

Η συμβολή του προγεννητικού ελέγχου στη διάγνωση και αντιμετώπιση συγγενών συμπαγών κοιλιακών όγκων των νεογνών

Κωνσταντίνος Φαρμάκης¹, Απόστολος Αθανασιάδης³, Πάρις Πολυχρόνου³, Μαρία Κοκκόλη¹, Δημήτριος Αναγνωστόπουλος¹, Δημήτρης Κολιούσκας², Ιωάννης Μπόντης³

¹ Α' Κλινική Χειρουργικής Παιδων Αριστοτέλειου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, Νοσοκομείο «Γ. Γεννηματάς» Θεσσαλονίκης

² Παιδοογκολογική Κλινική Ιπποκρατείου Νοσοκομείου Θεσσαλονίκης

³ Α' Μαιευτική και Γυναικολογική Κλινική Αριστοτέλειου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης, Νοσοκομείο «Παπαγεωργίου» Θεσσαλονίκης

Αλληλογραφία: Απόστολος Π. Αθανασιάδης Α' Μαιευτική - Γυναικολογική Κλινική ΑΠΘ, ΓΝΘ «Παπαγεωργίου», Περιφερειακή Οδός, Νέα Ευκαρπία, 56403, Θεσσαλονίκη, Τηλ. 2310-693131, E-mail: apostolo@med.auth.gr

Περίληψη

Οι συχνότεροι συγγενείς συμπαγείς κοιλιακοί όγκοι των νεογνών είναι το τεράτωμα (23,5%), το νευροβλάστωμα (22,5%), το σάρκωμα μαλακών ιστών (8,1%) και οι νεφρικοί όγκοι (7,1%). Παρά την εξαιρετικά σπάνια εμφάνισή τους, η προγεννητική διάγνωση είναι εφικτή και προσφέρει σημαντικά στην έγκαιρη αντιμετώπιση τους.

Σκοπός της εργασίας είναι η μελέτη συμπαγών κοιλιακών όγκων που διεγνώσθησαν προγεννητικά ως προς εκείνους που διεγνώσθησαν μετά τη γέννηση και η συνεισφορά του προγεννητικού υπερηχογραφικού ελέγχου στη διάγνωση και αντιμετώπιση τους. Οι παράμετροι που αναλύθηκαν ήταν: α) Η συνολική διάρκεια κύησης β) Ο τρόπος τοκετού γ) Η ύπαρξη ή μη προγεννητικής διάγνωσης δ) Η εβδομάδα κύησης κατά την προγεννητική διάγνωση ε) Η εβδομάδα διάγνωσης όπου η διάγνωση τέθηκε μετά τη γέννηση στ) Η κακοήθεια ζ) Η αντιμετώπιση η) Ο χρόνος αντιμετώπισης θ) Το φύλο του παιδιού.

Μελετήθηκαν συνολικά δεκαπέντε περιπτώσεις με συγγενείς κοιλιακούς όγκους. Οι όγκοι κατά συχνότητα εμφάνισης ήταν 6/15 (40%) ιεροκοκκυγικά τερατώματα, 5/15 (33%) νευροβλαστώματα, 2 (13%) γοναδοβλαστώματα, 1 (7%) ηπατοβλάστωμα και 1 (7%) συγγενές μεσοβλαστικό νέφρωμα. 7/15 (46%) όγκοι διεγνώσθησαν με προγεννητικό υπερηχογραφικό έλεγχο.

Η προγεννητική διάγνωση ενός συμπαγούς όγκου λαμβάνει χώρα συνήθως κατά το τρίτο τρίμηνο κύησης και προσφέρει: α) συνεχή παρακολούθηση της κύησης και καθορισμό του τρόπου τοκετού, β) προετοιμασία μαιευτήρων, νεογνολόγων, ογκολόγων και παιδοχειρουργών για άμεση αντιμετώπιση, με αποτέλεσμα την καλύτερη πρόγνωση.

