

Teratoma sacrococcigeo

Definizione

Il teratoma sacrococcigeo (SCT) è il più comune tumore congenito a cellule germinali che insorge nella regione pre-sacrale. E' classificato in quattro tipi dalla AAPSS (American Academy of Pediatrics, Surgical Section), a seconda della localizzazione e della quota di tumore intra-addominale:

Tipo I: tumore completamente esterno che sporge nella regione perineale, coperto da cute, con piccola componente presacrale.

Tipo II: tumore prevalentemente esterno con significativo interessamento presacrale.

Tipo III: tumore con prevalente interessamento presacrale rispetto a quello esterno.

Tipo IV: tumore con interessamento prevalentemente pelvico, senza componente esterna.

Il tipo I ed il tipo II rappresentano l'80% dei casi di teratoma sacrococcigeo.

Incidenza

Il teratoma sacrococcigeo è il tumore più frequente del neonato con un'incidenza di 1:35.000 nati. Il sesso femminile è colpito quattro volte più frequentemente rispetto ai maschi.

In alcuni casi è stata rilevata l'associazione del teratoma sacrococcigeo con altri difetti sacrococcigei e con stenosi anorettali (triade di Currarino). Queste forme sembrano avere una trasmissione genetica autosomica dominante con penetranza incompleta, legata a un difetto genetico presente sul cromosoma 7q36.

Embriologia

Il teratoma sacrococcigeo origina da un'aggregazione di cellule totipotenti definita "nodo primitivo o di Hensen". Queste cellule rappresentano gli organizzatori primari dello sviluppo embrionale. Il nodo è originariamente localizzato nella porzione posteriore dell'embrione.

Il nodo di Hensen prolifera rapidamente insieme al mesoderma e, nella prima settimana di vita, migra verso l'estremo caudale dell'embrione, raggiungendo la superficie anteriore del coccige. Generalmente, le cellule totipotenti presenti nella zona anteriore del nodo primitivo vanno incontro a processi degenerativi e scompaiono. Se non si verifica il normale processo di regressione, da quest'area può originare un teratoma sacrococcigeo. Poiché il nodo primitivo contiene cellule totipotenti, il tumore può essere prevalentemente di origine ectodermica, endodermica o mesodermica.

Segni ecografici

La diagnosi ecografica di teratoma sacrococcigeo di tipo I, II e III è relativamente semplice per la dimostrazione di una massa di origine sacrale cistica, solida o mista che protrude dal perineo. In circa il 35% dei casi sono presenti calcificazioni.

Estremamente utile è l'indagine flussimetrica che permette di valutare le caratteristiche della componente vascolare del teratoma sacrococcigeo. Infatti, la presenza di shunt ad elevata gittata può essere responsabile dell'idrope fetale mentre il riscontro di vasi a bassa impedenza nell'ambito di una massa solida può essere indicativo di malignità.

La diagnosi differenziale deve essere posta con:

- mielomeningocele lombosacrale: la massa è sempre cistica; c'è un difetto spinale; si osservano anomalie della fossa cranica posteriore;
- cordoma;
- tumore neurogeno;
- lipoma;
- rabdomiosarcoma;
- emangioma;
- melanoma.

Può essere difficile identificare ecograficamente il teratoma sacrococcigeo di tipo IV. Un valido aiuto per la diagnosi può essere l'osservazione della vescica dislocata anteriormente.

Poiché il teratoma sacrococcigeo di tipo IV ha sviluppo esclusivamente intra-addominale, la diagnosi differenziale deve essere posta con:

- cisti ovarica;
- pseudocisti da meconio;
- cisti da duplicazione enterica.

Le anomalie associate si riscontrano in una percentuale di casi variabile dal 5% al 25%. Le anomalie più frequenti sono a carico del sistema nervoso centrale (anencefalia, spina bifida), della faccia (palatoschisi), dell'apparato urinario (patologia ostruttiva), gastroenterico (atresia esofagea, duodenale e stenosi ano-rettale) e dell'apparato cardiovascolare.

Con il termine sindrome di Currarino (o triade) si identifica un'associazione tra l'agenesia parziale del sacro, una malformazione ano-rettale e una massa presacrale. Il difetto genetico è stato localizzato sul cromosoma 7q36 e la trasmissione è autosomica dominante a penetranza incompleta.

L'idrope è stata riscontrata nel 25% dei casi di teratoma sacrococcigeo. Essa può essere causata dalla ostruzione meccanica dei vasi ombelicali da parte del teratoma, dall'anemia cronica fetale e dallo scompenso cardiaco. Quest'ultimo si può verificare perché il teratoma sacrococcigeo rappresenta, dal punto di vista emodinamico, uno shunt arterovenoso ad elevata gittata. L'iperplacentosi può essere la prima manifestazione dell'idrope.

L'insorgenza del polidramnios avviene dopo la 24^a settimana di gestazione nel 70% dei casi di teratoma sacrococcigeo. Il polidramnios può essere dovuto ad anemia fetale per emorragia nella massa del teratoma, a trasudazione di fluido dalla massa del teratoma ed allo shunt arterovenoso già descritto.

L'oligoidramnios, talvolta presente, costituisce un segno prognostico sfavorevole.

