

SOCIETÀ ITALIANA DI RICERCHE IN CHIRURGIA

41



VOLUMETTO ESTRATTO DA:

XIV CONGRESSO NAZIONALE



MONDUZZI EDITORE

Teratomi sacro-coccigei: osservazioni su 25 casi

R. BRUNO, F. SIRACUSA, E. AGOSTA,
F. CATALIOTTI, M. LO CURTO * e A. ZINGONE *

Clinica Chirurgica Pediatrica

** Clinica Pediatrica*

Università di Palermo



XIV Congresso
Nazionale
della Società Italiana
di Ricerche in Chirurgia

Catania
16-18 marzo 1989

SOMMARIO

Gli Autori presentano i dati relativi ad uno studio retrospettivo su 25 casi di teratoma sacrococcigeo, osservati tra il 1980 ed il 1988.

Vengono puntualizzati gli aspetti clinici, anatomopatologici nonché le metodiche diagnostiche, che si basano sulla ricerca dei markers tumorali nei fluidi biologici (alfa-fetoproteina) e sulla diagnostica strumentale (ecografia pre e post-natale, radiologia convenzionale etc.).

Gli Autori sottolineano il ruolo prioritario della terapia chirurgica purché sia precoce e radicale. Viene inoltre ricordata l'importanza della chemioterapia in rapporto alla tipizzazione della neoplasia ed alla sua fase evolutiva.

INTRODUZIONE

La storia dei teratomi risale al 1696, quando Thomas osservò in un tumore testicolare, strutture costituite da parti rudimentali del cranio. A questa seguirono altre numerose descrizioni di tale neoformazione. Il teratoma può localizzarsi in vari distretti dell'organismo, di solito è presente alla nascita ed è spesso associato ad altre malformazioni congenite. Nella sua costituzione sono presenti tessuti derivanti dai foglietti embrionali il più spesso differenziati, in alcuni tuttavia si ritrovano tessuti di tipo ancora embrionario.

e pertanto vengono definiti "teratomi immaturi". In base alla loro differenziazione i teratomi vengono classificati nei seguenti gradi : grado 0 , se costituiti solo da tessuti maturi - grado I se contengono un solo focolo di tessuto immaturo - grado II se contengono più di uno e meno di quattro focolai di tessuto immaturo - grado III se contengono più di quattro focolai. E' possibile inoltre il reperto di elementi neoplastici maligni nel contesto del teratoma che quindi , oltre ai tessuti teratomatosi può presentare focolai di elementi maligni provenienti da cellule germinali quali il tumore del seno endodermico , il carcinoma embrionario, il corion-carcinoma. Più raramente possono ritrovarsi elementi maligni di derivazione non germinale (neuroblastoma , adenocarcinoma, sarcoma etc.). La percentuale di teratomi immaturi , maturi e maligni varia nelle diverse casistiche ; per lo più i teratomi maturi rappresentano il 76% , gli immaturi il 12% ed i maligni il 12%. E' di osservazione costante l'aumento percentuale di malignità proporzionalmente al crescere dell'età in cui viene diagnosticata il teratoma, è infatti possibile una trasformazione maligna di un teratoma resecato tardivamente.

Per quanto riguarda la sede i teratomi si trovano prevalentemente lungo la linea mediana dell'organismo , più frequentemente in sede sacrococcigea . Il teratoma sacrococcigeo è il tumore solido più frequente nell'età neonatale (1/40000 nati vivi). Il rapporto maschi/femmina è di 1/2-1/3. In più della metà dei pazienti il teratoma sacrococcigeo viene diagnosticato alla nascita.

Il teratoma SC può essere o completamente esterno (tipo I) o esterno con componente intrapelvica (tipo II), intrapelvico con piccola componente esterna (tipo III) , totalmente intrapelvico (tipo IV) . Clinicamente si può presentare come una massa glutea asimmetrica , di volume vario, può essere completamente asintomatico o può provocare fenomeni di compressione sulle vie escrettrici urinarie o sull'apparato digerente. Può essere fatta una diagnosi ecografica prima della nascita soprattutto quando il tumore presenta dimensioni ragguardevoli. Dopo la nascita la diagnosi si fonda sulla semplice ispezione, sulla palpazione dell'addome e sulla esplorazione rettale . L'esame radiologico può svelare la presenza di una opacità, spesso con calcificazioni nel suo contesto ,talvolta con alterazione del profilo delle vertebre sacrali. Altre indagini strumentali quali la ecografia e la TAC sono utili per definire la sede , i rapporti e la struttura della massa ; l'urografia infine può mettere in evidenza eventuali fenomeni di compressione sulle vie escrettrici. La presenza di alti livelli di AFP (α-fetoproteina) nel plasma hanno un valore sia diagnostico che prognostico ; è stato infatti dimostrato che i valori di AFP di un gruppo di neonati affetti da teratoma sacrococcigeo maligno erano significativamente superiori ai valori di tale proteina in neonati normali; il marker è collegato alla presenza ed alla attività di cellule del seno endodermico. Altri fattori prognostici da considerare sono l'età alla diagnosi e la presenza di fenomeni ostruttivi.

MATERIALI E METODI

Vengono riferiti i dati relativi ai casi da noi osservati dal 1976 al 1988 . Dalle cartelle cliniche dei pazienti affetti da teratoma sono stati rilevati oltre i dati anagrafici, il tipo di teratoma ,l'eventuale presenza di markers, il trattamento terapeutico ed il decorso in termini di remissione, recidive e metastasi, con un follow-up da 12 mesi a 12 anni .

