

Sindrome dispnoizzante acuta da teratoma cervico-mediastinico

Descrizione di un caso e revisione della letteratura



Ann. Ital. Chir., 2006; 77: 335-340

Irnerio Angelo Muttillio, Franco Maceli*, Francesco Giacobazzo, Lisa Luzzatto, Romina Ruzzetti, Francesco Cortese, Giovanna Lanzi**, Alessandro Mero

U.O.C. di Chirurgia d'urgenza (Direttore: Dr. Alessandro Mero).

**U.O.C. di Anatomia ed istologia patologica (Direttore: Dr. Paolo Balistreri).

A.C.O. «San Filippo Neri» - Roma.

*I.N.R.C.A. - Istituto Nazionale Ricerca e Cura Anziani, Roma.

Cervico-mediastinal teratoma. A case report and review of the literature.

Cervical teratomas are very rare tumors. Actually, most of the times they appear as a cervical extension of a mediastinal teratoma due to intracystic haemorrhage and/or a higher content of pancreatic tissue. Progressive growth and compression on adjacent organs, as the tracheo-bronchial tract in our case, can be the arising symptoms that determine hospital admission of the patient.

Histologically, they are classified as mature, benign in 95% of cases, immature and malignant transformation. Complete surgical removal is the elective treatment.

We report a rare case with significant respiratory symptoms due to extrinsic compression and a review of the literature.

KEY WORDS: Teratoma, Germ cell neoplasm, Neck pathology.

Introduzione

I teratomi (dal greco τερας = mostro) sono neoplasie ad origine dalle cellule germinali totipotenti (Tab. I), che possono contenere elementi di uno o più foglietti germinativi. Localizzazioni tipiche sono: il mediastino¹⁻⁶, il testicolo⁷⁻⁸ ed il retroperitoneo¹. Più raramente si sviluppano nell'ovaio⁹⁻¹⁰, nella tiroide¹¹⁻¹³, nel distretto cervicale¹⁴⁻²⁰, nell'epifisi²¹. Possono essere patologia dell'età pediatrica²², nel qual caso la localizzazione è prevalentemente mediastinica²³. Non esiste differenza d'incidenza in rapporto al sesso.

Dal punto di vista anatomo-patologico i teratomi si possono suddividere in: solidi, cistici o dermoide-cistici. Spesso sono costituiti da tutti e tre i foglietti germinativi anche se nella maggior parte dei casi prevale l'ectoderma. I teratomi si differenziano in: Teratoma maturo 2) Teratoma immaturo 3) Teratoma a trasformazione maligna.

Metodologia

D.C. donna caucasica di 32 anni, si ricovera in urgenza presso il nostro reparto per sindrome dispnoizzante ingravescente per compressione tracheale da voluminosa neoformazione antero-laterale sinistra del collo. La paziente, cinque giorni prima, nel sospetto clinico-ecografico (Figg. 1-3) di gozzo immerso, è stata sottoposta ad ago-aspirato eco guidato per esame citologico, con lieve miglioramento della sintomatologia e referto suggestivo per "cisti branchiale". All'anamnesi la paziente fa risalire l'insorgenza della sintomatologia a circa due mesi prima, quando notava la comparsa di una tumefazione del collo ad incremento volumetrico progressivo. All'esame obiettivo la tumefazione si rivela di consistenza duro-elastica, scarsamente mobile con gli atti della deglutizione. Non si apprezzano né linfadenopatie regionali né stasi venosa. Un'ulteriore ecografia descrive una voluminosa formazione prevalentemente cistica, con aree solide, localizzata nella regione antero-laterale sinistra del collo che si immerge nel mediastino per circa 6-7 cm. Si procede dunque ad intervento chirurgico di exeresi totale previa intubazione orotracheale con broncoscopio e con la paziente in decubito semiseduto. L'esame istologico definitivo evidenzia:

Pervenuto in Redazione Gennaio 2006. Accettato per la pubblicazione Giugno 2006.

Per la corrispondenza: Dr. Francesco Cortese - U.O.C. di Chirurgia d'urgenza - A.C.O. San Filippo Neri, via G. Martinotti 20, 00135 Roma (e.mail: francesco.cortese@sichirurgia.org).

