

ТЕРАТОМЫ КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВОЙ ОБЛАСТИ У НОВОРОЖДЕННЫХ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОПУХОЛЕЙ МАЛЫХ РАЗМЕРОВ

© М.А. Гопиенко^{1, 2} ✉, С.А. Караваева^{1, 2, 3}, В.Б. Силков^{4, 5}, О.И. Усков², И.Е. Мягкова², М.Б. Белогурова^{4, 5}

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург;

² Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург;

³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург;

⁴ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет», Санкт-Петербург;

⁵ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)», Санкт-Петербург

■ **Для цитирования:** Гопиенко М.А., Караваева С.А., Силков В.Б., Усков О.И., Мягкова И.Е., Белогурова М.Б. Тератомы крестцово-копчиковой области у новорожденных: особенности диагностики и лечения опухолей малых размеров // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2020. — Т. 10. — № 1. — С. 43–52. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic605>

Поступила: 02.02.2020

Одобрена: 03.03.2020

Опубликована: 19.03.2020

Введение. При обнаружении у ребенка (особенно — новорожденного) образования в крестцово-копчиковой области следует подозревать герминогенно-клеточную опухоль (ГКО) (чаще — тератому). Нередко напрашивающаяся при малых размерах образования выжидательная тактика в этом случае неприемлема.

Цель работы: изучить особенности диагностики и лечения крестцово-копчиковых ГКО малых размеров у новорожденных.

Материалы и методы. Проанализированы данные историй болезни пациентов с ГКО крестцово-копчиковой области двух клиник Санкт-Петербурга (детского хирургического стационара «ДГМКСЦ ВМТ» и детского онкологического отделения Санкт-Петербургского онкоцентра) за 15 лет (2005–2019). Среди 55 новорожденных пациентов размеры опухоли варьировали: 14 гигантских (более 14 см в диаметре), 18 больших (10–14 см), 21 средних (3–9 см) и 2 малых размеров (менее 3 см в диаметре).

Результаты. Ни одна из двух ГКО малых размеров не была выявлена пренатально. Пациенты попали к хирургу «случайно» (перевод из роддома в стационар после рождения не состоялся или был выполнен по другой причине). Оба ребенка оперированы радикально с резекцией копчика (гистологический диагноз: зрелая тератома) и находятся под наблюдением онколога (без признаков рецидива в течение 6 мес. и 1 года 9 мес.). За тот же период (2005–2019) в Санкт-Петербургском онкоцентре пролечены 5 девочек с крестцово-копчиковыми ГКО, впервые диагностированными в более старшем возрасте (10 мес. – 2 года 9 мес.). Течение и прогноз у них были менее благоприятными (гистологические варианты: опухоль желточного мешка или эмбриональный рак; в 2 случаях — отдаленные метастазы, в 1 случае — рецидив опухоли, 2 ребенка умерли).

Заключение. Крестцово-копчиковые ГКО малых размеров у новорожденных могут быть сопряжены с серьезным риском запоздалой диагностики и, соответственно, потенциального озлокачествления и метастазирования, они требуют активного выявления и активной хирургической тактики.

Ключевые слова: герминогенные опухоли; тератома; крестцово-копчиковая область; новорожденные.

SACROCOCCYGEAL TERATOMAS IN NEWBORNS: PECULIARITIES IN DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF SMALL-SIZED TUMORS

© M.A. Gopienko^{1, 2} ✉, S.A. Karavaeva^{1, 2, 3}, V.B. Silkov^{4, 5}, O.I. Uskov², I.E. Miagkova², M.B. Belogurova^{4, 5}

¹ Pavlov First St. Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia;

² Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia;

³ North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia;

⁴ St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia;

⁵ St. Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological), Saint Petersburg, Russia

■ For citation: Gopienko MA, Karavaeva SA, Silkov VB, Uskov OI, Miagkova IE, Belogurova MB. Sacrococcygeal teratomas in newborns: peculiarities in diagnostics and treatment of small-sized tumors. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2020;10(1):43-52. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic605>

Received: 02.02.2020

Accepted: 03.03.2020

Published: 19.03.2020

Introduction. When revealing a sacrococcygeal tumor in pediatric patient (especially — newborn), a germ-cell tumor (GCT) (mostly — teratoma) should be suspected. Just observation in cases of such tumors of small size, which might look as an option, cannot be recommended.

Aim of study: to reveal the peculiarities of diagnostics and treatment of small-sized sacrococcygeal GCT in newborns.

Materials and methods. We analyzed the data of charts of patients with sacrococcygeal GCT from 2 clinics of St. Petersburg (pediatric surgical hospital CCMCSCHMT and pediatric oncological department of St. Petersburg Oncocenter) for past 15 years (2005–2019). Among 55 newborn patients the size of tumor varied, comprising 14 giant (over 14 cm in diameter), 18 large (10–14 cm in diameter), 21 medium-sized (3–9 cm), and 2 small-sized teratomas (under 3 cm in diameter).

Results. In both cases of small-sized GCT prenatal ultrasound was unable to reveal the tumor. Those patients appeared by surgeon occasionally (being either not transferred to hospital from the delivery house after birth or coming because of some other reason). Both patients underwent radical surgery with excision of coccyx (histological diagnosis being 'mature teratoma') and are still under observation of oncologist (with no signs of relapse during 6 months and 21 months). During the same period (2005–2019) there were 5 girls treated in St. Petersburg Oncocenter, with sacrococcygeal GCT first diagnosed at older age (10 months – 2 years 9 months). They all had less favorable course and prognosis (histologic variants being yolk sac tumor or embryonic carcinoma; having remote metastases in 2 cases, with relapse in 1 case, and lethal outcomes in 2 cases).