RISULTATI

Sono stati diagnosticati 28 teratomi, 25 dei quali in sede sacrococcigea. Dei teratomi SC 24 erano maturi, uno maligno; dei 24 pazienti con teratoma maturo, 11 erano maschi e 13 femmine. Una paziente di sesso femminile era affetta da teratoma maligno (teratoma misto a tumore del seno endodermico). L'età dei pazienti alla diagnosi varia dalla nascita a 16 mesi (con una media di 1 mese circa). I 22 teratomi resecati in età neonatale ed i 2 resecati in bambini di 6 e di 8 mesi, erano tutti maturi. Il teratoma maligno, già presente alla nascita, fu resecato quando la paziente venne alla nostra osservazione cioè alla età di 16 mesi. In questa paziente i valori di AFP che erano alti all'inizio, si erano normalizzati dopo l'intervento per ritornare elevati prima della recidiva. Tutti i pazienti sono stati trattati con exeresi chirurgica della massa; in 22 pazienti la resezione è stata completa, con asportazione del coccige in 21 di essi. L'exeresi è stata parziale, con residui macroscopici del tumore in un solo caso. In un caso di teratoma maligno vi è stata una rottura intraoperatoria del tumore con conseguente disseminazione di elementi tumorali. Due dei pazienti con teratoma maturo sono andati incontro ad exitus per broncopolmonite, insorta prima dello intervento chirurgico in un caso, e dopo qualche giorno dallo intervento in un altro. Nella paziente con residui macroscopici dopo l'intervento chirurgico si è osservata una rapida crescita del tumore; malgrado la presenza di un reperto istologico in cui si apprezzava soltanto del tessuto teratomatoso maturo, la paziente fu sottoposta a chemioterapia dalla quale non traeva alcun beneficio e la progressione del tumore fu tale da determinare fenomeni ostruttivi fino all'ileo paralitico grave; un successivo intervento di resezione, questa volta completa, sia della massa che del coccige, veniva seguito da una remissione completa che dura da più di 60 mesi. Anche in questo secondo intervento l'esame istologico rivelava la presenza di un teratoma maturo. Un altro paziente, in cui era stata eseguita una resezione del teratoma maturo, senza asportazione del coccige, presentò recidiva dopo 18 mesi di remissione; l'esame istologico dopo il secondo intervento, dimostrò la presenza di focolai di tessuto carcinomatoso. La paziente con teratoma maligno fu trattata dopo l'intervento chirurgico con 12 cicli di chemioterapia (Vinblastina mg 0,12/Kg gg1,2 -Bleomicina mg 20/mq gg3 -Cisplatino mg 20/mq gg4-5) cui seguì riduzione dei valori di AFP fino alla negativizzazione; dal 10° mese dopo l'intervento chirurgico, malgrado il trattamento chemioterapico, si è avuto un aumento progressivo dei valori di AFP seguito da recidiva locale con progressione della malattia ed exitus dopo circa 18 mesi dall'intervento.

CONCLUSIONI

Dall'esame della nostra casistica si rileva come la maggior parte dei teratomi sacrococcigei diagnosticati alla nascita, siano istologicamente maturi e siano più frequenti nel sesso femminile. I teratomi maturi richiedono un intervento chirurgico con resezione completa della massa, poiché anche dall'esame dei nostri casi, è evidente che residui anche minimi di tessuto teratomatoso possono dar luogo a recidive, anche da un tessuto maturo; inoltre è da rilevare la possibilità di una trasformazione neoplastica dei residui, è la scarsa sensibilità di questo gruppo di tumori alla chemioterapia. Un altro elemento sfavorevole ai fini prognostici è senza dubbio il ritardo terapeutico; è stato dimostrato infatti che la

precocità nell'intervento chirurgico è una indicazione assoluta nella terapia di questi tumori, in quanto la incidenza di malignità aumenta con il crescere dell'età dei pazienti. L'approccio chirurgico al teratoma sacrococcigeo è diverso in rapporto alla sede ed allo sviluppo del tumore. Nelle forme a prevalente sviluppo sacrale l'approccio deve essere posteriore e la ablazione del tumore deve essere quanto più radicale possibile, insieme alla asportazione del coccige. Nei teratomi con sviluppo sia sacrale che pelvico, si rende necessario un approccio combinato, anteriore e posteriore. In tutti i casi è sempre importante valutare con attenzione la eventuale infiltrazione di strutture anatomiche vicine ed in particolare dei muscoli del piano perineale.

BIBLIOGRAFIA

1. BALE PM : Sacrococcygeal development. Abnormalities and tumors in children . *Perspect Pediatr Pathol* 1:1-56, 1984
2. EIN SH : Malignant sacrococcygeal teratoma-Endodermal sinus, yolk sac tumor- in infant and children : A 32-year review . *J Pediatr Surg* 20:473-477, 1985
3. RANEY RB :Treatment strategies for infants with malignant sacrococcygeal teratoma . *J Pediatr Surg* 16:573-577, 1981
4. BEDDIS IR : Effective chemotherapy for metastatic malignant sacrococcygeal tumour. *Med Pediatr Oncol* 12:231-232, 1984
5. PADDY A : Sacrococcygeal teratoma : Has chemotherapy improved survival ? *J Pediatr Surg* 22:274-277, 1987
6. VALDISSERI R : Sacrococcygeal teratomas : a review of 68 cases . *Cancer* 48:217-220, 1981