

Praca oryginalna

M.BUDNER, M.BOCZAR, E.SAWICKA, W.PIWOWAR

OGON LUDZKI - OPIS PRZYPADKU

HUMAN TAIL – CASE REPORT

ЧЕЛОВЕЧЕСКИЙ ХВОСТ – ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

ЛЮДСЬКИЙ ХВИСТ - ОПИС ВИПАДКУ

Z Kliniki Chirurgii Dzieci i Młodzieży
Instytut Matki i Dziecka w Warszawie

SŁOWA KLUCZOWE: ogon ludzki, wyrostek ogonowy.

KEY WORDS: *human tail, caudal appendage.*

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: *человеческий хвост, хвостовой отросток.*

КЛЮЧОВІ СЛОВА: *людський хвіст, хвостовий відросток.*

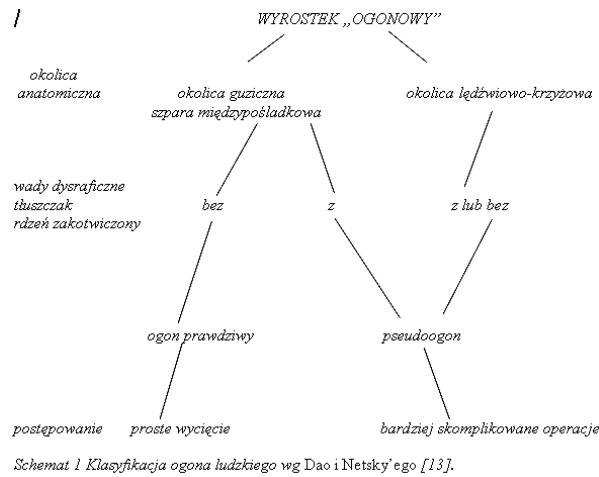
Wyrostek ogonowy zwany również ogonem ludzkim to bardzo rzadka wada wrodzona charakteryzującą się obecnością wyrosłej skórnej w okolicy krzyżowo-ogonowej. Choć o tej wadzie wspominał już Darwin w jednym ze swoich dzieł, to do tej pory kontrowersyjna jest jej etiologia i klasyfikacja [1].

Częstość występowania ogona ludzkiego jest trudna do określenia. *Dao* i *Netsky* na podstawie literatury z lat 1859 – 1982 przedstawili 33 przypadki [2], w okresie od 1960 do 1997 *Lu* i inni również na podstawie piśmiennictwa znaleźli 59 przypadków [2, 3], zaś *Singh* i inni do 2008 roku zidentyfikowali 66 przypadków. Częstość występowania u obu płci jest porównywalna [2].

U podstaw powstania tej wady leży prawdopodobnie zaburzenie embriogenezy.

W piątym tygodniu ciąży ogon zarodka ludzkiego liczy 10-12 kręgów i stopniowo ulega regresji, by zaniknąć w 8 tygodniu ciąży. Proces ten jest analogiczny do procesu ewolucji u zwierząt. Czynniki zaburzające apoptozę w pierwszym trymestrze ciąży są prawdopodobnie przyczyną powstania ogona ludzkiego, jednak teoria ta nie wyjaśnia powstania wszystkich rodzajów tej wady [5, 6, 7, 10].

Pierwsze próby sklasyfikowania wyrostka ogonowego podjął *Harrisom* w 1901 roku [8], ale dopiero *Dao* i *Netsky* wyróżnili dwa typy tej wady: ogon prawdziwy i pseudoogon [9]. Klasyfikacja ta jest powszechnie uznawana.



Schemat 1. Klasyfikacja ogona ludzkiego wg Dao i Netsky'ego [13]

Figure 1. Classification of human tail according to Dao and Netsky [13]

Схема 1. Классификация человеческого хвоста по Dao и Netzky [13]

Схема 1. Класифікація людського хвоста по Dao і Netzky [13]

OPIS PRZYPADKU

Celem pracy było przedstawienie diagnostyki i leczenia noworodka z wyrostkiem ogonowym okolicy lędźwiowo-krzyżowej.