Λέξεις κλειδιά: Προγεννητική διάγνωση, συγγενείς όγκοι, συμπαγείς όγκοι κοιλιάς, θεραπεία συγγενών συμπαγών όγκων

Εισαγωγή

Οι νεογνικοί όγκοι είναι εξαιρετικά σπάνιοι, με συχνότητα 1,04/10000 γεννήσεις στη Μεγάλη Βρετανία και 1/27.500 γεννήσεις στις Η.Π.Α.^{1,2}, ενώ διεθνώς ποικίλλει από 1,7-12,1 ανά 100000 γεννήσεις (3,4). Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων αφορούν συμπαγείς όγκους και η αναλογία αρρένων προς θήλεα είναι 1/1.⁵ Από τους συμπαγείς όγκους, οι κακοήθεις αντιστοιχούν στους 1,65/100000 στη Μεγάλη Βρετανία και 3,65/100000 στις Ηνωμένες Πολιτείες⁶, αποτελώντας το 2% του συνόλου των κακοήθων όγκων στα παιδιά. Οι συχνότεροι όγκοι είναι το τεράτωμα (23,5%) και το νευροβλάστωμα (22,5%) και ακολουθούν το σάρκωμα των μαλακών ιστών (8,1%), οι νεφρικοί όγκοι (7,1%) και οι όγκοι του Κ.Ν.Σ (5,9%). Το προγεννητικό υπερηχογράφημα με σκοπό τη διάγνωση των εμβρυϊκών διαμαρτιών σε εύρος πληθυσμού (screening) εφαρμόστηκε στην πράξη 20 έτη μετά από την πρώτη αναγνώριση εμβρυϊκής διαμαρτίας.⁷ Παρά την εξαιρετικά σπάνια εμφάνιση συγγενών όγκων, το προγεννητικό υπερηχογράφημα φάνηκε αποτελεσματικό στην αναγνώρισή τους.⁸ Σκοπός της μελέτης ήταν η συσχέτιση των περιπτώσεων συμπαγών κοιλιακών όγκων που διαγνώστηκαν προγεννητικά με εκείνους που διαγνώστηκαν μετά τη γέννηση και η διερεύνηση της συμβολής του προγεννητικού ελέγχου στη αντιμετώπιση και την πρόγνωση τους.

Υλικό και μέθοδος

Στη μελέτη μας αναλύθηκαν συνολικά δεκαπέντε περιπτώσεις με συγγενείς συμπαγείς κοιλιακούς όγκους που διεγνώστησαν από τον Νοέμβριο του 2001 έως τον Νοέμβριο του 2005. Η μελέτη ήταν αναδρομική και διενεργήθηκε στην Παιδοχειρουργική Κλινική του Νοσοκομείου «Γ. Γεννηματάς», στην Ογκολογική Κλινική του «Ιπποκρατείου» Νοσοκομείου και στην Α' Μαιευτική και Γυναικολογική Κλινική του Νοσοκομείου «Παπαγεωργίου» στη Θεσσαλονίκη. Οι παράμετροι που λάβαμε υπόψη ήταν: α) Η συνολική διάρκεια κύησης β) Ο τρόπος τοκετού γ) Η ύπαρξη ή μη προγεννητικής διάγνωσης δ) Η εβδομάδα κύησης κατά την προγεννητική διάγνωση ε) Η εβδομάδα διάγνωσης όπου η διάγνωση τέθηκε μετά τη γέννηση στ) Η κακοήθεια ζ) Η αντιμετώπιση η) Ο χρόνος αντιμετώπισης θ) Το φύλο του παιδιού.

Αποτελέσματα

Από τις δεκαπέντε συνολικά περιπτώσεις με συγγε-

νείς κοιλιακούς όγκους που αναλύθηκαν, τα πέντε ήταν αρρένα (33%) και τα δέκα θήλεα (67%) (λόγος αρρένων/ θηλέων: 1/2). 7/15(46%) από τους όγκους ήταν καλοήθεις και 8/15(54%) κακοήθεις. 9/15(60%) γεννήθηκαν με φυσιολογικό τοκετό και 6/15(40%) με καισαρική τομή. Οι όγκοι κατά συχνότητα εμφάνισης ήταν έξι ιεροκοκκυγικά τερατώματα (40%), πέντε νευροβλαστώματα (33%), δύο γοναδοβλαστώματα (13%), ένα ηπατοβλάστωμα (7%) και ένα συγγενές μεσοβλαστικό νέφρωμα (7%).

Από τους δεκαπέντε όγκους που μελετήθηκαν, οι επτά (46%) διαγνώστηκαν με προγεννητικό υπερηχογραφικό έλεγχο, από τους οποίους 4/7(57%) ήταν καλοήθεις και 3/7(43%) κακοήθεις ενώ οι έξι ήταν σε θήλεα (85%), και μόνο μια αφορούσε αρρέν (15%). Πέντε περιπτώσεις γεννήθηκαν με φυσιολογικό τοκετό (70%), ενώ δύο με καισαρική τομή (30%). Οι προγεννητικά διαγνωσθέντες όγκοι κατά συχνότητα εμφάνισης ήταν, τέσσερα ιεροκοκκυγικά τερατώματα (57%), δύο γοναδοβλαστώματα (30%), ενώ υπήρξε και μία περίπτωση νευροβλαστώματος (13%).

