



## Тератома пупочного канатика: редкий клинический случай

А. Н. Гансбургский\*, А. В. Яльцев, А. Р. Слепцов, Д. А. Слепцова

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ярославль, Россия

Состояние стромы, сосудов и анатомические особенности пупочного канатика имеют диагностическое значение, а различные патологические изменения могут стать первичной причиной гибели плода. Частота опухолей пуповины достоверно неизвестна ввиду очень редкой встречаемости: в доступной литературе удалось обнаружить 19 сообщений.

Цель исследования – клиничко-патогистологический анализ случая тератомы пупочного канатика и аналитический обзор опубликованных наблюдений.

Материал получен у здоровой 35-летней женщины с третьей беременностью. Комбинированный УЗИ-скрининг на 20-й неделе беременности выявил на пупочном канатике образование солидного строения с кистозными включениями по периферии. В солидном компоненте визуализировались гиперэхогенные включения, дающие акустические тени; в режиме цветного доплеровского картирования новообразование было аваскулярным. На 35-й неделе родилась мертвая недоношенная девочка. Причиной внутриутробной гибели плода, явилось механическое сдавление сосудов пупочного канатика тератомой. Микроскопическое исследование новообразования пуповины в области солидного компонента показало выраженное развитие сальных желез, жировой ткани, миелиновых нервных волокон, волосных фолликулов; в кистозном компоненте – эпидермоидных кист. Это подтвердило заключение об организмоидной зрелой тератомы. О тератомах пуповины, учитывая их редкость, следует сообщать, для лучшего понимания их патоморфоза и влияния на младенческую заболеваемость и смертность. Учитывая повышенный риск сопутствующих пороков развития, обнаружение тератомы пуповины должно сопровождаться детальным и всесторонним обследованием новорожденного на предмет дополнительных аномалий.

**Ключевые слова:** плод, пренатальная ультразвуковая диагностика, тератома пуповины, патогистологический анализ.

### Umbilical Cord Teratoma: A Rare Case Report

© A.N. Gansburgskii\*, A.V. Yal'tsev, A.R. Sleptsov, D.A. Sleptsova, 2021

Yaroslavl State Medical University, Yaroslavl, Russia

The state of the stroma, blood vessels and the anatomical features of the umbilical cord are of direct diagnostic value, and various pathological changes can become the primary cause of fetal death. The frequency of umbilical cord tumors is not reliably known due to a very rare incidence: in the available literature there were reported about 19 cases.

The aim of the study was to clinically and pathohistologically analyze a case of umbilical cord teratoma and to give an analytical review of recently reported cases.

The material was obtained from a healthy 35-year-old woman with a third pregnancy. Combined ultrasound screening at the 20th week of pregnancy revealed a solid structure with cystic inclusions along the periphery on the umbilical cord. In the solid component, hyperechoic inclusions giving acoustic shadows were visualized; in the color Doppler imaging mode the neoplasm was avascular. A dead premature baby girl was born at 35th week. The cause of intrauterine fetal death was mechanical compression of the vessels of the umbilical cord by teratoma. Microscopic examination of the umbilical cord neoplasm in the area of the solid component demonstrated a pronounced development of the sebaceous glands, adipose tissue, myelinic nerve fibers, hair follicles; in the cystic component – epidermoid cysts. This evidenced about organismoid mature teratomas. Due to their rare incidence umbilical teratomas should be reported to better understand their pathomorphosis and impact on infant morbidity and mortality. Given the increased risk of concomitant malformations, the detection of an umbilical teratoma should be accompanied by a detailed and comprehensive examination of the newborn for additional pathologies.

