

## Wewnątrzczaszkowy potworniak niedojrzały płodu rozpoznany w III trymestrze ciąży – opis przypadku

### Fetal intracranial immature teratoma detected in the third trimester of the pregnancy – case report

Natalia Kubat<sup>1</sup>, Małgorzata Olesiak-Andryszczak<sup>1</sup>, Bogusława Pielą<sup>2</sup>,  
 Aneta Walaszek-Gruszka<sup>2</sup>, Wojciech Cnota<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Oddział Położniczo-Ginekologiczny Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego we Wrocławiu

<sup>2</sup>Oddział Kliniczny Położnictwa i Ginekologii, Szpital Miejski w Rudzie Śląskiej

#### Streszczenie

Guzy wewnątrzczaszkowe są zaburzeniem budowy anatomicznej rzadko spotykanym w życiu płodowym i okresie noworodkowym. Częstość ich występowania szacuje się na 0,34/1 milion żywych urodzeń. Rozpoznanie wstępne prenatalnie stawiane jest najczęściej w III trymestrze ciąży na podstawie przesiewowego badania ultrasonograficznego płodu. Rozpoznanie końcowe formułowane jest wyłącznie na podstawie oceny histopatologicznej materiału pobranego do badania. Pod względem utkania histologicznego guzy wewnątrzczaszkowe płodu najczęściej są potworniakami: dojrzałymi, niedojrzalymi oraz potworniakami z transformacją złośliwą. Niezależnie od budowy histologicznej, charakterystyczne jest niekorzystne rokowanie dla płodu i noworodka. Często stwierdza się obumarcie płodu lub zgon noworodka w ciągu pierwszych dni życia. Szacunkowy odsetek noworodków, które przeżyły, określany jest na 28%. Autorzy przedstawiają przypadek 16-letniej ciężarnej, u której w 29. tygodniu ciąży rozpoznano guz wewnątrzczaszkowy płodu.

**Słowa kluczowe:** guz wewnątrzczaszkowy, płód, potworniak niedojrzały, ultrasonografia, diagnostyka prenatalna

Gin. Perinat. Prakt. 2017; 2, 2: 53–57

#### Wstęp

Guzy wewnątrzczaszkowe są rzadkim schorzeniem diagnozowanym w życiu płodowym. Ich częstość szacuje się na 0,34/1 milion żywych urodzeń [1]. Pod względem histologicznym reprezentowane są przez: potworniki, mięsaki, tłuszczaki, gwiaździaki, glejaki, skąpodrzewiaki, czaszko gardlaki oraz guzy o charakterze *hamartoma* i *glioblastoma* [2]. Najczęściej stwierdzane są potworniki, stanowią one do 30% wszystkich wrodzonych guzów wewnątrzczaszkowych [3]. Niezależnie od budowy histologicznej, rokowanie w przypadku wrodzonych guzów wewnątrzczaszkowych jest niekorzystne. W znacznej części przypadków dochodzi do obumarcia wewnątrzma-

cicznego płodu. W przypadku porodu żywego noworodka najczęściej w pierwszych dobach jego życia dochodzi do zgonu. Odsetek noworodków, które przeżyły, określa się w piśmiennictwie ogółem na 28% [4, 5]. Tak niekorzystny przebieg kliniczny tłumaczony jest faktem późnego wykrycia nowotworu, który powstaje zazwyczaj wkrótce po zapłodnieniu komórki jajowej, a wykrywany jest dopiero w III trymestrze ciąży lub nawet po porodzie. Ponadto podnoszony jest wpływ płodowych czynników wzrostu, które mogą promować rozwój guza [6]. Rozpoznanie wstępne zazwyczaj stawiane jest podczas przesiewowego badania ultrasonograficznego w II bądź III trymestrze ciąży. Wcześniejsze rozpoznanie należy do rzadkości [7]. W obrazie ultrasonograficznym obserwuje się masy

Adres do korespondencji: Natalia Kubat, Oddział Położniczo-Ginekologiczny, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu, ul. Kamieńskiego 73A, 51-124 Wrocław, e-mail: kubat.natalia@gmail.com

torbielowato-lite, które przemieszczają prawidłowe struktury wewnątrzczaszkowe (efekt masy guza) [8]. Dodatkowymi objawami mogą być: powiększenie obwodu główki płodu, jego obrzęk, niewydolność serca oraz wielowodzie [9]. Obrazowanie płodu za pomocą magnetycznego rezonansu jądrowego jest cennym uzupełnieniem diagnostyki ultrasonograficznej, niemniej jednak ostateczne rozpoznanie stawiane jest na podstawie wyniku badania histopatologicznego.