Οι όγκοι που δεν διαγνώστηκαν προγεννητικά ήταν οκτώ, ποσοστό 54% επί του συνόλου των μελετηθέντων περιστατικών. Από αυτούς, τρεις όγκοι ήταν καλοήθεις (37%), πέντε ήταν κακοήθεις (63%), ενώ τέσσερις περιπτώσεις αφορούσαν αρρένα (50%) και τέσσερις θήλεα (50%). Τέσσερις περιπτώσεις γεννήθηκαν με φυσιολογικό τοκετό (50%) και τέσσερις με καισαρική τομή (50%).

Οι όγκοι κατά συχνότητα εμφάνισης ήταν, τέσσερα νευροβλαστώματα (50%), δύο ιεροκοκκυγικά τερατώματα (25%), ένα ηπατοβλάστωμα (12,5%) και ένα συγγενές μεσοβλαστικό νέφρωμα (12,5%).

Η διαγνωστική ακρίβεια του υπερηχογραφικού προγεννητικού ελέγχου ήταν 46%. Οι περιπτώσεις αναλύονται στον **πίνακα 1**.

Συζήτηση

Η τάση του ιεροκοκκυγικού τερατώματος για κακοήθη εξαλλαγή, καθιστά την έγκαιρη διάγνωση του ζωτικής σημασίας. Όταν η διάγνωση γίνεται πριν τους 2 μήνες ζωής του νεογνού, ο όγκος είναι κακοήθης στο 10% στα αρρένα και στο 7% στα θήλεα νεογνά, ενώ μετά τους δύο μήνες ζωής οι κακοήθεις όγκοι αντιστοιχούν στο 67% στα αρρένα και στο 47%-50% στα θήλεα.^{9,10} Οι μεγάλοι συμπαγείς κοιλιακοί όγκοι προκαλούν δυστοκία στο 6%-13% των περιπτώσεων^{9,11}, για αυτό, για τους όγκους που διαγιγνώσκονται μετά την 30η εβδομάδα κύησης συνιστάται η διενέργεια καισαρικής το-

μής προς αποφυγή δυστοκίας, ρήξης του όγκου ή αιμορραγίας.¹² Ως κυριότερη επιπλοκή αναφέρεται η ανάπτυξη μη άνοσου ύδρωπα ενδομητρίως. (συσώρευση εξωκυττάριου υγρού σε δύο ή περισσότερα διαμερίσματα όπως δέρμα, θώρακας, κοιλιά). Η θνητότητα σε αυτές τις περιπτώσεις αγγίζει το 100%.^{9,13}

Ο προγεννητικός υπερηχογραφικός έλεγχος είναι το συχνότερο διαγνωστικό μέσο για τους συγγενείς κοιλιακούς όγκους. Έχουν αναφερθεί περιπτώσεις διάγνωσης ιεροκοκκυγικού τερατώματος ήδη στις 13 εβδομάδες κύησης. Οι συχνότερες ενδείξεις για υπερηχογραφικό έλεγχο είναι το μεγάλο μέγεθος της μήτρας συνέπεια του πολυαμνίου.⁹ Αναφέρεται ότι η μαγνητική τομογραφία διευκολύνει τον υπερηχογραφικό έλεγχο στη διάγνωση, ενώ οι Hata και συν. συνιστούν και τη χρήση του Doppler υπερηχογραφήματος.^{14,15,16} Με την έγκαιρη προγεννητική διάγνωση είναι δυνατή η εφαρμογή προγεννητικών επεμβατικών μεθόδων όπως η εξαίρεση του όγκου με ραδιοκύματα, η ενδομήτρια ενδοσκοπική laser χειρουργική, καθώς και η εκτομή, αυξάνοντας το ποσοστό επιβίωσης των εμβρύων με απειλητικά

για τη ζωή ιεροκοκκυγικά τερατώματα.^{17,18}

Οι αναφορές για προγεννητικά διαγνωσμένες υπερνεφρικές μάζες τα τελευταία χρόνια έχουν αυξηθεί στη βιβλιογραφία. και έως το 2000, είχαν αναφερθεί ήδη 32 περιπτώσεις.^{19,20,21,22}