**Key words:** fetus, prenatal ultrasound diagnostics, umbilical teratoma, pathological analysis.

**\*Автор для переписки:**

Гансбургский Андрей Николаевич  
Ярославский государственный медицинский университет,  
ул. Революционная, 5, Ярославль, 150000, Российская  
Федерация

**\*Corresponding author:**

Andrei Gansburgskii  
Yaroslavl State Medical University, ul. Revolyutsionnaya, 5,  
Yaroslavl, 150000, Russian Federation  
E-mail: profang@mail.ru

**Введение**

Пупочный канатик (ПК) соединяет сосудистую систему плода и плаценты. Состояние стромы, сосудов и анатомические особенности имеют прямое диагностическое значение, а различные патологические изменения могут стать первичной причиной гибели плода. Частота опухолей пуповины достоверно неизвестна ввиду очень редкой встречаемости [6]. Пренатальная дифференциальная диагностика опухоли определяет ультразвуковой полиморфизм, различные варианты расположения [9] и выбор последующей акушерской тактики [6].

Первый зарегистрированный случай тератомы пуповины (ТП) относится к 1878 г., когда Р. Budin [7] описал большую опухоль размером с «кулак взрослого» у новорожденной девочки. В 1994 г. А. Kreczy et al. [15] представили случай пренатальной диагностики ТП. На сегодняшний день в доступной литературе удалось обнаружить 19 сообщений о наблюдениях тератомы пуповины. Поиск проводили по электронным ресурсам Российской национальной библиотеки и PubMed NCBI за период с 1980 по 2020 гг.

Цель исследования – провести клинико-патогистологический анализ редкого случая тератомы пупочного канатика и аналитический обзор наблюдений по данным литературы.

**Материал и методы исследования**

Материал получен из Ярославского областного перинатального центра от здоровой 35-летней женщины с третьей беременностью (родов не было), состоящей в браке со здоровым мужем. Комбинированное ультразвуковое исследование (УЗИ) проводили на приборах Voluson S10 и Voluson E8 exp (GE). Определяли фетометрические показатели и пульсационный индекс артерий пуповины (PI). Гистологический анализ опухоли пуповины выполнен на кафедре патологической анатомии Ярославского государственного медицинского университета (ЯГМУ). Материал фиксировали в 10% растворе нейтрального формалина и заключали в парафин. Серийные срезы толщиной 4–5 мкм окрашивали гематоксилином и эозином. Исследование одобрено решением этического комитета ЯГМУ (протокол № 5 от 9.09.2020 г.).

**Результаты и их обсуждение**

Комбинированный УЗИ-скрининг на 20-й нед беременности на уровне 40 мм от пупочного кольца выявил на ПК образование солидного строения с кистозными включениями по периферии. В солидном компоненте визуализировались гиперэхогенные включения, дающие акустические тени. В режиме цветного доплеровского картирования образование было аваскулярным. Пуповина имела 3 сосуда, расположенных по периферии солидного компонента. В непосредственной близости от опухоли у брюшной стенки плода на пуповине дополнительно наблюдалась тонкостенная анэхогенная структура, идентифицированная как киста. Фетометрические показатели плода представлены в табл. 1. Заключение перинатального консилиума: «Беременность 20 нед. Образование пуповины (тератома?)».

Последующий УЗИ-скрининг, проведенный в 25 и 31 нед, показал рост опухоли и изолированной кисты. PI в артериях пуповины при этом снижался. Артерия и вена ПК прилежали к солидному компоненту, не проходя через него. Фетометрические показатели плода соответствовали срокам беременности [4]. Аномалий и пороков развития органов не выявлено. В 35 недель родилась мертвая недоношенная девочка длиной 48 см. Размер образования на пуповине 100×80 мм. Клинико-патологоанатомический эпикриз: «Причиной смерти недоношенного новорожденного от 3-й беременности, 1-х родов, вероятно, послужила антенатальная гипоксия, обусловленная сдавлением сосудов пуповины тератомой».