Conclusion. Small-sized sacrococcygeal GCT in newborns can bear a significant risk of delayed diagnosis with possible further malignization and formation of metastases, so active revealing and active surgical treatment in such cases is needed.

Keywords: germ-cell tumors; teratoma; sacrococcygeal region; newborns.

ВВЕДЕНИЕ

В ежедневной практике детского хирурга (как стационарного, так и амбулаторного) постоянно встречаются пациенты разного возраста с различными образованиями, располагающимися в коже и подкожно, в том числе врожденными (гемангиомы, дермоидные кисты, фибромы, папилломы, пигментные невусы и др.). Нередко приходится дифференцировать подобные ситуации с приобретенными проблемами (организуемая/организованная гематома, инородное тело мягких тканей и т. п.).

Известно, что злокачественные опухоли у детей возникают относительно редко, в связи с чем во многих случаях обращений по поводу любых образований хирург может позволить себе воздержаться от радикальных вмешательств сразу и рекомендовать наблюдение. Решающими аргументами для такого решения зачастую являются отсутствие явных признаков увеличения образования в динамике, а также небольшие размеры образования.

Как правило, подобная тактика «работает», не приводя к негативным последствиям для ребенка. Однако особое внимание сле-

дует обращать на крестцово-копчиковую область (ККО) (зону межъягодичной складки), являющуюся типичной локализацией герминогенно-клеточных опухолей (ГКО), прежде всего — тератом, у новорожденных и детей первых 3 лет жизни [1, 2]. Будучи редкими опухолями (1 : 40 000 живых новорожденных [1, 2]), ГКО крестцово-копчиковой области в большинстве случаев не представляют трудностей для диагностики (вырастая внутриутробно до значительных размеров, они хорошо выявляются если не на пренатальном ультразвуковом исследовании (УЗИ), то, по крайней мере, при первичном осмотре после рождения). В то же время, при малых размерах тератомы могут не вызывать должного опасения и настороженности при первичном осмотре не только педиатра-неонатолога, но и хирурга. К сожалению, это может приводить к печальным последствиям (выраженному росту внутреннего компонента, малигнизации, метастазированию) и существенно ухудшать прогноз.

Цель работы: на примере случаев ГКО крестцово-копчиковой области у новорожденных из собственной практики за последние 15 лет проанализировать особенности и трудности, возникающие при диагностике и лечении данных опухолей малых размеров.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В исследовании использованы данные историй болезни пациентов клиники «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (ДГМКСЦ ВМТ)» (до 2019 г. — Детская городская больница № 1 (ДГБ 1)) Санкт-Петербурга и отделения

химиотерапии и комбинированного лечения опухолей у детей Санкт-Петербургского клинического научно-практического центра специализированных видов медицинской помощи (онкологического) (СПб КНпЦСВМП(о), или Санкт-Петербургского онкоцентра; до 2018 г. — детского онкологического отделения городской больницы № 31 Санкт-Петербурга). За последние 15 лет (2005–2019) в ДГМКСЦ ВМТ находились на лечении 55 новорожденных с ГКО крестцово-копчиковой области (16 мальчиков (29 %) и 39 девочек (71 %)). Подавляющее большинство детей поступали в возрасте от нескольких часов до 20 сут жизни из родильных домов Санкт-Петербурга и Ленинградской области (51), других клиник Санкт-Петербурга (1), а также клиник других городов (2). Исключение составил один ребенок, поступивший из дома уже после периода новорожденности: в возрасте 1 мес. 3 нед.

Всем детям после стандартного дообследования производилось радикальное удаление образования вместе с копчиком, с гистологической верификацией на уровне лаборатории ДГМКСЦ ВМТ и последующим пересмотром препаратов в референс-центре (Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачёва, Москва). Окончательные диагнозы распределились следующим образом: зрелая тератома — 40, незрелая тератома — 9, тератома с компонентом опухоли желточного мешка — 5, смешанный вариант «опухоль желточного мешка + эмбриональный рак» — 1.

Размеры опухоли существенно варьировали: от 1,5 см в минимальном измерении до 27 см в максимальном (табл. 1). Исходя из диаметра образования, мы условно раздели-

Таблица 1 / Table 1

Распределение пациентов с герминогенно-клеточной опухолью крестцово-копчиковой области в зависимости от размеров образования (Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, 2005–2019)

Distribution of patients with sacrococcygeal germ-cell tumors, depending on size of the tumor (Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, 2005–2019)

Размер образования (диаметр)	Число пациентов	Пренатальная диагностика	Диагностика в родильном зале	Перевод в стационар с диагнозом: «Тератома ККО»
Гигантская (>15 см)	14	10	14	14
Большая (10–14 см)	18	6 + 4*	18	18
Средняя (3–9 см)	21	9	21	21
Малая (<3 см)	2	0	1	0

Примечание. * Случаи, когда пренатальное УЗИ выявляло некоторое отклонение от нормального строения плода, но не смогло четко распознать тератому (например, находка трактовалась как «расширение прямой кишки», «киста яичника» и т. п.). ККО — крестцово-копчиковая область.