Noworodek z CII, PII, urodzony siłami natury w 41 tygodniu ciąży. *Apgar* 10/10/10. Masa ciała – 3590. Wywiad okołoporodowy nieobciążony. Matka dziecka rasy białej, ojciec rasy czarnej. Wyrostek ogonowy okolicy krzyżowej zdiagnozowano prenatalnie w trzecim trymestrze ciąży.

Noworodek przyjęty do kliniki w stanie ogólnym dobrym. W badaniu przedmiotowym stwierdzono zmianę okolicy lędźwiowo-krzyżowej, „ogonek” położony około 6 cm powyżej odbytu, długości 5cm, pokryty niezmienną skórą; w rzucie zmiany wyczuwalne wgłębienie w obrębie kości krzyżowej [fot. 1]. Poza tym w badaniu przedmiotowym nie stwierdzono żadnych odchyleń od normy. W badaniach laboratoryjnych i w standartowych posiewach nie stwierdzono żadnych nieprawidłowości, ani cech infekcji. Podobnie w zdjęciu rtg kręgosłupa ultrasonografii przezciężniczkowej oraz usg jamy brzusznej nie stwierdzono odchyleń.

Badanie ultrasonograficzne okolicy zmiany skórnej wykazało niespojenie łuku ostatniego kręgu krzyżowego bez obecności przepukliny, a także brak jakiegokolwiek łączności masy łącznotkankowej wyrostka ogonowego z kanałem kręgowym.

Noworodka zakwalifikowano do operacji usunięcia zmiany w drugiej dobie życia dziecka. Śródoperacyjnie u podstawy ogona ludzkiego zidentyfikowano wypustkę opony twardej o średnicy ok. 4mm, zwężającą się obwodowo. Wewnątrz wypustki nie stwierdzono struktur tkanki nerwowej [fot.2]. Po usunięciu zmiany wykonano warstwowe zamknięcie powłok.

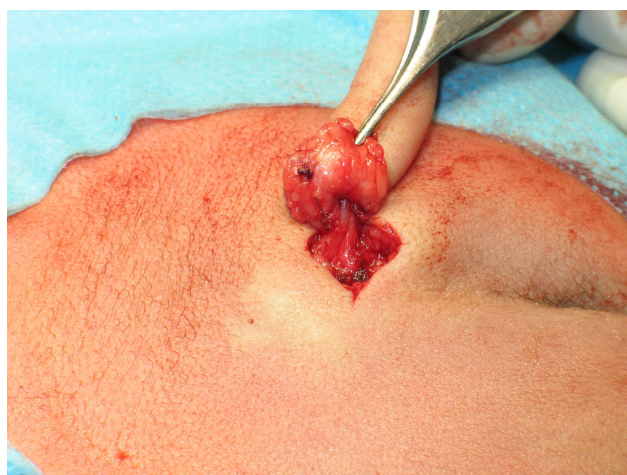


Fot 1. Ogon u jednodniowego noworodka

Photo 1. Tail in a one-day-old infant

Фот. 1. Хвост у однодневного новорожденного

Фот. 1. Хвіст у одностенного новонародженого



Fot 2. Ogon ludzki - obraz śródoperacyjny

Photo 2. Human tail - intraoperative image

Фот. 2. Человеческий хвост - интраоперационное изображение

Фот. 2. Людський хвіст - інтраопераційне зображення

Przebieg pooperacyjny niepowikłany. Noworodka w stanie ogólnym dobrym wypisano do domu w 6 dobie życia z zaleceniem kontroli neurologicznej i wykonania badania urodynamicznego.