Гистологическое исследование. ПК был покрыт амниотической оболочкой, окружающей слизистую соединительную ткань с двумя пупочными артериями и одной веной. В области пупочного кольца поверхность пуповины была покрыта многослойным плоским ороговевающим эпителием кожи плода (рис. 1А). Слизистая соединительная ткань отличалась обилием аморфного вещества и незначительным количеством волокон. Клеточные элементы были представлены юными формами фибробластов, как правило, крупных, звездчатой формы. В наружных слоях стромы пуповины содержались неправильной формы щелевидные полости (стромальные каналы) (рис. 1А), выполняющие транспортные функции. В области солидного компонента новообразования в стенке пуповины отмечалось выраженное развитие салльных желез (рис. 1Б), жировой ткани (рис. 1В, Г), наблюдались миелиновые нервные волокна (рис. 1В), волосные фолликулы (рис. 1Г); в кистозном компоненте встречались эпидермоидные кисты (рис. 1Д). Солидный компонент опухоли не выявил вовлечения сосудов ПК.

Таблица 1

## Фетометрические показатели плода

Возраст, нед	Масса плода, г	Размер опухоли, мм	Размер кисты, мм	Пульсационный индекс артерий пуповины, PI
20	332	47×42	17×14	1.33; 1.31
25	—	59×34	24×14	1.02; 1.19
31	—	66×52	33×28	0.76; 0.85
35	2800	100×80	—	—

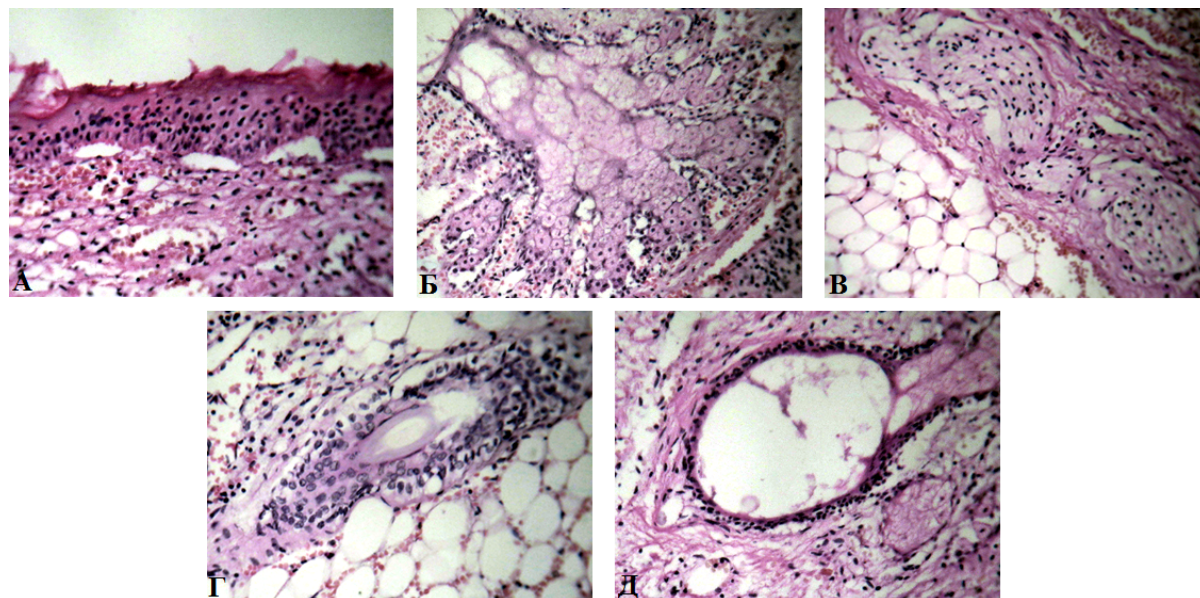


Рис. 1. Тератома пупочного канатика мертворожденной девочки 35 недель. Поверхность пуповины рядом с пупочным кольцом покрыта многослойным плоским ороговевающим эпителием, под которым расположены неправильной формы стромальные каналы (А). Участки зрелой ткани опухоли, содержащие сальные железы (Б); миелиновые нервные волокна (В), жировую ткань (В, Г), волосяные фолликулы (Г). Кистозный компонент с эпидермоидной кистой (Д). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 200 (А, В–Г), ув. 100 (Б).

