

## Rüptür, kanama ve yaygın damar içi pıhtılaşma gelişen konjenital sakrokoksigeal teratom vakası

Birgin Törer<sup>1</sup>, Hande Gülcan<sup>2</sup>, Pelin Oğuzkurt<sup>3</sup>, Faik Sarıalioğlu<sup>4</sup>

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Pediyatri Uzmanı, <sup>2</sup>Pediyatri Doçenti, <sup>3</sup>Pediyatrik Cerrahi Doçenti, <sup>4</sup>Pediyatri Profesörü

**SUMMARY:** Törer B, Gülcan H, Oğuzkurt P, Sarıalioğlu F. (Department of Pediatrics, Başkent University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). A case report of a premature newborn with congenital sacrococcygeal teratoma who suffered tumor rupture, hemorrhage and disseminated intravascular coagulation. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2008; 51: 216-219.

Sacrococcygeal teratoma is the most common tumor in the newborn. Fetuses with this malformation are at risk for significant perinatal morbidity and mortality. Here, we report a premature infant born at 30 weeks of gestation with congenital sacrococcygeal teratoma who suffered tumor rupture and hemorrhage during delivery. Disseminated intravascular coagulation developed after surgical intervention. Repeated doses of fresh frozen plasma, platelet and packed red blood cell transfusions were required. In this report, we emphasize the risk of hemorrhagic complications and coagulopathy in premature infants with prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma.

**Key words:** congenital sacrococcygeal teratoma, prematurity, disseminated intravascular coagulation.

**ÖZET:** Konjenital sakrokoksigeal teratom, yenidoğan döneminde en sık görülen solid tümördür. Malign potansiyeli düşük olmasına rağmen özellikle 30. gebelik haftasından önce tespit edildiğinde prematüre doğum ve komplikasyonlar nedeniyle fatal gidiş gösterebilir. Bu yazıda, 30. gebelik haftasında doğurtulan, sakrokoksigeal bölgede 15x13x7 cm boyutlarında teratomu olan bir yenidoğan vakası sunulmuştur. Doğum sırasında kitlesi rüptüre olan ve masif kanayan hastanın kanaması baskılı spanç uygulaması ile durduruldu. Kitlesi koksiks ile birlikte tümüyle çıkarılan hastada cerrahi işlem sonrasında yaygın damar içi pıhtılaşma gelişti. Histopatolojik tanısı grade 3 immatür teratom olan hastanın bir yıllık izleminde sorun olmadı. Bu vaka ile birlikte antenatal dönemde sakrokoksigeal teratom tanısı alan ve prematür doğan bebeklerde doğum sırasında ve sonrasında gelişebilecek rüptür, kanama ve yaygın damar içi pıhtılaşma gibi fatal komplikasyonlar vurgulandı.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital sakrokoksigeal teratom, prematürite, yaygın damar içi pıhtılaşma.

Konjenital sakrokoksigeal teratom, yenidoğan döneminde sık görülen bir tümördür. Sıklığı 35.000-40.000 canlı doğumda bir olup, kızlarda erkeklere göre 2-4 kat daha sıktır. Prenatal dönemde tanısı konulabilmektedir. Prenatal dönemde tanı alan bebeklerde perinatal komplikasyonlar ve ölüm riski artmaktadır<sup>1</sup>. Bu yazıda, prenatal dönemde tanı alan, sezaryen doğumda kitlesi rüptüre olan ve yaygın damar içi pıhtılaşma geliştiren sakrokoksigeal teratomlu prematüre bir bebek sunulmuştur.