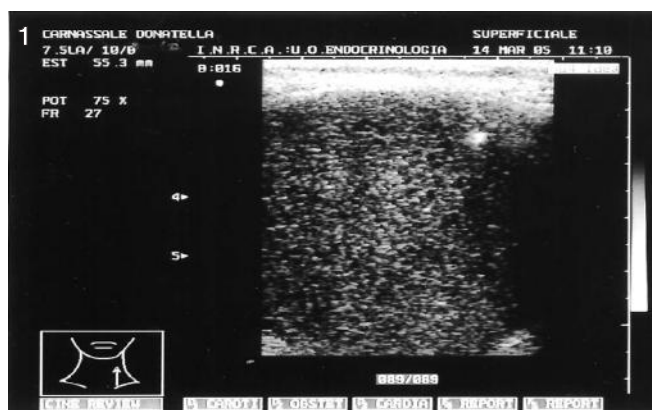
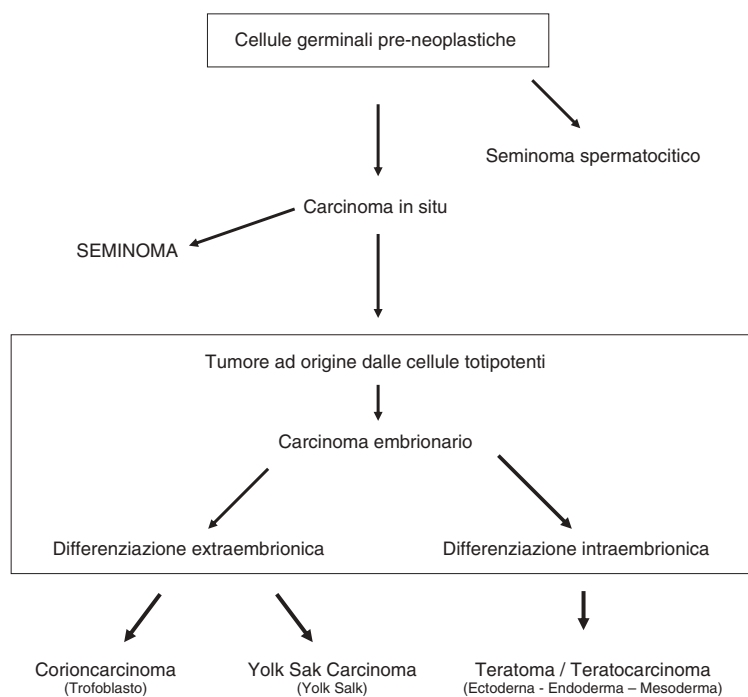
TABELLA – Linea di sviluppo di neoplasie a cellule germinali ³².

Fig. 1.

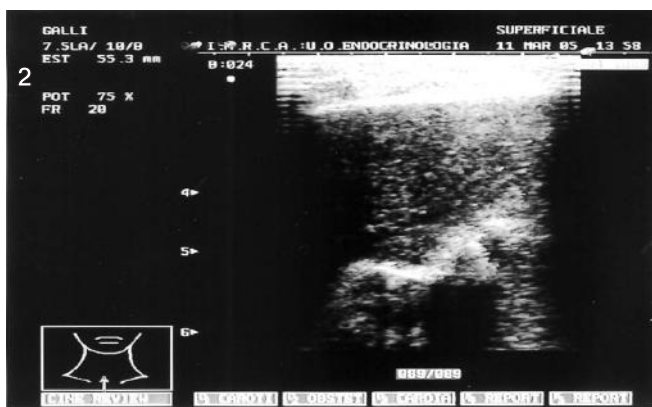


Fig. 2.

– formazione cistica di cm 9 x 4 x 2 con pareti fibrose nella cui parete mediale sono presenti formazioni irregolari di colorito biancastro, di consistenza duro-fibrosa, aggettanti nel lume;

– all'interno della cisti è presente una formazione ovale mobile di 3 cm circa costituita da materiale giallastro, grassoso, similebaceo;

– non segni di infiltrazione della capsula.

Tali elementi depongono per teratoma maturo cistico di origine timica, costituito prevalentemente da cute ed annessi cutanei ed in minor misura, da ghiandole e mucosa bronchiale, tessuto adiposo, cartilagine, mucosa gastrointestinale, pancreas e tessuto muscolare (Fig. 4-6).



Fig. 3: Reperti ecografici al momento del ricovero.

Ad otto mesi dall'intervento, la paziente risulta in buona salute con tutti i controlli clinico-strumentali negativi.