Гистологическое исследование показало наличие в опухоли зрелой ткани, происходящей из трех зародышевых листков. На основании этих признаков было сделано заключение – организмоидная зрелая тератома пуповины.

К истинным опухолям пуповины относят гемангиому (ангиомиктому) и тератому. Гемангиома пуповины весьма редкая опухоль, возникающая из эндотелиальных клеток сосудов ПК. Тератома пуповины (ТП) развивается из клеток зародыша и содержит гистологические элементы трех эмбриональных листков [2, 5]. Гистологическое исследование тератомы показывает зрелую ткань, полученную из 3 слоев зародышевых клеток. В новообразованиях обнаруживаются кожа с придатками, респираторный и кишечный тип эпителия, а также ткань поджелудочной железы. Также наблюдаются рыхлая соединительная ткань, жировая ткань, кость, хрящ, глиальные клетки и сосудистое сплетение с преобладанием нейроэпителиальных канальцев [6, 8]. Опухоль часто показывает солидные и кистозные компоненты, что усложняет пренатальную диагностику. Незрелые тератомы в отличие от зрелой формы содержат малодифференцированные клеточные элементы, часто представлен-

ные нейробластами [5, 6]. Незрелые тератомы, встречающиеся у младенцев, часто содержат нейроглиальные или нейроэпителиальные компоненты эмбрионального вида, которые могут сосуществовать со зрелыми тканями. Их наличие, независимо от степени, не влияет на прогноз [8].

Патогенез ТП изучен недостаточно. Предполагается [8, 16], что внегонадальные тератомы возникают из плюри- или тотипотентных диплоидных клеток-предшественников, которые не подверглись первому мейотическому делению, или из плюрипотентных эмбриональных или экстраэмбриональных клеток. Такие клетки демонстрируют различные цитогенетические аномалии, часто связанные с Ch. 1 и 12 номерами гипоплоидных и гипертриплоидных хромосом [8, 15, 16]. Вероятно, что ТП возникают из эктопических половых клеток, мигрирующих в пуповину [11]. Внутритрубно развитие ТП недостаточно документировано из-за исключительной их редкости [8]. ТП имеют тенденцию к быстрому росту, могут вызвать сердечную недостаточность и отек плода. Если в процесс вовлекаются пупочные сосуды или развивается омфалоцеле, возможен разрыв пуповины и кровотечение [14].

Таблица 2

Случаи тератомы пуповины (по Adams KV et al., 2019 [5] с изменениями)