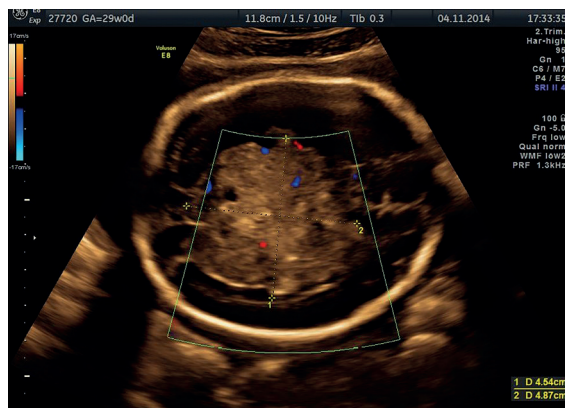
## Opis przypadku

Szesnastoletnia pierwiastka została skierowana przez lekarza prowadzącego do ośrodka referencyjnego diagnostyki prenatalnej z powodu nieprawidłowego wyniku przesiewowego badania ultrasonograficznego, w którym stwierdzono torbiel splotu naczyniówkowego w obrębie mózgowia płodu.

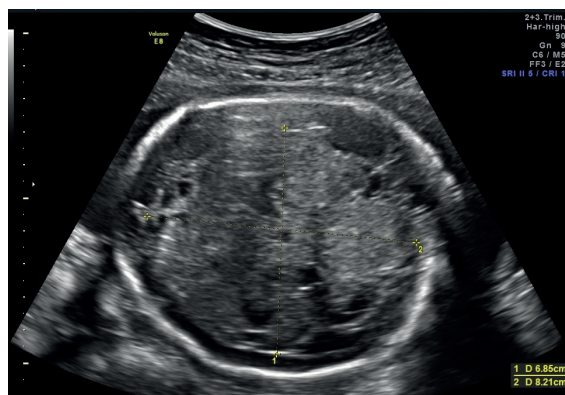
Badanie kontrolne przeprowadzono za pomocą aparatu GE, Voluson E8 Expert, sondą przezbrzuszną, wiek ciąży wynosił 29 tygodni i 0 dni. Zobrazowano pojedynczy płód w położeniu podłużnym główkowym, szacowana masa płodu wynosiła 1211 g (18. percentyl dla wieku ciążowego wg perinatology.com), stwierdzono prawidłową ilość płynu owodniowego, łożysko na ścianie przedniej bez cech przodowania. W obrazie główki płodu stwierdzono prawidłowy kształt czaszki, wymiar dwuciemienny (BPD, *biparietal diameter*) 71,3 mm (26. percentyl), obwód główki (HC, *head circumference*) 254,9 mm (2. percentyl). W obrębie mózgowia uwidoczono hiperechogenną, patologicznie unaczynioną strukturę o wymiarach 45 × 48 mm położoną w linii środkowej mózgowia w obrębie półkul mózgowych, bez efektu masy (ryc. 1). Nie stwierdzono innych nieprawidłowości budowy anatomicznej ani cech niewydolności krążenia płodu. Ciężarnej zalecono konsultację neurochirurgiczną oraz kontrolę ultrasonograficzną za 2 tygodnie.

Ponowne badanie wykonano po 14 dniach, wiek ciąży wynosił 31 tygodni 0 dni. Szacowana masa płodu wzrosła do 1669 g (36. percentyl dla wieku ciążowego). Stwierdzono znaczne zwiększenie BPD (83,7 mm, 97. percentyl) oraz HC (305, 2 mm, 89. percentyl). Uwidoczono progresję wielkości opisywanej wcześniej patologicznej masy wewnątrzczaszkowej oraz zmianę jej echogeniczności. Opisano: „W obrębie półkul mózgowych stwierdzono strukturę o mieszanej echogeniczności, bogatym, patologicznym unaczynieniu, o wymiarach około 70 × 85 mm, odpowiadającą prawdopodobnie guzowi mózgu (ryc. 2). Punkt wyjścia zmiany nie do oceny. Struktury tylnego dołu czaszki uwidoczono, prawidłowe. Rogi tylne komór bocznych prawidłowej szerokości, położone obwodowo do zmiany. Koło tętnicze uwidoczono, spektrum przepływu w MCA prawidłowe”. W badaniu nie stwierdzono innych wad anatomicznych ani cech niewydolności krążenia płodu.