Discussione

I teratomi sono neoplasie ad origine da cellule totipotenti che nel 95%² dei casi sono benigni. Sono costituiti da residui embrionali quali capelli, denti, tessuto corneo.

Nell'adulto la diagnosi, a differenza dei bambini¹⁻³, dipende dalla sede e dallo sviluppo. Spesso è occasionale, in altri casi, come nel nostro, è strettamente correlata alla sintomatologia. In alcuni casi l'insorgenza è "acuta" per rottura nelle strutture viciniori²⁴⁻²⁶.

Nel mediastino i teratomi benigni rappresentano il 60% delle neoplasie a cellule germinali. La diagnosi frequentemente avviene tra la III e IV decade di vita. Dal punto di vista anatomo-patologico, i teratomi mediastinici presentano un tessuto diverso da quelli di altra origine, presentando tutti e tre i foglietti germinativi con caratterizzazione solida, cistica, uni o multiloculare, e dermoido-cistica. La presenza di tessuto immaturo è un elemento prognostico negativo¹. La presenza rilevante di tessuto pancreatico (40-60%), sembra avere un ruolo sia nella crescita di tipo cistico che per uno sviluppo cervicale².

La localizzazione cervicale pura è rara nei neonati (3 % di tutti i teratomi), rarissima negli adulti. Sono invece più frequenti i teratomi del mediastino antero-superiore a sviluppo cervicale²⁷. Tale accrescimento può sostenere la sintomatologia respiratoria per compressione tracheale *ab extrinseco*. In questi casi, come nel nostro, è indicata l'intubazione con il broncoscopio e, nei casi più gravi, la posizione seduta.

Il sintomo più frequente è il dolore toracico e dorsale associato a dispnea e tosse. Nel 36% dei casi, secondo

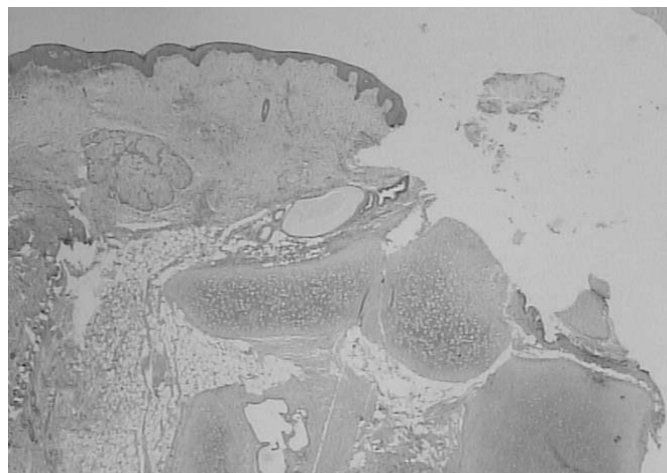


Fig. 5: Tessuto teromatoso con cute provvista di ghiandola sebacea, tessuto cartilagineo e bronchiale.

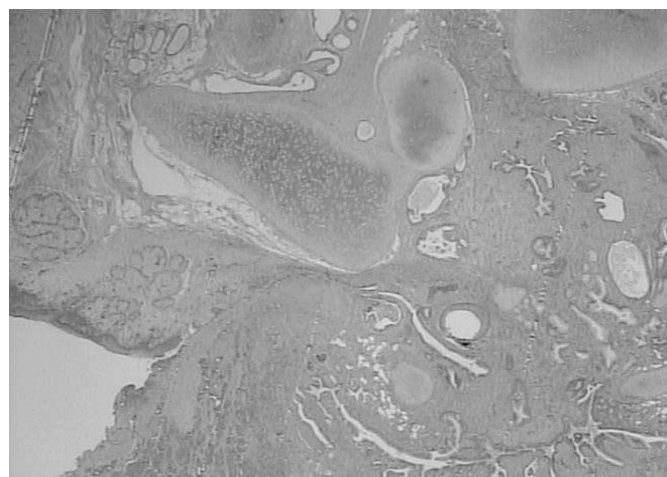


Fig. 6: Tessuto teromatoso con cute provvista di ghiandola sebacea, tessuto cartilagineo e bronchiale con ghiandole salivari di tipo misto.



Fig. 4: A sinistra: tessuto adiposo con residui timici. A destra: parete della formazione cistica con formazione ghiandolare teromatosa.