№ п.п.	Автор	Время диагностики	Пол	Локализация	Размер, см	Ассоциированные аномалии	Исходы
1.	Budin P., 1878 [6]	После родов	жен	20 см от живота	«мужской кулак»	Нет	Живой
2.	Haendly P., 1923 [5]	После родов	нет	10 см от живота	«головка новорожденного»	Омфалоцеле	Живой
3.	Kreyberg L., 1958 [5]	После родов	жен	16 см от плаценты	Нет данных	Нет	Живой
4.	Fujikura T, Wellings SR., 1964 [5]	После родов	муж	1,5 см от плаценты	3×1,5	Гидроцефалия, менингомиелоцеле, аплазия почки, отсутствие ручки и ножки справа	Умер в 1 мес.
5.	Heckmann U. et al., 1972 [5].	После родов	жен	25 см от живота	9×7	Единственная артерия пуповины	Живой
6.	Smith D, Majmudar B., 1985 [5]	После родов	жен	10 см от живота	1,8×0,6	Экстрофия мочевого пузыря	Нет данных
7.	Bersch W. et al., 1985 [5]	После родов	нет	1 см от плаценты	10×6×3	Нет	Живой
8.	Wagner H. et al., 1993 [15]	После родов. в 34 нед.	жен	0,5 см от плаценты	2,5	Нет	Живой, гипотрофия
9.	Kreczy A. et al., 1994 [14]	20 нед.	жен	2 см от живота	10×7×5	Омфалоцеле	Роды в 38 нед. Живой
10.	Satge D.C. et al., 2001[5]	12 нед.	муж	1 см от живота	10×7×4	Омфалоцеле	Прерывание беременности в 17 нед.
11.	Hargitai B. et al., 2005 [11]	16 нед.	жен	У живота	4×3×3,5	Омфалоцеле, Тр 13.	Прерывание беременности в 17 нед.
12.	Медведев М., 2006 [2]	28 нед.	нет	нет	нет	Нет	Роды в срок. Живой
13.	Del Sordo R. et al., 2006 [9]	После родов	жен	8 см от живота	23×16	Нет	
14.	Новикова И., 2010 [3]	19 нед.	жен	У живота	10×9×5,5	Омфалоцеле	Прерывание беременности в 20 нед.
15.	Keene D. et al., 2012 [13]	20 нед.	жен	У живота	8,5×5,5	Омфалоцеле	Роды в 38-39 нед. Живой
16.	Crahes M. et al., 2013 [8]	18 нед.	жен	8 см от живота	23	Омфалоцеле, АВ-канал, расшир. кишечник	КС в 37 нед. Живой
17.	Chavali I. et al., 2014 [7]	20 нед.	жен	У живота	10×7×5	Омфалоцеле, дуоденальная атрезия	Роды в 40 нед. Умер на 2-е сутки после операции

Продолжение таблицы 2

№ п.п.	Автор	Время диагностики	Пол	Локализация	Размер, см	Ассоциированные аномалии	Исходы
18.	Demir B. et al. 2014 [10]	15 нед.	жен	2.5 см от живота	6	Омфалоцеле	Внутриутробная смерть плода
19.	Joachim VK et al. 2017 [12]	13 нед.	жен	16 см от плаценты	22×20×10	нет	Кесарево сечение в 30 нед. Живой

Известно о 19 опубликованных случаях ТП, из которых только в 11 она была выявлена пренатально [6] (табл. 2). Преобладают плоды и новорожденные женского пола – 75%. Расположение тератомы в пуповине возможно по всей ее длине, размер значительно варьирует: от 1.8 до 23 см в диаметре. Чаще более крупные тератомы обнаруживаются в центральной области ПК. Корреляционной связи между размером опухоли и локализацией в пуповине не показано [8]. Не отмечено различий в размере опухоли у пациентов со зрелой и незрелой тератомой. Наличие ТП связано со значительным риском развития врожденных пороков развития (ВПР).

ВПР и аномалии выявлены в 60% случаях наблюдений. Омфалоцеле – наиболее распространенный ВПР, присутствующий у 35% плодов и новорожденных. Более тяжелыми являлись ВПР желудочно-кишечного тракта (10%), сердца, выделительной, половой системы, ЦНС и множественные ВПР (по 5%). В одном случае, при омфалоцеле, обнаружена трисомия 13 [6, 8, 9, 12]. Указывается на повышенный риск осложнений для плода и новорожденного, что обусловлено сдавливанием пуповины опухолью. При внутриутробной гибели плода микроскопическое исследование пупочной вены показало значительное сужение просвета проксимальный к тератоме области [11].

Необходимо проводить дифференциальную диагностику ТП с другими опухолями. В отличие от ангиомиксомы в солидном компоненте тератомы не определяются локусы кровотока в режиме ЦДК. Чаще ангиомиксомы расположены у плацентарного ложа. ТП также следует дифференцировать с акардиальным близнецом. При этом диагноз основывается на наличии отдельной (часто рудиментарной) пуповины у акардиального близнеца, а также некоторых организованных частей тела (череп, позвоночник). Акардиальный близнец в отличие от тератомы всегда целиком расположен вне пуповины [1].