ли все ГКО крестцово-копчиковой области на гигантские (15 см и более в диаметре), большие (10–14 см в диаметре), средние (3–9 см) и малых размеров (менее 3 см в диаметре). В последнюю группу вошли 2 пациента, на которых ниже мы обратим более пристальное внимание.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В 53 % случаев удалось выявить некоторые особенности крестцово-копчиковой зоны по пренатальному УЗИ, однако лишь в 45 % полученные данные были правильно трактованы как тератома. Как видно из табл. 1, чем больше размеры образования, тем больше частота пренатальной выявляемости ГКО в каждой группе (гигантские — 71 %, большие — 55 %, средние — 43 %). При этом ни в одном случае тератомы малых размеров пренатально диагноз поставлен не был (известно, что УЗИ в этих случаях точно проводилось).

Как правило, в случае, когда тератому ККО не удается выявить пренатально, диагноз становится очевиден сразу же (в ближайшее время) после рождения ребенка. Так было в 54 из 55 случаев нашей выборки. Согласно давно установившейся практике, в подобных случаях ребенок, как правило, переводится из родильного дома в хирургический стационар в первые дни жизни с подозрением на тератому ККО. Ни в одном из случаев ГКО малых размеров этого тем не менее не произошло.

Остановимся на каждом случае подробно.

Клинический случай № 1

Пациент Б., мальчик, родился естественным путем на сроке 41 неделя с массой 2450 г. Пренатальное УЗИ, выполненное в стандартные сроки, какой-либо патологии не выявило.

При рождении ребенка обратило на себя внимание округлое мягкотканное образование в области межъягодичной складки (в проекции копчика) размерами около 1,5 см в диаметре. На этапе роддома педиатром была заподозрена тератома крестцово-копчиковой области, однако от перевода в больницу мать тогда отказалась, ребенок был выписан домой на 4-е сутки жизни.

В возрасте 3 нед. амбулаторно консультирован нейрохирургом, при УЗИ обнаружен пресакральный компонент. Убедительной связи образования с позвоночным каналом и спинным мозгом выявлено не было, оно

трактовалось как наиболее вероятно — тератома ККО, однако нельзя было полностью исключить переднюю спинномозговую грыжу. Было настоятельно рекомендовано обследование в условиях стационара в ближайшее время (в том числе, магнитно-резонансная томография (МРТ), оценка уровня онкомаркеров крови). Тем не менее родители рекомендациям не последовали, ребенок был госпитализирован в хирургический стационар лишь в возрасте 1 мес. 3 нед. — после очередной подробной беседы на амбулаторном приеме хирурга.

При внешнем осмотре: в межъягодичной складке определялось «выбухание» округлой формы, около 1,5 см в диаметре, напоминающее кистозное образование или дополнительную кожную складку, безболезненное, мягко-эластической консистенции, покрытое неизменной кожей. При ректальном осмотре: по задней стенке прямой кишки пальпировалось плотное, несмещаемое образование.

По данным УЗИ, МРТ и мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) малого таза с контрастированием: признаки тератомы крестцово-копчиковой области, располагающейся от уровня S4 до межъягодичной области и питающейся из системы правой ягодичной артерии. Образование неоднородной кистозно-солидной структуры (единичные кисты до 0,5 см в диаметре), общими размерами 2,2 × 2,4 × 2,8 см (при этом пресакральный компонент размерами около 1,0 × 1,8 см). Отмечается умеренное накопление контрастного вещества солидным компонентом в паренхиматозную фазу, в то время как кистозный компонент контрастное вещество не накапливает.

Уровень альфа-фетопroteина (АФП) и хорионического гонадотропина (ХГЧ) крови — в пределах возрастной нормы.

После обследования пациент был оперирован: произведено удаление образования единым блоком вместе с копчиком из задне-сагиттального доступа (рис. 1).

По данным гистологического исследования: зрелая тератома (рис. 2).

Послеоперационный период без особенностей. Каких-либо неврологических нарушений со стороны нижних конечностей, а также тазовых органов не отмечено.

В течение 1 г. 9 мес. послеоперационного наблюдения клинически и по УЗИ признаки рецидива опухоли не определяются, уровень онкомаркеров крови не повышен.

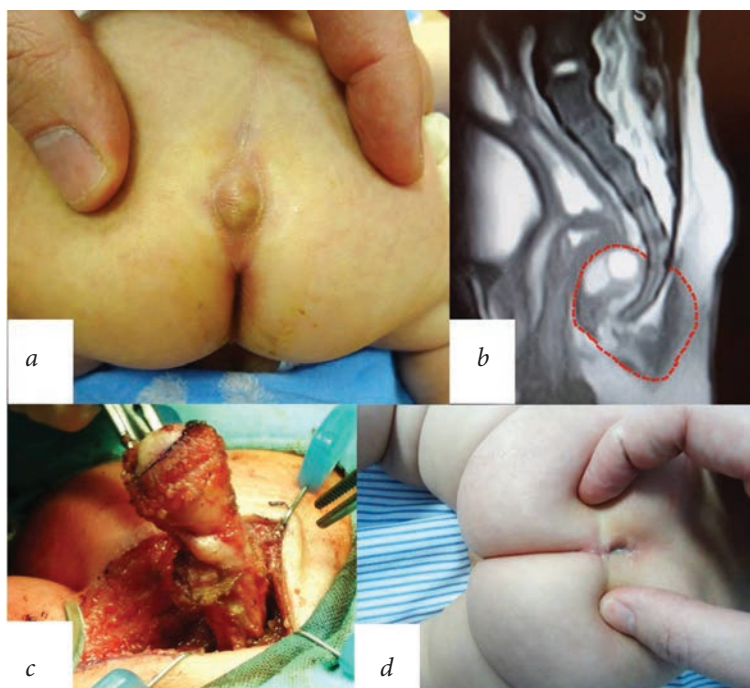


Рис. 1. Случай № 1 крестцово-копчиковой тератомы малых размеров: *a* — внешний вид; *b* — магнитно-резонансная томография; *c* — интраоперационная картина; *d* — вид через месяц после операции