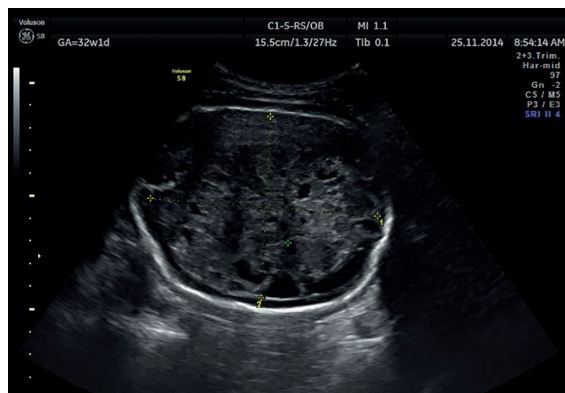
Ciężarną skierowano na oddział patologii ciąży o III stopniu referencyjności celem konsultacji neurochirurgicznej, monitorowania dobrostanu płodu oraz ustalenia optymalnego terminu porodu. Wykonano badanie ultrasonograficzne (wiek ciąży 32 tygodnie 1 dzień), w którym stwierdzono dalsze powiększenie BPD (88 mm, 99. percentyl) i HC (327 mm, 99. percentyl), a także wymiarów guza do 80 × 100 mm (ryc. 3). Zaobserwowano również efekt masy guza.



Rycina 1. Obraz zmiany w badaniu ultrasonograficznym, wiek ciąży 29 tygodni 0 dni



Rycina 2. Obraz zmiany w badaniu ultrasonograficznym, wiek ciąży 31 tygodni 0 dni



Rycina 3. Obraz zmiany w badaniu ultrasonograficznym, wiek ciąży 32 tygodnie 1 dzień

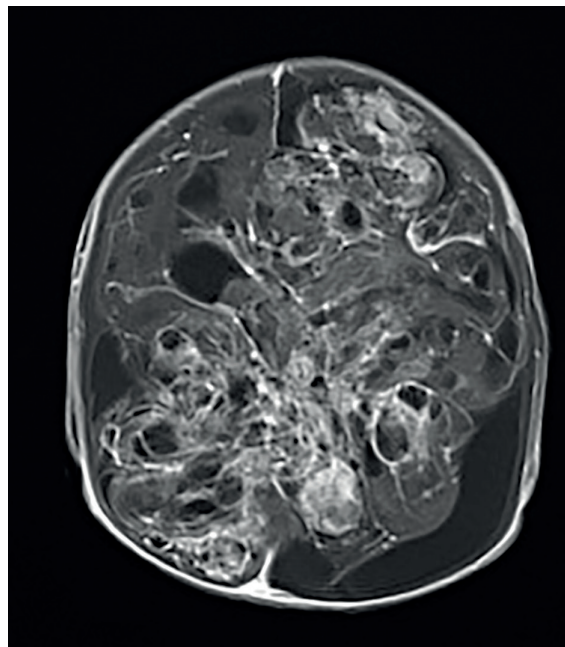
W kontrolnym badaniu ultrasonograficznym wykonanym po 6 dniach (wiek ciążyowy 33 tygodnie 0 dni) zobrazowano powiększenie BPD (100 mm, > 99. percentyla) i HC (368 mm, > 99. percentyla). Wewnątrzczaszkowo uwidoczniło guz średnicy 10 cm o niejednorodnej echogeniczności, struktury mózgowia nie do oceny.

Przeprowadzono konsultację neurochirurgiczną. Na podstawie jej wyników niepełnoletniej pacjentce oraz jej matce, będącej opiekunem prawnym, zaproponowano przekazanie do ośrodka perinatologicznego z oddziałem neurochirurgii dziecięcej. Pacjentka oraz jej matka nie wyraziły zgody na przekazanie do innego ośrodka. Wdrożono farmakologiczną stymulację dojrzewania płuc płodu, podając domięśniowy kurs steroidoterapii deksametazonem.