В данном наблюдении причиной внутриутробной гибели 35-недельного плода явилось механическое сдавление сосудов ПК тератомой. Следует подчеркнуть, что рост опухоли с 4 до 6.5 см отмечался с 21-й по 31-ю недели, а при рождении размеры ТП достигали 10×8 см. Очевидно, что наиболее активное

развитие ТП происходит в III триместре. Плотные массы тератомы могут привести к сдавлению сосудов пуповины и вызвать сердечно-сосудистую недостаточность, асцит и внутриутробную гибель плода. Считаем, что ультразвуковое наблюдение, особенно в III триместре должно проводиться не реже 1 раза в 1–2 недели. Риски компрессии сосудов пуповины повышаются при значительных размерах тератомы. В таких случаях целесообразно предлагать родоразрешение при достижении зрелости легких плода, в сроки 34–35 недель. При небольших размерах опухоли возможно пролонгировать беременность до более поздних сроков, при этом способ родоразрешения также будет зависеть от размеров опухоли. Роды через естественные родовые пути нежелательны при больших размерах тератомы и ее близком расположении к брюшной стенке плода.

### Заключение

Пренатальная диагностика тератомы пуповины, несмотря на редкость патологии, возможна благодаря эхографии. Тщательная оценка пуповины позволяет выявлять различные патологические состояния, начиная с ранних сроков беременности.

Тератомы пуповины трудно диагностировать только с помощью визуализационных исследований, для постановки диагноза требуется гистопатологическое исследование. Учитывая повышенный риск сопутствующих пороков развития, обнаружение тератомы пуповины должно сопровождаться детальным и всесторонним обследованием новорожденного на предмет дополнительных аномалий.

О тератомах пуповины следует сообщать, чтобы лучше понимать их патоморфоз и влияние на младенческую заболеваемость и смертность.

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Список литературы / References

1. Волков А.Е. Пренатальная диагностика патологии пуповины. Медицинский вестник юга России. 2011;2:38–45 [Volkov AE. Prenatal diagnosis