Η έγκαιρη διάγνωση του νευροβλαστώματος φαίνεται ότι βελτιώνει την πρόγνωση.²³ Ήδη από το 1985 στην Ιαπωνία, μελέτες των αυξημένων επιπέδων του βανυλμαδενυλικού οξέος (VMA) ούρων στη βρεφική ηλικία, ανέφεραν κάποια επιτυχία στην έγκαιρη διάγνωση του όγκου. Παρόλα αυτά άλλες μελέτες έδειξαν ότι α) τα επίπεδα του βανυλμαδενυλικού οξέος στο εμβρυϊκό ή νεογνικό κυστικό νευροβλάστωμα είναι φυσιολογικά β) οι ενδομήτριες θεραπείες δεν αποτελούν εγγύηση και συστήνεται περαιτέρω απεικονιστική διερεύνηση. Φαίνεται λοιπόν ότι η αξία του προγεννητικού υπερηχογραφικού ελέγχου για την έγκαιρη διάγνωση του όγκου παραμένει.^{24,25,26,27}

Προγεννητικά η διάγνωση του νευροβλαστώματος στο 98% των περιπτώσεων γίνεται κατά το 3ο τρίμηνο της κύησης.^{21,22,27} Οι Lin και συν²⁵ αναφέρουν διάγνωση μεταξύ 34ης και 37ης εβδομάδος

Πίνακας 1

		Ιεροκοκκυγικό τεράτωμα	Νευρο- βλάστωμα	Γοναδο- βλάστωμα	Ηπατο- βλάστωμα	Μεσοβλαστικό νέφρωμα	Σ
n		6	5	2	1	1	15
Φύλο	Άρρεν	2/6	2/5	0/2	0/1	1/1	5/15
	Θήλυ	4/6	3/5	2/2	1/1	0/1	10/15
Προγεννητική διάγνωση	Ναι	4/6	1/5	2/2	0/1	0/1	7/15
	Όχι	2/6	4/5	0/2	1/1	1/1	8/15
Χρόνος	n	4/6	1/5	2/2	0/1	0/1	7/15
Προγεννητικής διάγνωσης (εβδομάδες)	M±SD (εύρος)	31,0±1,4 (29-32)	- 38	- 30-32	- -	- -	
Χρόνος διάγνωσης μετά τον τοκετό (εύρος)	n	2/6	4/5	0/2	1/1	1/1	8/15
Ηλικία κύησης κατά τον τοκετό (εβδομάδες)	M±SD (εύρος)	39,0±1,6 37-41	39,6±1,9 38-40	- 39-40	- 35	- 36	
Τοκετός	Κολ. Τ	3/6	3/5	2/2	1/1	0/1	9/15
	Κ.Τ.	3/6	2/5	0/2	0/1	1/1	6/15
Ιστολογική	Καλοήθης	6/6	0/5	0/2	0/1	1/1	7/15
	Κακοήθης	0/6	5/5	2/2	1/1	0/1	8/15
Χειρουργική Εξαίρεση	Ναι	6/6	5/5	2/2	1/1	1/1	15/15
	Όχι	0/6	0/5	0/2	0/1	0/1	0/15
Χρόνος αντιμετώπισης	εύρος	1η H-2,5ο M	40η H-16ο M	10η H-17η H	8ο M	3η H	

H= Ημέρες, M= Μήνες

κύησης και οι Chen και συν²⁷ με αναδρομική μελέτη μεταξύ 32ης και 34ης εβδομάδος. Γενικά η μέση ηλικία κύησης κατά την διάγνωση ήταν οι 36 εβδομάδες.²¹ Η καθυστερημένη διάγνωση οφείλεται στο γεγονός ότι το συμπαθητικό νευρικό σύστημα αναπτύσσεται μεταξύ 18-20 εβδομάδων ενώ τα επινεφρίδια μπορούν να απεικονιστούν αξιόπιστα μετά την 26η εβδομάδα κύησης.¹⁹ Φαίνεται λοιπόν ότι ο υπερηχογραφικός έλεγχος 3ου τριμήνου είναι σημαντικό διαγνωστικό εργαλείο, εφόσον το νευροβλάστωμα των επινεφριδίων δεν μπορεί να διαγνωσθεί νωρίτερα.²¹