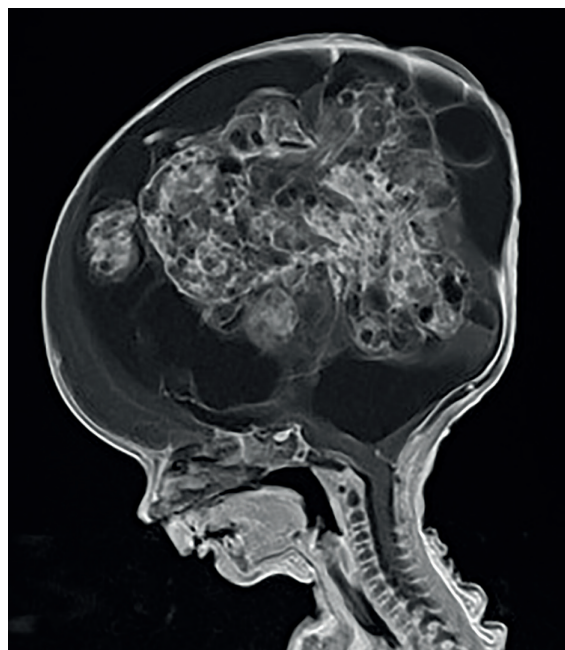
Ze względu na obserwowaną progresję zmiany, ukończoną profilaktykę zespołu zaburzeń oddychania (RDS, *respiratory distress syndrome*) w 15. dobie pobytu w szpitalu ciężarną zakwalifikowano do zakończenia ciąży cięciem cesarskim w trybie planowym. Wiek ciążyowy w dniu rozwiązania wynosił 33 tygodnie 6 dni. Podczas zabiegu operacyjnego wystąpiły trudności techniczne z wydobyciem znacznie powiększonej główki płodu. Poprzeczne nacięcie dolnego odcinka macicy poszerzono ku górze w kształcie odwróconej litery T. Wydobyto płód płci męskiej z cechami wcześniactwa o masie ciała 3270 g w stanie ogólnym ciężkim. Lekarz neonatolog ocenił noworodka na 3 punkty w skali Apgar w pierwszej minucie życia, a następnie odpowiednio 4, 5 i 5 punktów w trzeciej, piątej i dziesiątej minucie życia. W badaniu po porodzie obserwowano wielkogłowie (obwód głowy 44 cm, > 97. percentyl dla wieku ciążyowego) z rozstępem szwów czaszkowych i powiększeniem ciemienia przedniego oraz tylnego. Noworodek został zaintubowany, włączono wspomaganie oddychania za pomocą respiratora. W badaniu ultrasonograficznym mózgowia wykonanym po porodzie opisano: „Zmiana ogniskowa o podwyższonej echogeniczności z przestrzeniami płynowymi, zajmująca praktycznie całe mózgowie, nie uwidoczniło bruzd i zakrętów mózgu. Układ komorowy zniekształcony, znacznie poszerzony, z cechami krwawienia dokomorowego. Rezerwa płynowa podpajęczynówkowa zredukowana. Sploty naczyniówkowe niewidoczne. Nie uwidoczniło prawidłowego przepływu w opcji CD.R. Całość obrazu przemawia za zmianą o charakterze guza mózgu”. W 2. dobie życia noworodka wykonano rezonans magnetyczny głowy. W badaniu stwierdzono nadnamiotowo znacznych rozmiarów guz torbielowato-lity obejmujący niemal całe mózgowie, z pozostawieniem wąskiego pasa płatów czołowych i z zachowaniem części półkul mózdku oraz pnia mózgu – znacznie uciśniętego i przemieszczonego. Przymózgowo uwidoczniło przestrzenie płynowe odcinkowo poszerzone do 3,3 cm. Poza częścią płatów czołowych nie zobrazowano struktur mózgu ani nadna-

miotowego układu komorowego. W badaniu z podaniem środka kontrastowego stwierdzono silne wzmocnienie części lityj guza (ryc. 4, ryc. 5).