### Vaka Takdimi

Prenatal 26.haftada ultrasonografi ile sakrokoksigeal kitle ve polihidramnion saptanarak izleme alınan hasta kitlesinin giderek büyümesi nedeniyle 30 haftalıkken tarihinde sezaryenle doğurtuldu. Apgar skoru birinci ve beşinci dakikada 8 ve 10 olarak belirlenen bebeğin, doğum ağırlığı 2000 gr'dı. Sakrokoksigeal bölgede 15x13x7 cm boyutlarında, orta kısımdan rüptüre olmuş, masif kanayan bir kitle vardı (Şekil 1). Diğer sistemik bulguları



Şekil 1. Doğum sonrası sakrokoksigeal teratoma ait görünüm.

normaldi. Kanayan bölge spanç ile kapatıldı, basınç uygulandı. Akciğer grafisi ve kan gazı normaldi. Umbilikal arter ve veni kateterize edilerek arteriyal kan basıncı monitörizasyonu yapıldı, profilaktik antibiotik tedavisi başlandı. Kitleden olan kanama baskılı spanç uygulaması ile yaklaşık bir saat içinde durduruldu. Kan sayımında hemoglobin 7.6 gr/dl, hematokrit %22, lökosit sayısı 12.100/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 203.000/mm<sup>3</sup> idi. İki kez eritrosit süspansiyonu ve bir kez taze donmuş plazma verildi.

Hasta aynı gün ameliyata alındı ve kitle koksiks ile birlikte eksize edildi. İşlemin sonuna doğru kanaması artan, hipotansiyonu ve bradikardisi gelişen hastaya resüsitasyon uygulandı ve işlem sırasında üç kez eritrosit süspansiyonu ve bir kez taze donmuş plazma verildi. Entübe edilerek ventilatöre bağlandı. Tekrarlanan kan sayımında hemoglobin 8.8 gr/dl, hematokrit %25.1, lökosit sayısı 5.300/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 24800/mm<sup>3</sup> saptandı. Protrombin zamanı 120 saniyenin, aPTT 160 saniyenin üzerinde bulunan hastada yaygın damar içi pıhtılaşma geliştiği düşünüldü. İzlemi süresince hastaya sekiz kez eritrosit süspansiyonu, 11 kez trombosit süspansiyonu ve 10 kez taze donmuş plazma desteği; ayrıca hipotansiyonu nedeniyle dopamin, hipoalbuminemi nedeniyle de albumin verildi. Hastaya 21 gün ventilatör desteği uygulandı ve iki kez nozokomiyal sepsis nedeniyle tedavi verildi.

Histopatolojik incelemelerde grade 3 immatür teratom prematürel ve hastanın genel durumu göz önüne alınarak kemoterapi başlanmamasına karar verildi. AFP'nin yenidoğan ve erken süt çocukluğu dönemindeki fizyolojik yüksekliği göz

önüne alınarak iki ay sonradan başlanılmak üzere AFP takibine karar verildi. Halen bir yaşına gelen hastanın izleminde sorun yaşanmadı.

### Tartışma

Konjenital sakrokoksigeal teratom, yenidoğan döneminde en sık görülen solid tümör olmasına karşın seyrek olarak<sup>1</sup>. Prenatal dönemde tanı genellikle gebeliğin 22-34. haftasında ultrasonografi ile kaudal ya da abdominal kitlenin saptanması ile konulabilir<sup>2</sup>. Kitlenin sınırlarını belirlemede magnetik rezonans görüntüleme yararlı olabilir<sup>3</sup>. Otuzuncu gebelik haftasından önce bulgu veren teratomlarda prematüre doğum ve hidrops fetalis riskinin daha fazla olması nedeni ile prognoz kötüdür<sup>4-5</sup>. Polihidramnion, plasentomegali, kardiomegali ve hidrops fetalisin eşlik etmesi de kötü prognoz göstergeleridir<sup>4-7</sup>. Perinatal ve neonatal mortalite ve morbidite oranları prematüre doğum, distosi, tümörün rüptüre olması, kanama, fetal hidrops, obstrüksiyona bağlı fetal hidronefroz, yüksek debili kalp yetmezliği gibi komplikasyonlar nedeniyle yüksektir<sup>2,4-6</sup>. Bizim vakamız tümörün prenatal 26. gebelik haftasında saptanması, polihidramniosun eşlik etmesi, prematüre doğması ve tümörün doğum sırasında rüptüre olarak kanaması nedeniyle kötü prognoz kriterleri taşımaktaydı.