Οι περισσότεροι νεοπλασματικοί όγκοι των ωοθηκών προέρχονται από το βλαστικό επιθήλιο που καλύπτει την ουρογεννητική ταινία, τα υποκείμενα στρωματικά στοιχεία της ουρογεννητικής πτυχής και τα βλαστικά κύτταρα που προέρχονται από το λεκιθικό ασκό. Στις ηλικίες από 0-4 ετών οι νεοπλασματικοί όγκοι των ωοθηκών προέρχονται κυρίως από βλαστικά κύτταρα και από τις γεννητικές δοκίδες. Κλινικά εμφανίζονται κυρίως με κοιλιακό άλγος που μπορεί να αποδοθεί σε σκωληκοειδίτιδα, δυσουρία, μητρορραγία, οσφυαλγία, λεμφαδενοπάθεια και πτώση ήβη, ενώ μπορεί να συνυπάρχει ναυτία, ανορεξία, συχνουρία, δυσκοιλιότητα και απώλεια βάρους.^{28,29,30} Η διάγνωση μπορεί να επιβεβαιωθεί τόσο με τον υπερηχογραφικό έλεγχο, όσο και με την αξονική και μαγνητική τομογραφία. Πολλές φορές η προγεννητική διάγνωση των κακοήθων όγκων της ωοθήκης γίνεται συμπτωματικά εξαιτίας της ομοιότητάς τους με τους κυστικούς όγκους των ωοθηκών. Η επιπλεγμένη κύστη μπορεί να περιέχει μη διαυγές υγρό, συρρικνωμένους θρόμβους, σπητικό περιεχόμενο ή να δημιουργεί αντανάκλασεις που δίνουν εικόνα συμπαγούς όγκου, ενώ έχουν συχνά ηχογενή τοιχώματα εξαιτίας επιασβετώσεων από απόφραξη. Η προγεννητική διάγνωση μπαίνει κυρίως με το υπερηχογράφημα από την 28η εβδομάδα της κύησης και εφόσον υπάρχει βεβαιότητα ότι το έμβryo είναι θήλυ.³¹

Οι ηπατικοί όγκοι είναι σπάνιοι στα παιδιά, αποτελώντας μόλις το 1%-2% των κακοηθειών σε αυτά. Το ηπατοβλάστωμα είναι ο συχνότερος πρωτοπαθής κακοήθης όγκος του ήπατος, αποτελώντας το 43% του συνόλου των ηπατικών νεοπλασιών και το 55% των κακοήθων όγκων του ήπατος και εμφανίζεται σε μικρότερη ηλικία σε σχέση με τον δεύτερο συχνότερο κακοήθη ηπατικό όγκο το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα. Την τελευταία 20ετία η συχνότητα του έχει αυξηθεί αγγίζοντας το 1.5 ανά εκατομύριο.^{32,33}

Η αιτιολογία του ηπατοβλαστώματος είναι άγνω-

στη αν και φαίνεται ότι συνδέεται με γενετικούς παράγοντες.^{34,35} Η απεικονιστικός έλεγχος γίνεται με το υπερηχογράφημα, την αξονική και τη μαγνητική τομογραφία. Σκοπός της είναι ο καθορισμός της κακοήθειας ή όχι του όγκου καθώς και της δυνατότητας χειρουργικής αντιμετώπισής του. Οι Von Schweinitz και συν³⁶, αναφέρουν ένα ποσοστό σφάλματος 20% στη διάγνωση σε συνδυασμένη χρήση υπερηχογραφήματος και αξονικής ή μαγνητικής τομογραφίας. Υπερηχογραφικά το ηπατοβλάστωμα απεικονίζεται ως εστιακός ή πολυεστιακός συμπαγής όγκος. Στικτές ή κηλιδωτές επιασβετώσεις ανιχνεύονται στο 40% των ασθενών, ποσοστό σημαντικά μεγαλύτερο από αυτό των καλοήθων παθήσεων, όπως το αιμαγγείωμα και το αιμαγγειοενδοθηλίωμα. Επιπλέον, εξαιτίας του υψηλού ποσοστού μεταστάσεων στους πνεύμονες συνιστάται και περαιτέρω διερεύνηση με ακτινογραφία θώρακος.^{33,37}