Fig. 1. Case № 1 of small-sized sacrococcygeal teratoma: *a* — clinical appearance; *b* — MRI; *c* — intraoperative picture; *d* — appearance 1 month after surgery

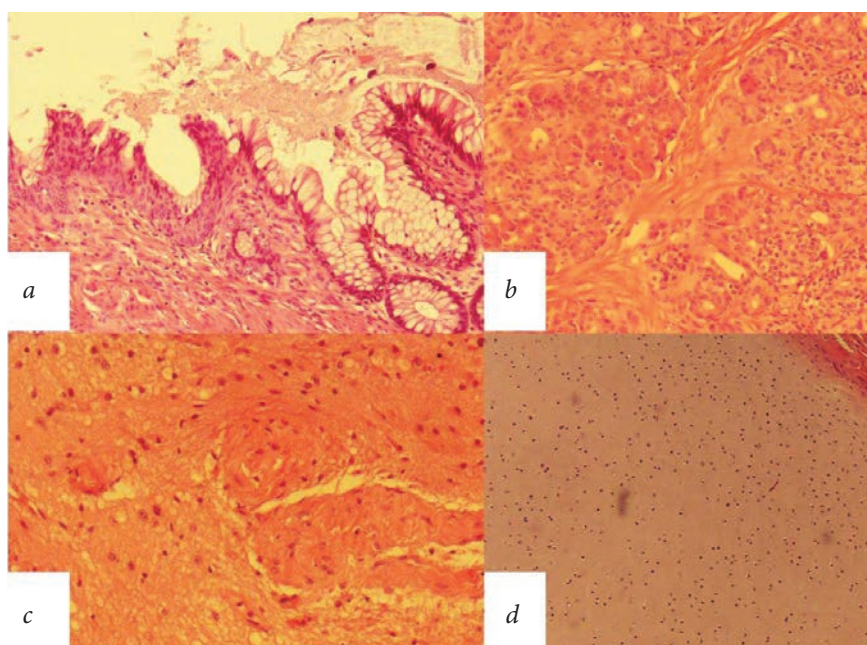


Рис. 2. Случай 1 — гистологическая картина (окраска — гематоксилин-эозин): *a* — сочетание многослойного плоского эпителия (слева) и эпителия «желудочного» типа (справа), $\times 100$; *b* — ткань поджелудочной железы, $\times 100$; *c* — ткань головного мозга, $\times 100$; *d* — гиалиновый хрящ, $\times 40$

Fig. 2. Case # 1 (continued) — histological picture (Hematoxylin and Eosin): *a* — combination of stratified epithelium (left side) and gastric-type epithelium (right side), $\times 100$; *b* — pancreatic tissue, $\times 100$; *c* — brain tissue, $\times 100$; *d* — hyaline cartilage, $\times 40$

Клинический случай № 2

Пациент В., девочка, родилась на 34-й неделе путем экстренного кесарева сечения (в связи с тяжелой преэклампсией) с массой

1930 г. При пренатальном УЗИ, выполненном в стандартные сроки, какой-либо патологии выявлено не было.