W badaniu histopatologicznym stwierdzono uszypułowaną zmianę pokrytą

skórą, zbudowaną centralnie z utkania hamartomatycznego typu lipofibroma. Sześciomiesięczne dziecko jest pod stałą opieką poradni chirurgicznej. Rozwija się prawidłowo. W badaniu neurologicznym nie stwierdza się odchylenia od normy. W badaniu urodynamicznym stwierdzono pęcherz neurogeny wysokociśnieniowy bez przeszkody podpęcherzowej. Dziecko otrzymuje Dipropan i Furagin.

DYSKUSJA

Ogon ludzki jest rzadką wadą wrodzoną polegającą na obecności najczęściej palcokształtnej zmiany umiejscowionej w linii środkowej w okolicy lędźwiowo-krzyżowej kilka centymetrów nad odbytem. Długość tej zmiany może być bardzo różna: od 1 do 20cm [11]. W piśmiennictwie opisywane są ogonokształtne zmiany w innej lokalizacji niż okolica lędźwiowo-krzyżowa. *Mohindra* opisuje bardzo ciekawy przypadek dziecka, u którego ogon położony był w okolicy szyjnej, a towarzyszyło temu niezespoleenie łuku kręgów C4, C5 i C6 oraz zakotwiczenie rdzenia na poziomie C5 [12]. W opisywanym przez nas przypadku ogon był położony w linii środkowej 6cm powyżej odbytu i miał długość 5cm.

Częstość występowania zmian ogonokształtnych jest trudna do oceny. W piśmiennictwie od lat pięćdziesiątych dwudziestego wieku do 2008 roku przedstawiono blisko 70 przypadków dzieci z tą wadą. Częstość występowania u obu płci jest porównywalna. Opisywane jest również rodzinne występowanie ogona ludzkiego [2, 4, 11].

Dao i *Netsky* podzielili zmiany ogonokształtne na dwie grupy: ogony prawdziwe i pseudoogony [1, 2, 4, 8, 9, 13], [schemat 1]. Ogon prawdziwy jest zbudowany z tkanki łącznej, tłuszczowej, mięśni poprzecznie prążkowanych, naczyń krwionośnych, nerwów i jest pokryty prawidłową skórą. Nigdy nie zawiera natomiast kości, chrząstki, czy rdzenia kręgowego. *Harrison* sugeruje, że ogon prawdziwy powstaje z mezodermy położonej dystalnie w stosunku do kości guzicznej zarodka, na skutek zaburzenia embriogenezy [4]. Ogon zarodka w 5-6 tygodniu ciąży liczy 10-12 kręgów, które zanikają najczęściej do 8 tygodnia ciąży [6, 7]. Niekiedy w badaniu prenatalnym w pierwszym tryestrze ciąży udaje się zobrazować „ogonek”, który całkowicie zanika nie pozostawiając żadnego śladu, ale niekiedy w miejscu ogonka stwierdza się po urodzeniu zatokę pilonidálną [14, 15].

Do drugiej grupy, pseudoogonów zaliczane są różne zmiany okolicy krzyżowo-ogonowej mniej lub bardziej przypominające „ogonek”, które mogą być spowodowane np.: wyniosłością kości krzyżowej, wydłużoną kością guziczną, obecnością tłuszczaka, włókniakotłuszczaka, czy potworniaka. Istnieją jednak zmiany, które posiadają cechy jednej i drugiej grupy [4, 8]. W przypadku opisywanym przez nas obecność fibrolipoma w tkankach zmiany ogonokształtnej pozwala zakwalifikować do grupy pseudoogonów, choć zewnętrznie zmiana przypomina ogon prawdziwy i zawiera szereg elementów pochodzenia mezenchymalnego.

Bardzo często ogonokształtnym zmianom towarzyszą inne wady, czy nieprawidłowości. Wymienić tu należy zmiany skórne (nadmierne owłosienie, zatoka skórna, naczylniaki), wady dysraficzne, które współistnieją z w/w zmianami aż w 50% przypadków, tłuszczaki (27% przypadków), zakotwiczenie rdzenia (20% przypadków), potworniaki, syndaktylia, rozszczepy podniebienia, zespół *Crouzona*, wrodzone zwężenie tchawicy, choroba *Recklinghausena*, przepuklina pępowinowa, hipoplazja palców, tetralogia *Fallota* [1, 2, 3, 5, 9, 11, 16].