Στο μεσοβλαστικό νέφρωμα έχουμε συχνά πρόωρο τοκετό ή ρήξη των εμβρυϊκών υμένων ενώ συχνά επιπλέκει την κύηση με βαρύ πολυάμνιο με το οποίο εμφανίζει σημαντική συσχέτιση ως και 95%. Παρ'όλα αυτά, η ανάπτυξη εμβρυϊκού ύδρωπα είναι εξαιρετικά σπάνια. Έχουν αναφερθεί 3 περιπτώσεις ανάπτυξης εμβρυϊκού ύδρωπα, μεταξύ των οποίων μια διαγνώσθηκε προγεννητικά. Σε προγεννητική διάγνωση του όγκου οι Liu και συν. συνιστούν άμεσα τοκετό, ώστε να αυξηθούν οι πιθανότητες επιβίωσης μετά την νεφρεκτομή.³⁸ Γενικά ο όγκος θεωρείται καλοήθης, αντιμετωπίζεται με νεφρεκτομή μετά τη γέννηση και η πρόγνωση είναι άριστη. Συνολικά έως το 2003 έχουν αναφερθεί 26 περιπτώσεις προγεννητικής διάγνωσης μεσοβλαστικού νεφρώματος με υπερηχογράφημα. Υπερηχογραφικά το συγγενές μεσοβλαστικό νέφρωμα εμφανίζεται ως υποηχοϊκός όγκος με ένα ηχογενές χείλος ή ως ομογενής ή ετερογενής συμπαγής μάζα χωρίς διακριτό χείλος. Τόσο η μαγνητική, και ιδιαίτερα με την τεχνική της ακολουθίας HASTE, όσο και η αξονική τομογραφία μπορούν να παίξουν σημαντικό ρόλο στη διάγνωση του όγκου χάριν της ικανότητάς τους να διακρίνουν τα όρια του όγκου από το φυσιολογικό νεφρικό παρέγχυμα και τα επινεφρίδια.^{8,39,40,41}

Οι Crombleholme και συν. σε μια σειρά 12865 υπερηχογραφικών προγεννητικών ελέγχων σε 4551 γυναίκες διαπίστωσαν ότι το 2.5% των παθολογικών ευρημάτων αφορούσαν κοιλιακούς όγκους. Αναφέρεται και φαίνεται να είναι γενικά αποδεκτό, ότι η έγκαιρη διάγνωση των συγγενών όγκων συμβάλλει σημαντικά στη βελτίωση της έκβασης. Πολλές

μελέτες έχουν γίνει ώστε να διαπιστωθεί η διαγνωστική ακρίβεια του προγεννητικού υπερηχογραφήματος. Όλες οι μελέτες, συμπεριλαμβανομένων και των πολυκεντρικών μελετών των Radius και Eurofetus, καταλήγουν ότι η διαγνωστική ακρίβεια της υπερηχογραφίας στον προγεννητικό έλεγχο κυμαίνεται μεταξύ 57-64%.^{23,24,42}).

Συμπέρασμα

Οι συγγενείς συμπαγείς όγκοι της κοιλίας του νεογνού είναι πολύ σπάνιοι, και σε αρκετές περιπτώσεις είναι δυνατή η προγεννητική τους διάγνωση. Με την εξέλιξη της τεχνολογίας και τη συνεχή εξειδίκευση των ιατρών στον προγεννητικό έλεγχο, αυξάνεται η διαγνωστική ακρίβεια του υπερηχογραφήματος όσον αφορά τους συγγενείς συμπαγείς όγκους της κοιλίας, σε επίπεδα ανάλογα με αυτά των υπολοίπων συγγενών διαμαρτιών. Η προγεννητική διάγνωση των συγγενών συμπαγών όγκων της κοιλίας γίνεται στο τρίτο τρίμηνο της εγκυμοσύνης και προσφέρει α) συνεχή παρακολούθηση της κύησης και καθορισμό του τόπου και του τρόπου τοκετού, β) προετοιμασία μαιευτήρων, νεογνολόγων και παιδοχειρουργών για άμεση αντιμετώπιση της περίπτωσης, με αποτέλεσμα την καλύτερη πρόγνωση.

The contribution of prenatal diagnosis in the management of neonatal solid abdominal tumors

K. Farmakis¹, A. Athansiadis³, P. Polyxronou³, M. Kokkoli¹, D. Anagnostopoulos¹, D. Kolioukas², J. Mpontis³

¹1st Department of Pediatric Surgery, Aristotle University of Thessaloniki, Greece

²Department of Pediatric Oncology, General Hospital "Hippokrateion" of Thessaloniki, Thessaloniki Greece

³1st Department of Obstetrics and Gynecology, Aristotle University of Thessaloniki, Greece

Correspondence: A. P. Athanasiadis

1st Department of Obstetrics & Gynecology
Clinic «Papageorgiou» Hospital
Periferiaki str., N. Eukarpia 56403,
Thessaloniki, tel.: +30 2310-693131,
E-mail: apostolo@med.auth.gr

Summary

Congenital solid abdominal tumors of the neonates are very rare and 25% of them are malignant. The most common are teratoma (23,5%), neuroblastoma (22,5%), soft tissue sarcoma (8,1%) and renal tumors (7,1%). Although these tumors are very rare, prenatal diagnosis proved to be effective for their detection.