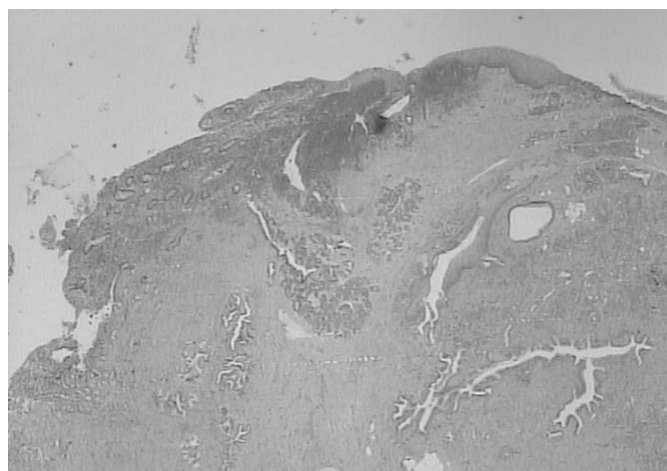


Fig. 7: Tessuto teromatoso con cute provvista di ghiandola sebacea, tessuto cartilagineo e bronchiale con ghiandole salivari di tipo misto e mucosa intestinale.

Prakash ²⁸, sono asintomatici e la diagnosi è occasionale ². La diagnosi può essere correlata anche ad una rapida ed improvvisa crescita con conseguente sintomatologia acuta da compressione. Tale evento può essere spiegato in parte sia da una secrezione ghiandolare improvvisa ed intensa sia da un'emorragia intratumorale. Entrambe possono determinare un'urgenza chirurgica. Akhtar ²⁹ descrive un caso di urgenza respiratoria acuta in un bambino di 5 anni in seguito ad ingestione di corpo estraneo. Gli accertamenti effettuati in urgenza hanno evidenziato una massa mediastinica, rivelatasi poi un teratoma, che comprimeva l'albero tracheo-bronchiale in assenza di sintomatologia.

La diagnosi differenziale è con le cisti branchiali, quelle del dotto tireoglossale, le fistole tracheo-esofagee, le cisti broncogene, l'igroma cistico, l'emangioma, la cisti timica, il gozzo immerso colloidale-cistico. Malgrado la loro rarità, per i teratomi cervicali è stata proposta una classificazione correlata alla sintomatologia ³⁰ allo stato alla diagnosi, età della scoperta, presenza o assenza di sintomi respiratori.

La diagnosi si avvale dell'ecografia (First step) come in tutte le tumefazioni del collo. La TC e la RM permettono, come approfondimento clinico, un inquadramento anatomico completo sull'estensione e sull'eventuale coinvolgimento delle strutture circostanti ²⁰.

La terapia è esclusivamente chirurgica. Nelle forme benigne ben clivabili l'escissione completa della massa neoplastica conclude l'intervento. In caso di malattia maligna a capacità infiltrativa o di aderenze con le strutture viciniori possono essere richieste resezioni di pericardio, pleura, polmoni, tiroide. Sono state descritte resezione incomplete di malattia benigna, senza incremento di recidiva ^{1-2,7,15,27}. Non è descritta indicazione alla linfettomia. Il caso da noi trattato, a nostro parere merita una serie di considerazioni, che coinvolgono: l'anestesista ed il chirurgo. Per quanto riguarda l'anestesista, l'aspetto più importante è l'intubazione del paziente, spesso necessita dell'ausilio del broncoscopio, l'altro aspetto riguarda l'assistenza peri-operatoria e nelle prime ore post-operatorie, soprattutto in relazione all'estensione dell'intervento chirurgico.

Per il chirurgo, i problemi sono fondamentalmente tecnici: la via di accesso, l'esposizione del campo operatorio, eventuali incisioni accessorie o resezioni di organi vicini. Nel caso in oggetto, l'urgenza chirurgica ha comportato un ridotto algoritmo clinico ma nessun problema tecnico. Infatti sia patologie tiroidee che cisti branchiali determinano aderenze leggere con le strutture circostanti. L'asportazione della porzione mediastinica, è risultata invece leggermente più indaginata in rapporto ad aderenze più tenaci. Il rischio maggiore, a nostro parere, si può concretizzare soprattutto se si effettuano eccessive trazioni verso l'alto, in presenza di aderenze con strutture vascolari ed in assenza di una esposizione chirurgica sufficiente che permette di dominare e far fronte ad eventuali complicanze vascolari. Il campo operatorio

esangue è fondamentale per ridurre o azzerare rischi di danni, a strutture nervose, respiratorie, vascolari, linfatiche, dello stesso dotto toracico numerosissime in questo distretto.