- of cord pathology. Medical Herald of the South of Russia. 2011;2:38–45] (in Russian).
2. *Медведев М.В.* Пренатальная диагностика редких пороков и синдромов. IV. Тераптома пуговины. Пренатальная диагностика. 2006;5(4):295–6 [Medvedev MV. Prenatal'naya diagnostika redkikh porokov i sindromov. IV. Teratoma pupoviny. Prenatal'naya diagnostika. 2006;5(4):295–6] (in Russian).
  3. *Новикова И.В.* Гигантская тераптома пуговинных сочетаний с омфалоцеле и обструктивным пороком тонкой кишки у плода, абортированного во II триместре беременности. Пренатальная диагностика. 2010;9(3):268–71 [Novikova IV. Gigantskaya teratoma pupoviny v sochetanii s omfalotsele i obstruktivnym porokom tonkoi kishki u ploda, abortirovannogo vo II trimestre beremennosti. Prenatal'naya diagnostika. 2010;9(3):268–71] (in Russian).
  4. Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния здоровья и рекомендации по профилактике и коррекции его нарушений: руководство для врачей первичного звена здравоохранения / под ред. Н.Л.Черной, В.В.Шилкина. – 2-е изд., испр. и доп. Санкт-Петербург: СпецЛит, 2016. – С.49 – 50. [Novorozhdennyi rebenok. Osnovy otsenki sostoyaniya zdorov'ya i rekomendatsii po profilaktike i korrektsii ego narushenii: rukovodstvo dlya vrachei pervichnogo zvena zdavoookhraneniya / pod red. N.L.Chernoi, V.V.Shilkina. – 2-e izd., ispr. i dop. St-Petersburg: SpetsLit, 2016: 49–50] (in Russian).
  5. *Панкратова Е.С., Мнихович М.В., Пучков Д.К.* Тераптомы: клинико-морфологическая характеристика, принципы классификации и трудности диагностики. 2007;3:13–7 [Pankratova ES, Mnichovich MV, Puchkov DK. Teratomas: clinical and morphological characteristics, the principles of classification and the difficulties of making diagnoses. I.P. Pavlov Russian Medical Biological Herald. 2007;3:13–7] (in Russian).
  6. *Adams KV, Bernieh A, Morris RW, Saad AG.* Umbilical Cord Teratomas Associated With Congenital Malformations. Archives of Pathology & Laboratory Medicine. 2019 Oct 23;144(2):156–9. doi: 10.5858/arpa.2019-0161-ra
  7. *Budin P.* Note sure une tumeur du cordon ombilical. Prog. Med. 1878;2:550–1.
  8. *Chavali L, Bhaskar Rv, Reddy Jb.* Immature teratoma at umbilicus region presenting as exomphalos: A case report with review of literature. Indian Journal of Medical and Paediatric Oncology. 2014;35(3):231–3. doi: 10.4103/0971-5851.142042
  9. *Crahes M, Patrier S, Ickowicz V, Blondiaux É, Elbaz F, Diguet A, et al.* Tératome géant du cordon ombilical associé à des malformations fœtales : étude morphologique et cytogénétique. Annales de Pathologie. 2013 Feb;33(1):57–61. doi: 10.1016/j.annpat.2012.12.002
  10. *Del Sordo R., Fratini D., Cavaliere A.* Teratoma del cordone ombelicale: descrizione di un caso e revisione della letteratura [Teratoma of umbilical cord: a case report and literature review]. Pathologica. 2006 Aug;98(4):224–8.
  11. *Demir BC, Topal NB, Güneş EŞ, Yazıcı Z, Yalçinkaya U.* Prenatal diagnosis of fetal umbilical cord teratoma. Case Reports in Perinatal Medicine. 2014 Jan 1;3(2). doi: 10.1515/crpm-2013-0056
  12. *Hargitai B, Csabai L, Bán Z, Hetényi I, Szűcs I, Varga S, et al.* Rare Case of Exomphalos Complicated with Umbilical Cord Teratoma in a Fetus with Trisomy 13. Fetal Diagnosis and Therapy. 2005;20(6):528–33. doi: 10.1159/000088045
  13. *Joachim VK, Elvira S, Lieve V, Ilse V, Luc DC, et al.* An Immature Teratoma of the Umbilical Cord: A Case Report and Review of the Literature. Med J Obstet Gynecol. 2017;5(3): 1106–9.
  14. *Keene DJB, Shawkat E, Gillham J, Craigie RJ.* Rare combination of exomphalos with umbilical cord teratoma. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. 2012 Sep 25;40(4):481. doi: 10.1002/uog.11124
  15. *Kreczy A, Alge A, Menardi G, Gassner I.* Teratoma of the umbilical cord. Case report with review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 1994 Sep;118(9):934–7.
  16. *Wagner H, Baretton G, Wisser J, Babic R, Löhrs U.* Teratom der Nabelschnur. Kasuistik mit Literaturübersicht [Teratoma of the umbilical cord. Case report with literature review]. Pathologie. 1993;14(6):395–8.

Поступила в редакцию 7.12.2020  
Принята в печать 12.02.2021

Received 7.12.2020  
Accepted 12.02.2021

Для цитирования: Гансбургский А.Н., Яльцев А.В., Слепцов А.Р., Слепцова Д.А. Тераптома пуговочного канатика: редкий клинический случай. Журнал анатомии и гистопатологии. 2021; 10(1): 9–14. doi: 10.18499/2225-7357-2021-10-1-9-14

For citation: Gansburgskii A.N., Yal'tsev A.V., Sleptsov A.R., Sleptsova D.A. Umbilical Cord Teratoma: A Rare Case Report. Journal of Anatomy and Histopathology. 2021; 10(1): 9–14. doi: 10.18499/2225-7357-2021-10-1-9-14