The aim of the study is to record cases of solid abdominal tumors of neonates that were diagnosed prenatally and postnatally, and to determine the contribution of prenatal ultrasound examination towards diagnosis and treatment. The following parameters are analysed: a) duration of the gestation b) way of delivery c) prenatal diagnosis d) week of prenatal diagnosis e) week of diagnosis after birth f) malignancy g) treatment h) time of treatment i) sex. In our study we analyzed fifteen cases with solid congenital abdominal tumors. 6/15(40%) were sacrococcygeal teratomas, 5/15(33%) neuroblastomas, 2(13%) gonadoblastomas, 1(7%) hepatoblastoma and 1(7%) mesoblastic nephroma. 7/15(46%) tumors were detected prenatally with sonographic control.

Prenatal ultrasound examination of congenital solid abdominal tumors usually takes place at the third semester of pregnancy. A prenatal diagnosis leads to a) a closer pregnancy follow-up which helps us determine the way of delivery b) prepare obstetricians, neonatologists and pediatric surgeons for immediate treatment which will lead to a better prognosis.

Key words: Prenatal diagnosis, congenital tumors, solid abdominal tumors, treatment of congenital solid tumors

Βιβλιογραφία

- 1.Parkes SE, Muir KR, Southern L, et al. Neonatal tumours a thirty year population based study. *Med Pediatr Oncol* 1994; 22: 309-17.
- 2.Bader J, Miller R. US cancer incidence and mortality in the first year of life. *Am J Dis Child* 1979; 133: 157-9.
- 3.Plaschkes J. Epidemiology of neonatal tumours. In: Puri (ed) Neonatal tumours. Springer-Verlag, Heidelberg Berlin New York, 1996; 11-22.
- 4.Xue H, Horwitz JR, Smith MB, et al. Malignant solid tumours in neonates: a 40-year review. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 543-5.
- 5.Gurney JG, Severson RK, Davis S, et al. Incidence of cancer in children in the United States: sex-race-and1-year

