(80): 92-99]. doi: 10.15574/PS.2023.80.92.
34. Smith B, Passaro E, Clatworthy HW. (1961). The vascular anatomy of sacrococcygeal teratomas: Its significance in surgical management. Surgery. 49: 534-539.
35. Solari V, Jawaid W, Jesudason EC. (2011, May). Enhancing safety of laparoscopic vascular control for neonatal sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg. 46(5): e5-7.
36. Teitelbaum D, Teich S, Cassidy S, Karp M, Cooney D, Besner G. (1994) Highly vascularized sacrococcygeal teratoma: description of 1 this atypical variant and its operative management. J Pediatr Surg. 29: 98-101.
37. Van Heurn LJ, Coumans ABC, Derikx JPM, Bekker MN, Bilar-do KM, Duin LK et al. (2021, Oct). Factors associated with poor outcome in fetuses prenatally diagnosed with sacrococcygeal teratoma. Prenat Diagn. 41(11): 1430-1438.
38. Van Mieghem T, Al-Ibrahim A, Deprest J, Lewi L, Langer JC, Baud D et al. (2014), Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: case series and systematic review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol. 43: 611-619.
39. Vedmedovska N, Bokucava D, Lisovaja I. (2022). EP24.19: Fetal sacral teratoma from the first trimester to birth: differential diagnosis, prognosis and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol. 60: 194-195.
40. 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.
41. Yamaguchi Y, Tsukimori K, Hojo S, Nakanami N, Nozaki M, Masumoto K et al. (2006, Oct). Spontaneous rupture of sacrococcygeal teratoma associated with acute fetal anemia. Ultrasound Obstet Gynecol. 28(5): 720-722.

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 «ВЦМД 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 «ВЦМД 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 01.03.2025 р., прийнята до друку 10.06.2025 р.