Postępowanie w przypadku noworodków z ogonem ludzkim obejmuje diagnostykę oraz leczenie operacyjne zmiany jak i leczenie wad towarzyszących. W przypadku ogona prawdziwego często wystarczające jest zdjęcie radiologiczne kręgosłupa oraz badanie ultrasonograficzne, jeśli jednak podejrzewamy współistnienie wad dysraficznych wskazane jest badanie MRI, rzadziej wykonywana jest tomografia komputerowa [1, 2, 3, 9].

W opisywanym przypadku na podstawie badań obrazowych nie stwierdzono żadnych dodatkowych zmian morfologicznych, a leczenie operacyjne ograniczało się do prostego usunięcia zmiany. Dziecko wymaga też stałej opieki ambulatoryjnej i leczenia urologicznego ze względu na istnienie neurogenego pęcherza zdiagnozowanego w trakcie planowego badania urodynamicznego.

WNIOSKI

1. Ogon ludzki jest bardzo rzadką wadą wrodzoną, która najczęściej wymaga podstawowej diagnostyki obrazowej i prostego wycięcia zmiany. Jednak możliwość występowania zaburzeń neurologicznych, obliguje do długotrwałej obserwacji ambulatoryjnej i odpowiedniego leczenia ewentualnych zaburzeń. W opisywanym przypadku był to pęcherz neurogeny.

2. W przypadkach pseudoogonów, gdzie częstość współistnienia zmian dysraficznych sięga 50%, konieczne jest wykonanie badania rezonansu magnetycznego rdzenia kręgowego. Badanie to pozwala wykryć również zakotwiczenia rdzenia kręgowego i odpowiednio zaplanować leczenie.

3. Nie wszystkie przypadki wyrostków ogonowych można jednoznacznie zaliczyć do grupy pseudoogonów lub ogonów prawdziwych. W opisywanym przypadku zmiana miała cechy jednej jak i drugiej grupy.

M. Budner, M. Boczar, E. Sawicka, W. Piwowar

HUMAN TAIL – CASE REPORT

Summary

Human tail is a rare congenital anomaly with a prominent lesion from the lumbosacroccygeal region. Dao and Netsky classified this anomaly, distinguishing 'true tail' and 'pseudotail'. The true tail comprises mainly mesenchymal tissues (adipose, connective, muscle, nerve tissue, blood vessels and cutis). All other protrusions are summarized as pseudotails. Tail-like appendages are frequently associated with abnormalities of the spine and spinal cord.

The report presents the case of a child born with human tail containing normal and abnormal tissues (fibrolipoma). Surgical excision of the tail was performed 2 days after birth. After

the operation, the patient had an uneventful convalescence and received follow-up at our outpatient clinic without neurological deficit, only high pressure bladder.

М. Буднер, М. Бочар, Е. Савицка, В. Пивовар

ЧЕЛОВЕЧЕСКИЙ ХВОСТ – ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

Аннотация

Человеческий хвост – это редкий врожденный дефект, заключающийся в наличии выступающих изменений в пояснично-крестцовой области. Dao и Netzky классифицировали этот дефект, отличая: "истинный" и "ложный" хвост. Истинный хвост состоит в основном из тканей, полученных из мезенхимы. Все остальные случаи классифицируются, как ложные. Хвостовым отросткам часто сопутствуют дефекты позвоночника и спинного мозга.

В статье была представлена диагностика и лечение новорожденных с человеческим хвостом, содержащим правильные и неправильные ткани. Во второй день жизни пациенты были прооперированы. Послеоперационный период протекал без осложнений. Амбулаторные наблюдения пациентов показали высокое внутрипузырное давление.