- age-specific rates by histological type. *Cancer* 1995; 75: 2186-95.
6. Hasen X, Horwitz JR, Smith MB, et al. Malignant solid tumours in neonates: a 40 year review. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 543-5.
 7. Levi S. The history of ultrasonic in gynecology 1950-1980. *Ultrasound Med Biol*. 1997; 23:481-552.
 8. Langer JC, Harrison MR, Schmidt KG, et al.: Fetal hydrops and death from sacrococcygeal Teratoma: rationale for fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160: 1145-50.
 9. Hirose S., Farmer DL. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma. *Clin Perinatal* 2003; 30: 493-506.
 10. Mahour GH. Sacrococcygeal teratomas. *CA Cancer J Clin* 1988; 38:362-7.
 11. Sepulveda WH. Prenatal sonographic diagnosis of congenital sacrococcygeal teratoma and management. *J Perinat Med* 1989; 17: 93-7.
 12. De Backer A, Erpicum P, Philippe P, et al. Sacrococcygeal teratoma : Results of a retrospective multicentric study in Belgium and Luxembourg. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11: 182-5.
 13. Gembruch U, Hotzgreve W. The fetus with nonimmune hydrops fetalis- In: Flarrison MR, Evans MI, Adzick NS, Hotzgreve W, (ed). *The unborn patient*. 3rd edition. Philadelphia: WB Saunders. 2001; 525-82.
 14. Quinn TM, Hubbard AM. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *J Pediatr Surg* 1998; 33(4): 553-8.
 15. Kirkinen P, Partanen K, Merikanto J, et al. Ultrasonic and magnetic resonance imaging of fetal sacrococcygeal teratoma. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1997; 76(10): 917-22.
 16. Hata K, Hata T, Kitao M, et al.: Antenatal diagnosis, of sacrococcygeal teratoma facilitated by combined use of Doppler sonography and MR imaging. *AJR*. 1991; 156(5): 1115-6.
 17. Hecher K, Hackeloer BJ. Intrauterine endoscopic laser surgery for fetal sacrococcygeal teratoma. *Lancet* 1996; 347(8999):470.
 18. Graf JL, Albanese CT, Jennings RW, et al. Successful fetal sacrococcygeal teratoma resection in a hydropic fetus. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1489-91.
 19. Sawada T, Sugimoto I, Tanaka T, et al.: Number and cure rate of neuroblastoma cases detected by mass screening program in Japan: Future prospects. *Med Pediatr Oncol*. 1987; 15:14-7.
 20. Acharya S, Jayabose S, Kogan SJ, et al.: Prenatally diagnosed neuroblastoma. *Cancer*. 1997; 80: 304-10.
 21. Grando A, Monteggia V, Gandara C, et al. Prenatal sonographic diagnosis of adrenal neuroblastoma. *J Clinical Ultrasound* 2000; 29: 250-3.
 22. Heling KS, Chaoui R, Hartung J, et al. Prenatal diagnosis of congenital neuroblastoma: analysis of 4 cases and review of the literature. *Fetal Diagn Ther* 1999; 14: 47.
 23. Cromblholme T, D'Alton M, Cendron M, et al. Prenatal diagnosis and the pediatric surgeon: The impact of prenatal consultation on perinatal management. *J Pediatr Surg* 1996; 31(1): 156-63.
 24. Levi S. Ultrasound in prenatal diagnosis: polemics around routine ultrasound screening for second trimester fetal malformations. *Prenat Diagn* 2002; 22: 285-95.
 25. Lin JN, Lin GJ, Hung IJ, et al. Prenatally detected tumor mass in the adrenal gland. *J Pediatr. Surg* 1999; 34(11): 1620-3.
 26. Suita S, Tajiri T, Akazawa K, et al. Mass screening for neuroblastoma at 6 months of age: Difficult to justify. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1674-8.
 27. Chen CP, Chen SH, Chuang CY, et al. Clinical and perinatal sonographic features of congenital adrenal cystic neuroblastoma: a case report with review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10: 68-73.
 28. Brown MF, Hebra A, McGreehin K, et al. Ovarian masses in children: a review of 91 cases of malignant and benign masses. *J Pediatr Surg*. 1993; 28: 930.
 29. Goldstein DP, Laufer MR. Benign and malignant ovarian masses. In Emans AJH., Laufer MR., Goldstein DP., (ed) *Pediatric and Adolescent Gynecology*. 4th ed . Philadelphia: Lippincott-Raven: 1998; 553-85.
 30. Cass DL, Hawkins E, Brandt ML, et al. Surgery for ovarian masses in infants, children, and adolescents: 102 consecutive patients treated in a 15-year period. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 693-9.
 31. Borriore CL, Delarue A, Petit P, Sabiani F. Guys JM. Diagnostic antenatal de kyste de l'ovaire :conduite a tenir perinatale. *Arch Pediatr* 2002; 9: 417-21.
 32. Postovsky S, Elhasid R, Otte GB, et al. Late recurrence of combined hepatocellular carcinoma and hepatoblastoma in a child: Case report and review of the literature. *Eur. J Pediatr. Surg* 2001; 11: 61-5.
 33. Herzog CE, Andrassy RJ, Eftekhari F. Childhood cancers.: Hepatoblastoma. *The Oncologist* 2000; 5: 445-53.
 34. Parada LA, Limon J, Iliszko M, et al. : Cytogenesis of hepatoblastoma: further characterization of Iq rearrangements by fluorescence in situ hybridization: an international collaborative study. *Med Pediatr Oncol* 2000; 34: 165-70.
 35. Ma SK, Cheung AN, Choy C, et al.: Cytogenetic characterization of childhood hepatoblastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2000; 119: 32-6.
 36. Von Schweinitz D, Burger D, Mildenerger H. Is Laparotomy the first step in treatment of childhood liver tumors. The experience from the German Cooperative Pediatric Liver Tumor Study HB-89. *Eur J Pediatr Surg* 1994; 4: 82.

37. Jabra AA, Fishman EK, Taylor G. Hepatic masses in infants and children: CT evaluation. *Am J Roentgenol* 1992; 158: 143-9.
38. Liu YC, Mai YL, Chang CC, et al. The presence of hydrops fetalis in a fetus with congenital mesoblastic nephroma. *Prenat Diagn.* 1996; 16: 363-5.
39. Won HS, Jung E, Lee PR, et al. Prenatal detection of mesoblastic nephroma by sonography and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 197-9.
40. Daskas N, Argyropoulou M, Pavlou M, et al. Congenital mesoblastic nephroma associated with polyhydramnios and hypercalcemia. *Pediatr Nephrol* 2002; 17: 187-9.
41. Goldstein I, Shoshani G, Ben-Harus E, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 209-11.
42. Jennings RW, LaQuaglia MP, Leong K, et al.: Fetal neuroblastoma: Prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1168-74.



Η Συντακτική Επιτροπή του περιοδικού μας, σας εύχεται *Εντυπωσιμένη και Δημιουργική η Νέα Χρονιά!*