Seth et al. hanno riscontrato oligoidramnios in tre feti su quindici affetti da idronefrosi o displasia renale secondaria ad ostruzione ureterale e/o uretrale causata dal teratoma sacrococcigeo.

Note

Dal punto di vista istologico il teratoma sacrococcigeo si divide in maturo, immaturo e maligno. Nel tipo maturo o benigno si riscontrano strutture tessutali simili a quelle normali, derivate dai tre foglietti germinali: intestino, pancreas, mucosa bronchiale, cute, muscolo striato e liscio, ossa del metacarpo, dita ben formate, strutture dei plessi corioidei con la relativa produzione di liquor cefalorachidiano, responsabile delle cisti liquide.

Le forme mature ed immature sono frequentemente cistiche mentre le forme maligne sono solide. Il teratoma maligno si distingue per la produzione di alti livelli di alfa-fetoproteina. È un tumore di origine

prevalentemente endodermica. Nelle pazienti con feto affetto da teratoma sacrococcigeo è stato riscontrato un aumento dei livelli di AFP nel liquido amniotico e presenza di acetilcolinesterasi. La presenza di questi markers biochimici ha comunque importanza limitata nella diagnosi differenziale tra i difetti del tubo neurale ed il teratoma sacrococcigeo.

Il management del feto affetto da teratoma sacrococcigeo dipende dal tipo e dalla grandezza del tumore. Un piccolo teratoma, di solito, non provoca alcun disturbo. I teratomi di grandi dimensioni, invece, determinano polidramnios, placentomegalia ed idrope fetale che possono condurre al parto pretermine con possibile morte fetale.

Attualmente il management prevede:

- esami ecografici ogni 3 - 4 settimane per evidenziare precocemente la comparsa di polidramnios e di idrope fetale;
- somministrazione di tocolitici in caso di polidramnios;
- consulenza del chirurgo pediatra.

In genere, per evitare distocie meccaniche, il parto viene espletato con taglio cesareo di elezione, specie se il teratoma sacrococcigeo è più grande di 5 cm. La prognosi dipende dal tipo istologico e dalle dimensioni del teratoma sacrococcigeo. Un teratoma completamente intra-addominale ha prognosi peggiore perchè la resezione chirurgica potrebbe essere incompleta.

I teratomi maligni hanno prognosi sfavorevole quoad vitam. Infatti, il tempo medio di sopravvivenza dopo l'intervento chirurgico è di circa 9 mesi.

Il tasso di mortalità dei neonati con teratoma immaturo è compreso tra il 37 e il 55%.

Il tasso di mortalità dei neonati con teratoma benigno varia tra il 3 e il 12%.

Causa di morte in questi pazienti sono le complicanze emorragiche che intervengono durante l'asportazione chirurgica del teratoma. Talvolta, la morte perinatale può essere dovuta anche alla grave prematurità.

L'oligoidramnios, l'idrope fetale e l'emorragia nel teratoma sono fattori prognostici estremamente sfavorevoli.

Bibliografia

Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ, 2000: Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992 and 1998. *Prenat Diagn* 20(1):51-5.

Burgess I, Hines B, Stevenson P, 1988: Cystic type IV sacrococcygeal teratoma detected at 18-week prenatal ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 11(4):305.

Chiba T, Albanese CT, Jennings RW, Filly RA, Farrell JA, Harrison MR, 2000: In utero repair of rectal atresia after complete resection of a sacrococcygeal teratoma. *Fetal Diagn Ther* 15(3):187-90.

Chisholm CA, Heider AL, Kuller JA, von Allmen D, McMahon MJ, Chescheir NC., 1999: Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Perinatol* 16(1):47-50.

Currarino G, Coln D, Votteler T, 1981: Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 137:2, 395-398.

Garcia AM, Morgan WM III, Bruner JP, 1998: In utero decompression of a cystic grade IV sacrococcygeal teratoma. *Fetal Diagn Ther* 13(5):305-8.

Hata T, Yanagihara T, Tanaka H, 2000: Three-dimensional sonographic features of fetal sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet* 69(2):163-4.

Hoehn T, Krause MF, Wilhelm C, Lattermann U, Rueckauer KD, 1999: Fatal rupture of a sacrococcygeal teratoma during delivery. *J Perinatol* 19(8 Pt 1):596-8.

Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, Youssef S, 1998: The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. *J Pediatr Surg* 33(6):899-903.

Kay S, Khalife S, Laberge JM, Shaw K, Morin L, Flageole H, 1999: Prenatal percutaneous needle drainage of cystic sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 34(7):1148-51.

Leung JC, Mann S, Salafia C, Brion LP, 1999: Sacrococcygeal teratoma with vascular placental dissemination. *Obstet Gynecol* 93(5 Pt 2):856.

Montgomery ML, Lillehei C, Acker D, Benacerraf BR, 1988: Intra-abdominal sacrococcygeal mature teratoma or fetus in fetu in a third-trimester fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 11(3):219-21.

Tongsong T, Wanapirak C, Piyamongkol W, Sudasana J, 1999: Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet* 67(2):95-101.

Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT, 2000: Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 35(2):322-5.

Winderl LM, Silverman RK, 1997: Prenatal identification of a completely cystic internal sacrococcygeal teratoma (type IV). *Ultrasound Obstet Gynecol* 9(6):425-8.