В роддоме состояние расценивалось как тяжелое за счет синдрома дыхательных рас-

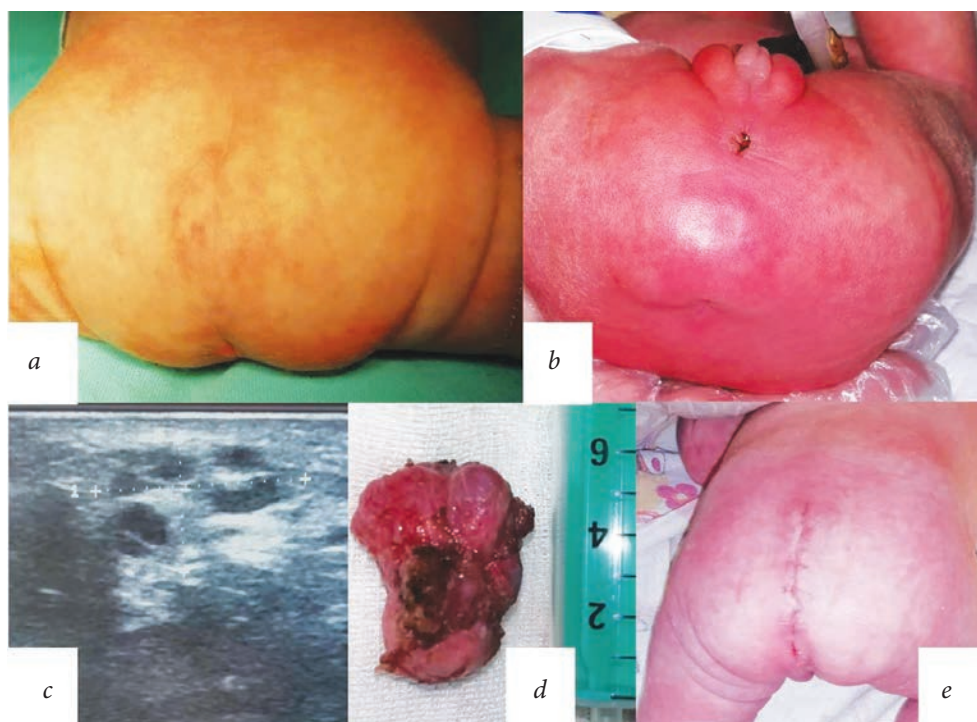


Рис. 3. Случай № 2 — крестцово-копчиковая тератома малых размеров: *a* — внешний вид: ракурс, при котором образование практически незаметно; *b* — внешний вид: ракурс, при котором образование различимо; *c* — ультразвуковое исследование; *d* — удаленный препарат; *e* — вид через 1 мес. после операции

Fig. 3. Case № 2 — of small-sized sacrococcygeal teratoma: *a* — clinical appearance: aspect, from which the tumor is almost invisible; *b* — clinical appearance: aspect, from which the tumor is detectable; *c* — ultrasound picture; *d* — resected tumor; *e* — appearance 1 month after surgery

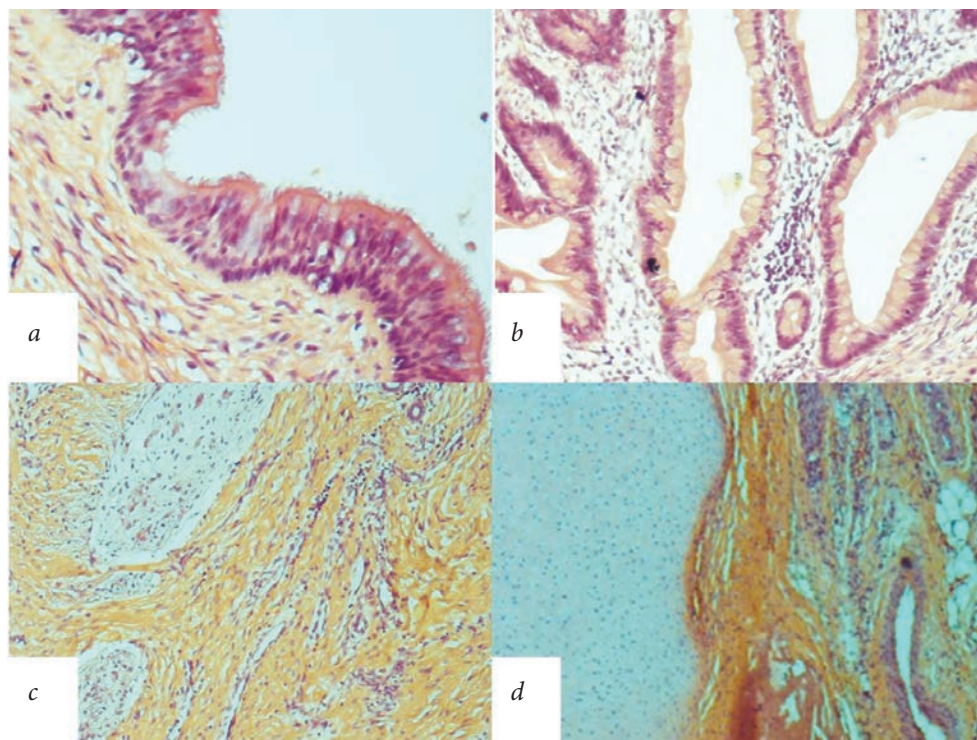


Рис. 4. Случай № 2 — гистологическая картина (окраска — гематоксилин-эозин): *a* — многорядный мерцательный эпителий, $\times 200$; *b* — кисты, выстланные эпителием по типу «кишечного», $\times 100$; *c* — ткани центральной нервной системы, $\times 100$; *d* — гиалиновый хрящ и рыхлая волокнистая соединительная ткань, $\times 40$

Fig. 4. Case № 2 (continued) — histological picture (Hematoxylin and Eosin): *a* — pseudostratified columnar ciliated epithelium, $\times 200$; *b* — cysts with intestinal-type epithelial lining, $\times 100$; *c* — central nervous system tissues, $\times 100$; *d* — hyaline cartilage and loose connective tissue, $\times 40$

стройств, произведена интубация трахеи, и девочка была переведена в отделение реанимации новорожденных ДГМКСЦ ВМТ для дальнейшей коррекции дыхательной недостаточности.

Пациентка впервые была осмотрена хирургом через сутки после поступления, в связи с необычным внешним видом промежности, обнаруженным при проведении гигиенических мероприятий. При осмотре создавалось впечатление некоторой «распластанности» ануса. Визуально (неотчетливо) и пальпаторно (отчетливо) определялось дополнительное мягкотканное образование неправильной овоидной формы около 1,0–1,5 см в диаметре, располагающееся между анусом и копчиком, чуть больше — справа. Пальпаторно «образование» тестоватой и плотной консистенции, безболезненное, несмещаемое. Кожа над ним не изменена.