М. Буднер, М. Бочар, Е. Савицка, В. Пивовар

ЛЮДСЬКИЙ ХВІСТ - ОПИС ВИПАДКУ

Анотація

Людський хвіст - це рідкісний природжений дефект, який полягає в наявності виступаючих змін у попереково-крижової області. Dao і Netzky класифікували цей дефект, відрізняючи: "істинний" і "хибний" хвіст. Істинний хвіст складається в основному з тканин, отриманих з мезенхіми. Всі інші випадки класифікуються, як помилкові. Хвостовим відростком часто супроводжуються дефекти хребта і спинного мозку.

В статті була представлена діагностика та лікування новонароджених з людським хвостом, що містить правильні та неправильні тканини. У другий день життя пацієнти були прооперовані. Післяопераційний період протікав без ускладнень. Амбулаторні спостереження пацієнтів показали високий внутрішньоміхуровий тиск.

PIŚMIENICTWO

1. Noack F., Reusche E., Gembruch U.: Prenatal diagnosis of true tail with cartilage content?, *Fetal Diagn Ther* 2003, 18, 226-229.
2. Lu F., Wang P-J., Teng R-J., Tsou Yau K-I.: The human tail, *Pediatric Neurology* 1998, 19, 230-233.
3. Muthukumar N.: The human tail: A rare cause of tethered cord, *Spine* 2004, 29, 20, E476-E478.
4. Singh D.K., Kumar B., Sinha V.D., Bagaria H.R.: The human tail: rare lesion with occult spinal dysraphism – a case report, *Journal of Pediatric Surgery* 2008, 43, E41-E43.
5. Heredia F., Henriquez C., Massoc P., Castiglione M., Villanueva, Quiroz V.: Tail.
6. Sapunar D., Vilovic K., England M., Saraga-Babic M.: Morphological diversity of dying cells during regression of the human tail, *Annals of Anatomy* 2001, 183, 217-222.
7. Bai M.D., Kalidasan V., Govindarajan R., Shanbhogue R.H.: Human tail, *Pediatr Surg Int* 1999, 9, 133-134.
8. Kabirul Islam M.: Child with a tail, *Indian Journal of Pediatrics*, 2002, 69 (9), 819-820.

9. Herman T.E., Siegel M.J.: Human tail – caudal appendage: tethered cord, *Journal of Perinatology* 2008, 28, 518-519.
10. Amirjamshidi A., Abbassioun K., Shirani Bidabadi M.: Skin-covered midline spinal anomalies: a report of four rare cases with a discussion on their genesis and milestones in surgical management, *Childs Nerv Syst* 2006, 22, 460-465.
11. Donovan D.J., Pedersen R.C.: Human tail with noncontiguous intraspinal lipoma and spinal cord tethering: case report and embryologic discussion, *Pediatric Neurosurgery* 2005, 41, 35-40.
12. Mohindra S.: The human tail causing tethered cervical cord, *Spinal Cord* 2007, 45, 583-585.
13. Lin P.J., Chang Y.T., Tseng H.i., Lin J.Y., Huang Y.S.: Human tail and myelomeningocele, *Pediatric Neurosurgery* 2007, 43, 334-337.
14. Grange G., Tantau J., Pannier E., Aubry M.-C., Viot G., Fallet-Bianco C., Terrasse G., Cabrol D.: Prenatal diagnosis of fetal tail and postabortum anatomical description, *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001, 18, 531-533.
15. Efrat Z., Perri T., Meizner I., Chen R., Ben-Rafael Z., Dekel A.: Early sonographic detection of a human tail: a case report, *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001, 18, 534-535.
16. Samura K., Morioka T., Hashiguchi K., Yoshida F., Miyagi Y., Yoshiura T., Suzuki S.O., Sasaki T.: Cexistence of human tail and congenital dermal sinus associated with lumbosacral lipoma, *Childs Nerv Syst* 2009, 25, 137-141.

Data otrzymania: 18. 10. 2010 r.

Adres Autorów: 00-155 Warszawa, ul. Karmelicka 11/19.