Lekarz neurochirurg konsultujący noworodka nie zakwalifikował pacjenta do leczenia chirurgicznego i zalecił postępowanie paliatywne. W trakcie hospitalizacji stosowano wspomaganie oddychania metodą stałego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych (CPAP, *continuous positive airway pressure*), żywienie dojelitowe



Rycina 4. Obraz zmiany w badaniu MRI głowy w 2. dobie życia noworodka



Rycina 5. Obraz zmiany w badaniu MRI głowy w 2. dobie życia noworodka

oraz leczenie przeciwbólowe. Obserwowano stopniowe pogarszanie się stanu ogólnego noworodka, ze szczególnym uwzględnieniem parametrów oddechowych. W 14. dobie życia wystąpiły spadki saturacji bez cech wysiłku oddechowego. Mając na uwadze rozpoznanie podstawowe i treść konsultacji neurochirurgicznej, odstąpiono od czynności reanimacyjnych. Stwierdzono zgon noworodka.

W wykonanym badaniu sekcyjnym opisano guz lito-torbielowaty mózgu średnicy 12 cm o charakterze potwornika niedojrzałego. Poza tym nie stwierdzono istotnych nieprawidłowości anatomii noworodka.

## Wnioski

Opisany przypadek stanowi typowy przykład wrodzonego wewnątrzczaszkowego guza płodu. Rozpoznanie wstępne zostało postawione w 29. tygodniu ciąży na podstawie przesiewowego badania ultrasonograficznego płodu. Jest to zgodne z danymi z piśmiennictwa naukowego, w których diagnoza jest zazwyczaj stawiana w II lub III trymestrze ciąży, a wcześniejsze rozpoznania należą do rzadkości. Na tle doniesień innych badaczy typowo prezentuje się również obraz torbielowato-litej zmiany uwidocznionej w badaniu ultrasonograficznym ze stopniowym zwiększaniem się wymiarów guza. Charakterystyczny był także przebieg kliniczny i ostateczne rozpoznanie ustalone na podstawie badania histopatologicznego.

Spośród wszystkich typów utkania histologicznego wewnątrzczaszkowych guzów płodu najczęściej spotyka się potworniki. Wśród nich wyróżnia się postać dojrzałą, niedojrzałą oraz, najrzadziej stwierdzane, potworniki z transformacją złośliwą. Zarówno w przypadku potworników dojrzałych, jak i niedojrzałych w ich budowie stwierdza się obecność elementów pochodzących z wszystkich 3 listków zarodkowych, a więc tkankę mięśniową, chrzęstną, kostną, nabłonek oskrzeli, jelit oraz

tkankę nerwową. W przebiegu naturalnym potworników wewnątrzczaszkowych płodu obserwuje się 3 główne obrazy kliniczne. W pierwszym z nich w życiu płodowym obrazowany jest niewielki guz wewnątrzczaszkowy z towarzyszącym wodogłowiem. Zmiana ulega powiększeniu dopiero po porodzie, między 2. dołą a 3. miesiącem życia noworodka. W drugim typie stwierdza się znaczne przemieszczenie prawidłowych struktur mózgowia przez masy guza, co doprowadza do zgonu noworodka w ciągu pierwszych 9 tygodni jego życia. W trzeciej grupie stwierdza się jeszcze bardziej agresywny wzrost guza, prowadzący do obumarcia wewnątrzmacicznego płodu lub zgonu noworodka wkrótce po porodzie [10]. Uwzględniając utkanie histologiczne guza oraz szybką progresję zmiany ze zgonem noworodka w 14. dobie jego życia, opisany przez nas przypadek jest przykładem wewnątrzczaszkowego potwornika niedojrzałego, który pod względem przebiegu klinicznego odpowiadał typowi drugiemu według powyższej klasyfikacji.

Znaczenie przesiewowego badania ultrasonograficznego przeprowadzanego w II trymestrze ciąży oraz fakt, że większość poważnych wad płodu jest rozpoznawana właśnie w tym okresie ciąży sprawiają, że do badania przesiewowego w III trymestrze niekiedy przywiązuje się mniejszą wagę. Zapomina się, że część nieprawidłowości anatomicznych budowy płodu ma charakter ewolucyjny i ich rozpoznanie staje się możliwe dopiero w późniejszych stadiach rozwoju. Mając to na uwadze, czujności ultrasonografisty badającego płód w III trymestrze ciąży nie powinien osłabiać prawidłowy wynik badania przeprowadzonego w II trymestrze. Opisany przez nas przypadek potwierdza to dobitnie i ponownie podkreśla wagę staranności w ocenie anatomii płodu na wszystkich etapach jego rozwoju.

## Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

## Abstract

Congenital brain tumors are rare, with an incidence of 0.34 per million live births. Screening ultrasound examination during the third trimester are useful in the initial diagnosis. The final diagnosis is only confirmed by histopathology after birth. Teratomas are the most frequent type of intracranial tumors. Histopathological classification of teratomas includes mature, immature and malignant varieties. The prognosis for the fetus and neonate is usually poor. Newborns generally die in the first days of life. Estimated percentage of infants who survived is determined at 28%. The authors present the case of a 16-year-old primigravid, primiparous woman at 29 weeks of gestation with a diagnosis of fetal intracranial tumor.

**Key words:** intracranial tumor, fetus, immature teratoma, ultrasonography, prenatal diagnosis

Gin. Perinat. Prakt. 2017; 2, 2: 53–57

## Piśmiennictwo

1. Cavalheiro S, Moron AF, Hisaba W, et al. Fetal brain tumors. *Childs Nerv Syst.* 2003; 19(7-8): 529–536, doi: [10.1007/s00381-003-0770-9](https://doi.org/10.1007/s00381-003-0770-9), indexed in Pubmed: [12908112](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12908112/).
2. Cassart M, Bosson N, Garel C, et al. Fetal intracranial tumors: a review of 27 cases. *Eur Radiol.* 2008; 18(10): 2060–2066, doi: [10.1007/s00330-008-0999-5](https://doi.org/10.1007/s00330-008-0999-5), indexed in Pubmed: [18458906](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18458906/).
3. Arslan E, Usul H, Baykal S, et al. Massive congenital intracranial immature teratoma of the lateral ventricle with retro-orbital extension: a case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 2007; 43(4): 338–342, doi: [10.1159/000103319](https://doi.org/10.1159/000103319), indexed in Pubmed: [17627155](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17627155/).
4. Isaacs H. II. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases. *Pediatr Neurol.* 2002; 27(5): 333–342, indexed in Pubmed: [12504200](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12504200/).
5. Isaacs H. I. Perinatal brain tumors: a review of 250 cases. *Pediatr Neurol.* 2002; 27(4): 249–261, indexed in Pubmed: [12435562](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12435562/).
6. Rostad S, Kleinschmidt-DeMasters BK, Manchester DK. Two massive congenital intracranial immature teratomas with neck extension. *Teratology.* 1985; 32(2): 163–169, doi: [10.1002/tera.1420320203](https://doi.org/10.1002/tera.1420320203), indexed in Pubmed: [4049273](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4049273/).
7. Horton D, Pilling DW. Early antenatal ultrasound diagnosis of fetal intracranial teratoma. *Br J Radiol.* 1997; 70(840): 1299–1301, doi: [10.1259/bjr.70.840.9505854](https://doi.org/10.1259/bjr.70.840.9505854), indexed in Pubmed: [9505854](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9505854/).
8. Tonni G, Grisolia G, Nanni M, et al. A rare immature teratoma of the tela chorioidea of the third ventricle: late-onset, intrapartum ultrasound diagnosis and postnatal outcome. *Childs Nerv Syst.* 2014; 30(10): 1743–1747, doi: [10.1007/s00381-014-2455-y](https://doi.org/10.1007/s00381-014-2455-y), indexed in Pubmed: [24903485](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24903485/).
9. Sadowski K, Cnota W. Guzy płodu. W: Wielgoś M. (red.) Diagnostyka prenatalna z elementami perinatologii. Via Medica, Gdańsk 2009; 204–211.
10. Thakran A, Rao S, Sreenivas M, et al. Massive congenital intracranial immature teratoma: an autopsy report. *Indian J Pathol Microbiol.* 2012; 55(2): 272–274, doi: [10.4103/0377-4929.97914](https://doi.org/10.4103/0377-4929.97914), indexed in Pubmed: [22771673](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22771673/).