По данным обследования (УЗИ, МСКТ-ангиография малого таза), в области промежности — образование 2,0 × 1,3 см, с солидным компонентом и несколькими кистами (максимально до 0,6 см в диаметре), с питающим сосудом, но несосудистое по структуре, без связи с позвоночным каналом, внутрибрюшной компонент не выражен. Достоверного накопления контрастного вещества тканью опухоли не получено.

Уровень АФП и ХГЧ крови — в пределах возрастной нормы.

Оперирована в возрасте 13 сут жизни: произведено удаление образования вместе с копчиком единым блоком из заднесагитального доступа (рис. 3).

По данным гистологического исследования: зрелая тератома (рис. 4).

Послеоперационный период без особенностей. Каких-либо неврологических нарушений со стороны нижних конечностей, а также тазовых органов не отмечено.

В течение 6 мес. послеоперационного наблюдения клинически и по УЗИ признаки рецидива опухоли не определяются, уровень онкомаркеров крови не повышен.

Оба пациента в настоящее время находятся под амбулаторным наблюдением детского онколога Санкт-Петербургского онкоцентра.

ОБСУЖДЕНИЕ

Таким образом, в обоих приведенных выше примерах новорожденный ребенок с тератомой ККО попадал к хирургу не столько целенаправленно, сколько «случайно».

В первом случае образование хотя и было обнаружено сразу же после рождения, но обычный в таких ситуациях алгоритм «не сработал». Правда, перевод в хирургический стационар был предложен, но по причине отказа родителей не состоялся. Вероятно, сыграл роль малый размер образования (ошибочно «автоматически» ассоциирующийся с доброкачественностью и благоприятным прогнозом).

Во втором случае «положительную роль» в своевременной постановке диагноза сыграло прежде всего наличие сочетанной патологии — синдрома дыхательных расстройств на фоне недоношенности. Именно по этой причине новорожденная девочка была переведена в многопрофильный стационар в первые часы жизни. Однако даже при поступлении опухоль ККО была заподозрена не сразу. Чтобы определить ее среди тканей промежности, требовалось провести «прицельную» пальпацию данной зоны, так как даже при внимательном внешнем осмотре опухоль представлялась различимой не во всех ракурсах. Не исключено, что будь пациентка доношенной и оказалась она сразу в руках матери (особенно, неопытной), тератома была бы выявлена гораздо позднее.

Известную трудность для диагностики представляют тератомы ККО IV типа — согласно классификации AAPSS [1, 3], при которых наружный компонент опухоли полностью отсутствует. В описываемых же случаях тератомы относились к II и I типам соответственно, то есть не менее чем наполовину были представлены наружным компонентом. По-видимому, именно малые размеры образования в целом (и наружного компонента в частности) и послужили основной причиной возникших трудностей.

Поскольку в обоих представленных случаях не составило труда удалить образование радикально, а гистологическое заключение звучало как «зрелая тератома» (что, как правило, рассматривается как условно «благоприятный/доброкачественный» вариант), может все же возникнуть вопрос: насколько оправданным был столь ранний радикальный подход у этих пациентов? Мы считаем подобную тактику не только вполне обоснованной, но и единственно правильной по следующим причинам.

Во-первых, уже более 40 лет назад замечено, что размеры ГКО не могут служить ориентиром для установления доброкачественной или злокачественной природы опухоли [4].

Следовательно, не удалив образование, мы не узнаем его гистологическую структуру и не сможем адекватно оценить риск и прогноз.

Во-вторых, если речь идет о ГКО, понятия «доброкачественности» и «злокачественности» являются весьма относительными и расплывчатыми. Известно, что и в случаях гистологической оценки первичной опухоли как «зрелая тератома», возможны рецидивы, в том числе в виде опухоли желточного мешка [5–7].

В-третьих, в ряде исследований убедительно продемонстрировано, что чем старше пациент на момент диагностики ГКО, тем существенно выше риск выявления гистологически неблагоприятного варианта образования. Так, по данным P.R. Altman и соавт. [3]: из 405 пациентов с тератомами ККО злокачественные варианты составили лишь 7 % среди случаев, диагностированных при рождении, но уже 37 % среди диагностированных в 1 год и 50 % среди диагностированных в 2 года [3]. Некоторые авторы приводят и более высокую частоту выявления злокачественных форм: J.L. Grosfeld и соавт. [4] — 71 % при выяв-

лении ГКО после 1 мес.; M. Yoshida и соавт. [7] — 1,2 % при выявлении в возрасте до 1 мес. и 73,3 % при диагностике в возрасте старше 1 года. Это нетрудно проиллюстрировать также на собственном опыте. В течение того же самого периода (2005–2019) в детском онкологическом отделении Санкт-Петербургского онкоцентра проходили лечение 5 детей (все — девочки) с тератомами ККО, диагностированными в более старшем возрасте (табл. 2).

Как видно из табл. 2, во всех 5 случаях гистологически определялся неблагоприятный вариант ГКО (опухоль желточного мешка или эмбриональный рак), в 2 случаях при обнаружении опухоли уже имелись отдаленные метастазы, в 1 случае, несмотря на проведенное радикальное оперативное вмешательство и 5 курсов полихимиотерапии, возник рецидив опухоли, и в результате 2 ребенка умерли.