Sakrokoksigeal teratomlara %5-26 oranında konjenital malformasyonlar eşlik eder<sup>2</sup>. Anorektal, genitoüriner ve vertebral malformasyonlar en sık saptanan malformasyonlardır<sup>2</sup>. Daha nadiren disrafizm, sakral agenezi, kalça çıkığı, meningosel, kardiyak anomaliler ve gastrointestinal sistem anomalileri görülebilir<sup>2</sup>. Bizim vakamızda eşlik eden konjenital malformasyon saptanmadı.

Doğum sırasında tümörün rüptüre olması ve kanama sık görülen bir komplikasyondur. Kitlenin 5 cm'den büyük olduğu teratomlarda, rüptür ve kanama riskini azaltmak için sezaryan ile doğum önerilmektedir<sup>8</sup>. Hedrick ve arkadaşları<sup>9</sup>, preterm doğumlarda, tümörün rüptür ve kanama riskinin daha sık olduğunu ve fatal gidiş gösterdiğini bildirmişlerdir. Hoehn ve arkadaşları<sup>10</sup> intauterin tanı alan, 32. gebelik haftasında doğan, sezaryen doğum sırasında teratomun rüptürü sonucu masif kanayan, hacim genişletici tedaviye rağmen periferik perfüzyonun sağlanamadığı bir vaka bildirmişlerdir. Kanamayı durdurmaya yönelik yapılan cerrahi girişimin başarısız olması

sonucunda hasta kaybedilmiştir. Kanamaya bağlı olarak yaygın damar içi pıhtılaşma gelişmesi ise daha seyrek olarak bildirilmiştir. Grosfeld ve arkadaşları<sup>11</sup> doğum sırasında tümörün rüptüre olduğu ve kanamaya bağlı olarak yaygın damar içi pıhtılaşma gelişen bir yenidoğan vakası, Murphy ve arkadaşları<sup>12</sup> ise yaygın damar içi pıhtılaşma gelişen ve cerrahi tedavi sırasında kanama nedeniyle kaybedilen bir yenidoğan vakası bildirmişlerdir. Gelişen bu koagülasyon bozukluğunun nedeni tam olarak bilinmemektedir. Sakrokoksigeal teratomun doğumda travmaya uğramasının, tümörde endotel zedelenmesine yol açtığı, bunun sonucunda doku tromboplastininin kan dolaşımına geçerek koagülasyon kaskadını aktive ettiği ve ağır kanamaya bağlı olarak gelişen tüketim koagülopatisinin ciddi yaygın damar içi pıhtılaşmaya zemin hazırladığı düşünülmektedir<sup>12</sup>.

Konjenital sakrokoksigeal teratomun tedavisi, tümörün erken dönemde total olarak cerrahi rezeksiyonudur<sup>1</sup>. Kitle ile birlikte koksiks de tümüyle çıkarılmalıdır<sup>1</sup>. Tümörün geniş yüzey alanına ve vaskülaritesine bağlı olarak hipotermi gelişebileceğinden cerrahi işlem sırasında hipotermiyi önlemeye yönelik önlemler alınması önemlidir<sup>2</sup>. Yara enfeksiyonu en sık görülen postoperatif komplikasyon olmakla birlikte kanama ve mesane disfonksiyonu da erken dönemde görülebilir<sup>2,13,14</sup>. Fekal inkontinans, kabızlık, idrar inkontinansı, alt ekstremitelerde zayıflık ise daha ileri dönemde görülebilecek diğer komplikasyonlardır<sup>2,14,15</sup>.

Konjenital sakrokoksigeal teratomun prognozunu etkileyen en önemli faktörler, tümörün büyüklüğü ve kitlenin total rezeke edilebilmesidir<sup>2,16-18</sup>. Malign ve büyük sakrokoksigeal tümörlerde kemoterapinin cerrahi tedavi ile kombine edilmesi prognozu olumlu yönde etkilemektedir<sup>1,2,19,20</sup>. Tümörün evresi, kemiğe uzanıyor olması, metastaz,  $\alpha$ -fetoprotein yüksekliği prognozda belirgin etkili bulunmamıştır<sup>21</sup>. Cerrahi rezeksiyon sonrası takipte  $\alpha$ -fetoprotein düzeyinin seri ölçümlerde yükseliyor olması rekürens açısından anlamlı olabilir<sup>1,2,14,16</sup>. Bizim vakamızda, tümör büyük olmasına rağmen, total rezeksiyonu yapılabilmektedir. Hastanın prematüre olması ve eşlik eden sorunları olması nedeniyle kemoterapi başlanmamıştır.