La tipologia istologica della forma immatura maligna nell'adulto modula la prognosi su: sede anatomica della neoplasia, età del paziente e percentuale di componente istologica immatura.

Le forme immature nei pazienti pediatrici si comportano biologicamente come le forme mature. È considerata l'età di "shift" quella di 15 anni. Anche se dibattuta una chemioterapia aggressiva sembra trovare un'indicazione clinica ³¹.

Riassunto

Il teratoma a localizzazione cervicale rappresenta una rarissima entità clinica. Spesso infatti sono teratomi del mediastino a crescita cervicale. Si ritiene che la crescita verso il distretto cervicale sia dovuta o ad un maggior contenuto di tessuto pancreatico o quale conseguenza di un'emorragia all'interno della cisti. I fenomeni compressivi sugli organi *viciniori*, in particolare sull'albero tracheo-bronchiale come nel nostro caso, possono essere i sintomi che conducono al ricovero i pazienti. Dal punto di vista istologico i teratomi si distinguono in maturi, benigni nel 95%, immaturi ed a trasformazione maligna. La classificazione si effettua in base alla percentuale di tessuto immaturo presente nella neoplasia. La terapia è solo chirurgica e prevede l'exeresi in toto della neoformazione.

Da un caso piuttosto raro, riferito alla nostra unità operativa per una significativa sintomatologia respiratoria da compressione *ab estrinseco*, abbiamo effettuato una revisione della letteratura sull'argomento.

Bibliografia

- 1) Cameron RB, Loehrer PJ, Thomas CR: *Neoplasms of the Mediastinum*. In: DeVita V Jr, Hellman S, Rosenberg SA (Eds): *Cancer. Principles & Practice of Oncology*, 6th Ed, 2001; 1019-36.
- 2) Yamaguchi K, Morikawa T, Sugiura H et al.: *A cyst of benign mediastinal teratoma demonstrating a peculiar development: Report of a case*. Surg Today 2002; 32:159-62.
- 3) Lewis BD, Hurt RD, Payne WS, Farrow GM, Knapp RH, Muhm JR: *Benign teratomas of the mediastinum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86:727-31.
- 4) Marx P, Revel D, Drevet D, Strazzula N, Loire R, Pinet F: *Rapidly developing benign teratoma of the mediastinum in the adult*. Ann Radiol, 1989; 32:273-7.
- 5) Bechara P, Letourneau L, Lacasse Y, Cote D, Bussières JS: *Perioperative cardiorespiratory complications in adult with mediastinal mass: Incidence and risk factors*. Anesthesiology, 2004; 100:826-34.
- 6) Nagahiro I, Shimizu N: *Benign mediastinal tumors*. Kyobu Geka, 2004; 57:784-88.