Поскольку подавляющее большинство тератом ККО — врожденные [1], нельзя исключить, что и в случаях выявления тератомы ККО не пренатально и не сразу после рож-

Таблица 2 / Table 2

Опыт диагностики и лечения герминогенно-клеточных опухолей крестцово-копчиковой области у пациентов старше 1 месяца (Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический), 2005–2019)
Experience of diagnostics and treatment of sacrococcygeal germ-cell tumors in patients after 1 month of age (St. Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological), 2005–2019)

Пациент	Возраст постановки диагноза	Обстоятельства выявления опухоли	Окончательный диагноз	ПХТ перед операцией	Операция	ПХТ после операции (число курсов)	Исход
1	10 мес.	Задержка стула 7 дней	Эмбриональный рак Рецидив с МТС в правое легкое	– № 6	+ ?	№ 5 ?	Первоначально — ремиссия, через 3 мес. — рецидив. Летальный исход в 3 г. 9 мес.
2	1 г. 1 мес.	Родители заметили образование в ККО	ОЖМ с МТС в регионарный ЛУ, легкие	№ 3	+	–	?
3	2 г. 1 мес.	Родители заметили образование в ККО	ОЖМ	–	+	№ 2	Летальный исход в 2 г. 4 мес.
4	2 г. 3 мес.	Боли в области копчика после ушиба (падения) — через 1,5 мес.	Зрелая тератома + ОЖМ, с распространением в позвоночный канал, МТС в позвонок L _{III} , паховые и подвздошные ЛУ с обеих сторон, легкие	№ 3	+	№ 2	? (На момент возраста 3 г. — ремиссия)
5	2 г. 9 мес.	Боли в области копчика после ушиба (падения) — сразу	ОЖМ	№ 3	+	—	Жива в течение 1,5 лет

Примечание. МТС — метастаз(ы), ? — нет данных (наблюдение за пациентом было по какой-либо причине прекращено), ОЖМ — опухоль желточного мешка, ПХТ — полихимиотерапия, ЛУ — лимфатический узел.

дения (например, в течение первых 1–3 лет жизни) речь идет не только об «отсроченном» появлении опухоли после рождения, но и, возможно, о несвоевременной (запоздалой) диагностике.

В качестве возможного подтверждения данного предположения можно привести еще одно собственное наблюдение.

Пациентка С., девочка, родилась доношенной, полновесной. Пренатально по УЗИ патологии выявлено не было. Со слов матери, единственной жалобой в течение первых лет жизни была «необычная форма межъягодичной складки», обращавшая на себя внимание с самого рождения. Тем не менее в процессе неоднократных осмотров различными специалистами (в том числе хирургом) какого-либо значения этой особенности не придавалось.

В возрасте 1 г. 11 мес., со слов матери, впервые отмечен единичный эпизод болей в проекции крестца, в дальнейшем в этой зоне стал выделяться сосудистый рисунок, позже появилось явное образование, которое стало увеличиваться в размерах, появились ночные боли.

При комплексном стационарном обследовании в возрасте 2 г. 3 мес. была диагностирована больших размеров опухоль — незрелая тератома в сочетании со структурами эмбрионального рака и опухоли желточного мешка. Образование занимало практически всю полость малого таза с выходом за его контуры и распространением на ягодичную область, с метастазами в легкие.

После 6 курсов полихимиотерапии (приведшей к регрессу наружного компонента и очагов в легких, а также к значимому уменьшению внутреннего компонента), в возрасте 2 г. 10 мес. пациентка была оперирована радикально: удалено образование с копчиком и частью ягодичных мышц и клетчатки.

Через 2 мес. после операции диагностирован рецидив образования ККО. Несмотря на продолжавшуюся в этот период полихимиотерапию, в динамике рецидивные узлы увеличивались в размерах, отмечено нарастание уровня АФП.

Девочка перенесла вторую операцию (по удалению рецидивных опухолевых узлов, гистологическое заключение — опухоль желточного мешка) с последующим продолжением курсов полихимиотерапии в онкологическом отделении одного из стационаров города. К сожалению, дальнейшая судьба пациентки неизвестна.

Таким образом, случаи тератом ККО малых размеров у новорожденных, казалось бы, должны восприниматься как «простые» и «потенциально благоприятные»: технически проще оперативное лечение, лучше косметический результат и меньше предрасположенность к неврологическим нарушениям. Тем не менее эти случаи могут быть сопряжены с серьезным риском запоздалой диагностики и, соответственно, потенциального озлокачествления и метастазирования.

Конечно, в двух представленных выше случаях тератом малых размеров срок после операции в настоящее время невелик, однако раннее выявление патологии и своевременное радикальное хирургическое лечение, при условии продолжения наблюдения пациентов детским онкологом, позволяют рассчитывать на успешный результат и благоприятный прогноз.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

1. Малые размеры тератомы могут служить причиной, затрудняющей своевременную диагностику: как пре-, так и постнатальную.

2. При любом видимом «выпячивании», «образовании», даже асимметрии в области межъягодичной складки у новорожденного ребенка — следует прежде всего думать о ГКО (тератоме) ККО (!)

3. Малые размеры тератомы ККО при рождении не являются гарантией благоприятного прогноза, и эти опухоли требуют не наблюдения, а столь же активной тактики, как и аналогичные образования больших размеров.

4. Возможно, имеет смысл задуматься о включении «прицельной» пальпации крестцово-копчиковой зоны и ягодичных областей у младенцев в обязательный стандарт профилактического осмотра хирурга в поликлинике (проводимого в 1 месяц и в 1 год).