Sonuç olarak, antenatal dönemde sakrokoksigeal teratom tanısı alan ve prematür doğan bebeklerde doğum sırasında gelişebilecek kanama ve koa-

gülasyon bozukluğu gibi fatal komplikasyonların göz önünde bulundurulması ve erken dönemde yeterli kan ürünleri desteğinin sağlanması cerrahi tedavi öncesi hayat kurtarıcı öneme sahiptir.

#### KAYNAKLAR

1. Loh ML, Matthay KK. Congenital malignant disorders. In: Taeusch HW, Ballard RA, Gleason CA (eds). Avery's Diseases of the Newborn (8<sup>th</sup> ed). Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005: 1437-1470.
2. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. Postgrad Med J 2000; 76: 754-759.
3. Danzer E, Hubbard AM, Hedrick HL, et al. Diagnosis and characterization of fetal sacrococcygeal teratoma with prenatal MRI. AJR Am J Roentgenol 2006; 187: 350-356.
4. Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992-1998. Prenat Diagn 2000; 20: 51-55.
5. Chisholm CA, Heider AL, Kuller JA, Von Allmen D, McMahon MJ, Chescheir NC. Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. Am J Perinatol 1999; 16: 47-50.
6. Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, Youssef S. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. J Pediatr Surg 1998; 33: 899-903.
7. Neubert S, Trautmann K, Tanner B, Steiner E, Linke F, Bahlmann F. Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of SCT. Fetal Diagn Ther 2004; 19: 319-326.
8. Anteby EY, Yagel S. Route of delivery of fetuses with structural anomalies. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2003; 106: 5-9.
9. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. J Pediatr Surg 2004; 39: 430-438.
10. Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Latterman U, Rueckauer KD. Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. J Perinatol 1999; 19: 596-598.
11. Grosfeld JL, Ballantine TV, Lowe D, Baehner RL. Benign and malignant teratomas in children: analyses of 85 patients. Surgery 1976; 80: 297-305.
12. Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC. Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg 1992; 27: 1308-1310.
13. Abubakar AM, Nggada HA, Chinda JY. Sacrococcygeal teratoma in Northeastern Nigeria: 18-years experience. Pediatr Surg Int 2005; 21: 645-648.
14. Schmidt B, Haberlik A, Uray E, Ratschek M, Lackner H, Höllwarth ME. Sacrococcygeal teratoma: clinical course and prognosis with a special view to long-term functional results. Pediatr Surg Int 1999; 15: 573-576.
15. Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, et al. Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands. J Pediatr Surg 2007; 42: 1122-1126.

16. Bilik R, Shandling B, Pope M, Thorner P, Weitzman S, Ein SH. Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1158-1160.
17. Göbel U, Schneider DT, Calaminus G, et al. Multimodal treatment of malignant sacrococcygeal germ cell tumors: a prospective analysis of 66 patients of the German cooperative protocols MAKEI 83/86 and 89. *J Clin Oncol* 2001; 19: 1943-1950.
18. De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 173-181; discussion 173-181.
19. Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 171-176.
20. Wakhlu A, Misra S, Tandon RK, Wakhlu AK. Sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg Int* 2002; 18: 384-387.
21. Calaminus G, Schneider DT, Böklerink JP, et al. Prognostic value of tumor size, metastases, extension into bone, and increased tumor marker in children with malignant sacrococcygeal germ cell tumors: a prospective evaluation of 71 patients treated in the German cooperative protocols Maligne Keimzelltumoren (MAKEI) 83-86 and MAKEI 89. *J Clin Oncol* 2003; 21: 781-786.