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

SOMMARIO


Vengono puntualizzati gli aspetti clinici, anatomicopatologici nonché le metodiche diagnostiche, che si basano sulla ricerca dei markers tumorali nei fluidi biologici (alfa-fetoprotna) 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


Copyright 1989 by Mondadori Editore S.p.A. - Bologna (Italy)
e pertanto vengono definiti "teratomi immaturi". In base alla loro differenziazione i teratomi vengono classificati nei seguenti gradi: grado I se costituiti solo da tessuti maturi - grado II se contengono un solo focolaio di tessuto immaturo - grado III se contengono più di un focolaio di tessuto immaturo. Il grado II è il più frequente e il grado III è il meno frequente. Il grado I è raro.

Il teratoma SCL è un tumore solido, prevalentemente solido, che si presenta prevalentemente in età neonatale (1/40000 nati vivi). Il rapporto maschile/femminile è di 1/2-1/3. In più della metà dei pazienti il teratoma sarebbe stato diagnosticato alla nascita.

Il teratoma SCL può essere un tumore solido o prevalentemente sieroso (tipo I) o sieroso (tipo II), intrapelvico e con componente intrapelvica (tipo III). Il tumore solido è prevalentemente solido, ma può essere prevalentemente sieroso o può presentare fenomeni di compressione sulle vie escretrici. Può essere diagnosticato ecograficamente prima della nascita.

Altri indagini strumentali come l'ECOGRAFIA della mammella, la TC e l'EUST diagnostica, la TC e l'ECOGRAFIA possono essere utili per definire la sede, i rapporti e la struttura della massa. La TC può essere utilizzata per evidenziare eventuali fenomeni di compressione sulle vie escretrici.

La presenza di altri livelli di AFP (α-fetoproteina) nel plasma ha un valore diagnostico e pronostico. Il teratoma SCL è associato a un alto titolo di AFP.

MATERIALI E METODI

RISULTATI


Tutti i pazienti sono stati trattati con eseresi chirurgica della massa; in 22 pazienti la resezione è stata completa, con asportazione del coccige in 21 di essi. L'eseresi 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 maturum sono andati incontro ad esiti 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 maturum, la paziente fu sottoposta a chemioterapia dalla quale non trasse alcun beneficio e la progressione del tumore fu tale da determinare fenomeni ostruttivi fino all'ilice paralitico grave; un successivo intervento di resezione, questa volta completa, sia della massa che del coccige, veniva seguito da una remissione completa che durò da più di 60 mesi. Anche in questo secondo intervento l'esame istologico rivelava la presenza di un teratoma maturum.

Un altro paziente, in cui era stata eseguita una resezione del teratoma maturum, 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 carcinomaatoso. La paziente con teratoma maligno fu trattata dopo l'intervento chirurgico con 12 cicli di chemioterapia (Vincristina mg 0,12/kg gg 1-2, Bleomicina mg 20/mq gg 3-4, Cisplatino mg 20/mq gg 5-7) 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 esito dopo circa 18 mesi dall'intervento.

CONCLUSIONI

Dall'esame della nostra casistica si rileva come la maggior parte dei teratomi sacrococcygei 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 maturum; inoltre è da rilevare la possibilità di una trasformazione neoplastica dei residui, e 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 sacroccigeo 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 cocchio. 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