5. У детей с тератомами ККО малых размеров при операции хорошо применим и удобен заднесагиттальный доступ, обеспечивающий анатомичность вмешательства и лучший косметический результат.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов: авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest: The authors of this article confirmed the lack of interest and financial support, which should be reported.

ЛИТЕРАТУРА

1. The Human Teratomas, Experimental and Clinical Biology. Damjanov I, Knowles BB, Solter D, editors. Clifton, New Jersey: The Humana Press Inc.; 1983. 358 p.
2. Göbel U, Schneider DT, Calaminus G, et al. Germ-cell tumors in childhood and adolescence. GPOH MAKEI and the MAHO study groups. *Ann Oncol*. 2000;11:263-271. <https://doi.org/10.1023/a:1008360523160>.
3. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section survey-1973. *J Pediatr Surg*. 1974;9:389-398. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(74\)80297-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(74)80297-6).
4. Grosfeld JL, Ballantine TMN, Lowe D, Baechner RL. Benign and malignant teratomas in children: analysis of 85 patients. *Surg*. 1976;80:297-305.
5. Мушинская М.В., Рыскаль О.В., Силков В.Б., и др. Случай рецидива врожденной тератомы

- крестцово-копчиковой области в виде опухоли желточного мешка // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. — 2012. — Т. 11. — № 4. — С. 34–40. [Mushinskaya MV, Ryskal OV, Silkov VB, et al. Relapse of congenital sacrococcygeal teratoma in the form of yolk sac tumor: A case report. *Problems of hematology/oncology and immunopathology in pediatrics*. 2012;11(4):34-40 (In Russ.)]
6. Göbel U, Calaminus G, Engert J, et al. Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol*. 1998;31(1):8-15. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1096-911x\(199807\)31:1<8::aid-mpo2>3.0.co;2-h](https://doi.org/10.1002/(sici)1096-911x(199807)31:1<8::aid-mpo2>3.0.co;2-h).
7. Yoshida M, Matsuoka K, Nakazawa A, et al. Sacrococcygeal yolk sac tumor developing after teratoma: A clinicopathological study of pediatric sacrococcygeal germ cell tumors and a proposal of the pathogenesis of sacrococcygeal yolk sac tumors. *J Pediatr Surg*. 2013;48(4):776-781. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.08.028>.

Информация об авторах

Михаил Анатольевич Гопиенко — ассистент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реанимации, ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России, Санкт-Петербург; детский хирург, ДГМКСЦ ВМТ, Санкт-Петербург. E-mail: gopienkoma@mail.ru.

Светлана Александровна Караваяева — д-р мед. наук, профессор кафедры детской хирургии, ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России, Санкт-Петербург; детский хирург, СПбГБУЗ «ДГМКСЦ ВМТ», Санкт-Петербург; заведующая кафедрой детской хирургии, ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: svetlana.karavaeva@szgmu.ru.

Вячеслав Борисович Силков — канд. мед. наук, доцент кафедры онкологии, детской онкологии и лучевой терапии, ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург; детский хирург-онколог отделения химиотерапии и комбинированного лечения опухолей у детей, ГБУЗ «СПб КНпЦСВМП(о)», Санкт-Петербург. E-mail: silkucci@mail.ru.

Олег Игоревич Усков — заведующий патологоанатомическим отделением, ДГМКСЦ ВМТ, Санкт-Петербург. E-mail: morphologdgb1@mail.ru.

Ирина Евгеньевна Мягкова — врач-детский патологоанатом патологоанатомического отделения, ДГМКСЦ ВМТ, Санкт-Петербург. E-mail: morphologdgb1@mail.ru.

Маргарита Борисовна Белогурова — д-р мед. наук, профессор, заведующая кафедрой онкологии, детской онкологии и лучевой терапии, ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург; заведующая отделением химиотерапии и комбинированного лечения опухолей у детей, ГБУЗ «СПб КНпЦСВМП(о)», Санкт-Петербург. E-mail: deton.hospital31@inbox.ru.

Information about the authors

Mikhail A. Gopienko — assistant professor of the department of pediatric surgery with course of anesthesiology and intensive care, Pavlov First Saint-Petersburg State Medical University, Saint Petersburg; pediatric surgeon, Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia. E-mail: gopienkoma@mail.ru.

Svetlana A. Karavaeva — Dr. Sci. (Med.), Professor of the department of pediatric surgery with course of anesthesiology and intensive care of Pavlov First St. Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia; pediatric surgeon of Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia; Head of the department of pediatric surgery of the North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia. E-mail: svetlana.karavaeva@szgmu.ru.

Viacheslav B. Silkov — Cand. Sci. (Med.), associate professor of the department of oncology, pediatric oncology, and radiotherapy, St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia; pediatric surgeon-oncologist of the department of chemotherapy and combined treatment of tumors in children, St. Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological), Saint Petersburg, Russia. E-mail: silkucci@mail.ru.

Oleg I. Uskov — Head of pathology department, Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia. E-mail: morphologdgb1@mail.ru.

Irina E. Miagkova — pediatric pathologist of pathology department, Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia. E-mail: morphologdgb1@mail.ru.

Margarita B. Belogurova — Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the department of oncology, pediatric oncology, and radiotherapy, St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia; chief of the department of chemotherapy and combined treatment of tumors in children, St. Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological), Saint Petersburg, Russia. E-mail: deton.hospital31@inbox.ru.