- 7) Bosl GJ, Bajorin DF, Sheinfeld J, Motzer RJ, Chaganti RSK: *Cancer of the Testis*. In: DeVita V Jr, Hellman S, Rosenberg SA (Eds): *Cancer. Principles & Practice of Oncology*, 6th Ed, 2001; 1491-518.
- 8) Small EJ, Torti FM: *Testes*. In: Abeloff MD, Armitage JO, Lichter AS, Niederhuber JE (Eds): *Clinical Oncology* 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2000; 1906-945.
- 9) Ozols RF, Schwartz PE, Eifel PJ: *Ovarian Cancer, Falloppian Tube Carcinoma, and Peritoneal Carcinoma*. In: DeVita V Jr, Hellman S, Rosenberg SA (Eds): *Cancer. Principles & Practice of Oncology*, 6th Ed, 2001; 1596-632.
- 10) Dunsendorfer T, deLas Morenas S, Kalir T, Levin RM: *Struma Ovarii and hyperthyroidism*. *Thyroid*, 1999; 9:499-502.
- 11) Jayaram G, Cheah PL, Yip CH: *Malignant teratoma of the thyroid with predominantly neuroepithelial differentiation. Fine needle aspiration cytologic, histologic and immunocytochemical features of a case*. *Acta Cytol*, 2000; 44:375-79.
- 12) Goeau-Brissoniere O, Tavakoli R, Franc B, Goupil A, Renier JF, Patel JC: *Primary malignant teratoma of the thyroid in adults. Report of 1 case and review of the literature*. *J Chir*, 1989; 126:1-4.
- 13) Buckley NJ, Burch WM, Leight GS: *Malignant teratoma in the thyroid gland of an adult: A case report and a review of the literature*. *Surgery*, 1986; 100:932-37.
- 14) Dehner LP, Mills A, Talerman A, Billman GF, Krous HF, Platz CE: *Germ cell neoplasms of the head and neck soft tissues: A pathologic spectrum of teratomatous and endodermal sinus tumours*. *Hum Pathol*, 1990; 21:309-18.
- 15) Som PM, Sacher M, Lanzieri CF, Solodnik P, Cohen BA, Reedle DL, Bergeron RT, Biller HF: *Parenchymal cysts of the lower neck*. *Radiology*, 1985; 157:399-406.
- 16) Kountakis SE, Minotti AM, Maillard A, Stiernberg CM: *Teratomas of the head and neck*. *Am J Otolaryngol*, 1994; 15:292-96.
- 17) Woods RD 2nd, Pearson BW, Weiland LH: *Benign cervical cystic teratoma*. *Otolaryngology*, 1978; 86:468-72.
- 18) April MM, Ward RF, Garelick JM: *Diagnosis, management, and follow-up of congenital head and neck teratomas*. *Laryngoscope*, 1998; 108:1398-401.
- 19) Trinidad A, Martinez G, Arellano B, Gonzalez FM, Lopez-Corijo C, Ramon y Cajal S: *Cervical teratoma in an adult*. *Acta Otorinolaringol Esp*, 1999; 50:341-43.
- 20) Sawafuji M, Kakizaki T, Yamamoto T, Kikuchi K, Kobayashi K, Ito K: *A case of cervical teratoma in adult*. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi*, 1993; 41:2220-223.
- 21) Levin VA, Leibel SA, Gutin PH: *Neoplasms of the Central Nervous System*. In: DeVita V Jr, Hellman S, Rosenberg SA (Eds): *Cancer. Principles & Practice of Oncology*, 6th Ed, 2001; 2100-160.
- 22) Helman LJ, Malkin D: *Cancers of Childhood*. In: DeVita V Jr, Hellman S, Rosenberg SA (Eds): *Cancer. Principles & Practice of Oncology*, 6th Ed, 2001; 2161-214.
- 23) Robie DK, Gursoy MH, Pokorny WJ: *Mediastinal tumors-airway obstruction and management*. *Semin Pediatr Surg*, 1994; 3:259-66.
- 24) Oomman A, Santhosham R, Vijayakumar S, Ramachandran P, Kumar S: *Anterior mediastinal teratoma presenting as cardiac tamponade*. *Indian Heart J*, 2004; 56:64-66.
- 25) Ege G, Akman H, Kuzucu K, Kalayci G: *Spontaneous rupture of mediastinal cystic teratoma*. *Tani Girisim Rad.*, 2004; 10:127-30.
- 26) Cheung YC, Ng SH, Wan YL, Pan KT: *Ruptured mediastinal cystic teratoma with intrapulmonary bronchial invasion: CT demonstration*. *Br J Radiol*, 2001; 74:1148-149.
- 27) Takeda S, Miyoshi S, Ohta M, Minami M, Masaoka A, Matsuda H: *Primary germ cell tumours in the mediastinum: a 50-year experience at a single Japanese institution*. *Cancer*, 2003; 97:367-76.
- 28) Prakash UB, Abel MD, Hubmayr RD: *Mediastinal mass and tracheal obstruction during general anesthesia*. *Mayo Clin Proc*, 1988; 63:1004-011.
- 29) Akhtar TM, Ridley S, Best CJ: *Unusual presentation of acute upper airway obstruction caused by an anterior mediastinal mass*. *Br J Anaesth*, 1991; 67:632-34.
- 30) Jordan RB, Gauderer MW: *Cervical teratomas: an analysis. Literature review and proposed classification*. *J Pediatr Surg*, 1988; 23:583-91.
- 31) Kesler KA, Rieger KM, Ganjoo KN, Sharma M, Fineberg NS, Einhorn LH, Brown JW: *Primary mediastinal nonseminomatous germ cell tumours: the influence of postchemotherapy pathology on long-term survival after surgery*. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999; 118:692-700.
- 32) Schottenfeld D: *Epidemiology*. In: Abeloff MD, Armitage JO, Lichter AS, Niederhuber JE (Eds): *Clinical Oncology* 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2000; 495-518.

