

Università degli Studi di Padova
Dipartimento di salute della donna e del bambino – SDB
U.O.C. Clinica Ginecologica ed Ostetrica
Scuola di Specializzazione in Ginecologia e Ostetricia
Direttore Prof. Giovanni Battista Nardelli

Teratomi sacrococcigei fetali

Dott.ssa Francesca De Marchi

Padova, 18 maggio 2015



Caso n. 1

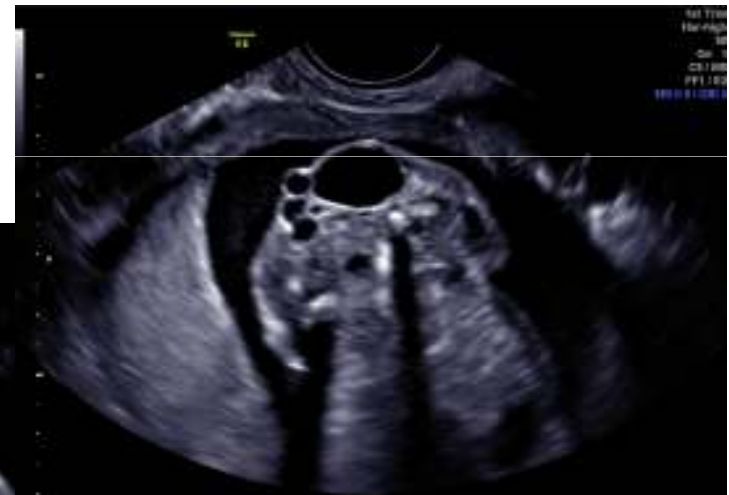
E.C., 28 anni, PcB 110kg, h 168cm, BMI 39

PARA1001 PS a termine nel 2013, con diagnosi alla nascita di rhabdomyosarcoma vaginale.

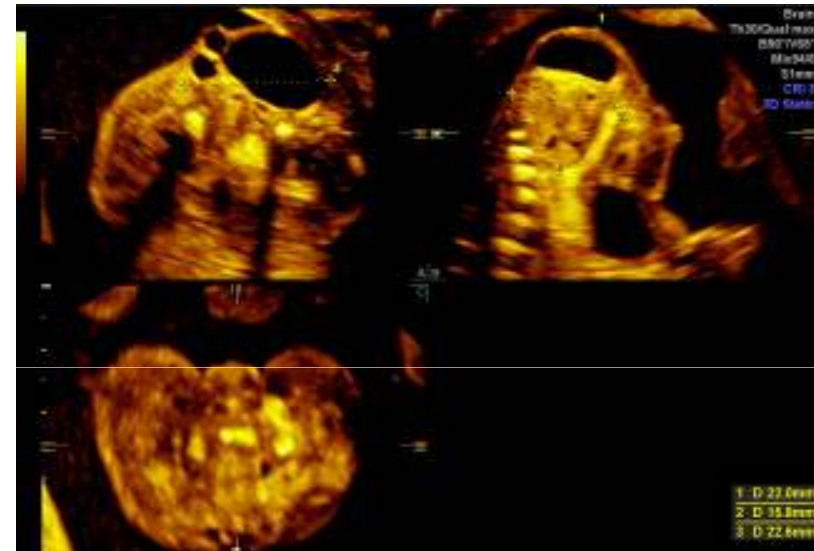
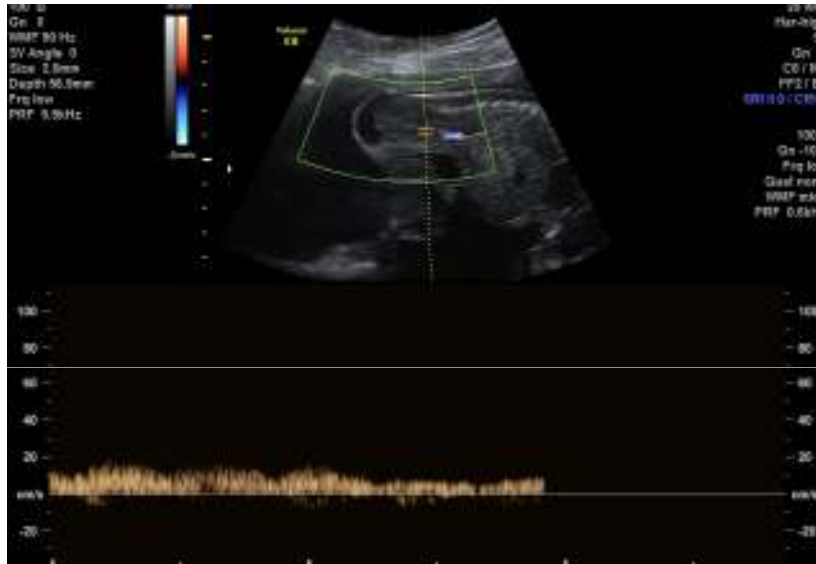
Consulenza genetica: genitori non portatori di nessuna mutazione legata alla malattia.

Eco I trimestre: normale screening delle 10-14 sg (basso rischio)

Inviata a 20+1 sg: piccola struttura cistica al margine inferiore della colonna vertebrale suggestiva di teratoma sacrococcigeo. Il tumore è prevalentemente cistico, con una piccola componente solida interna (22x15x22mm). C'è un vaso nutritizio. Non altre anomalie associate. Normale funzionalità cardiaca. L.A: normale.



Caso n. 1



Counselling: l'outcome è generalmente buono. C'è un piccolo rischio che il tumore aumenti di dimensione determinando scompenso cardiaco, ploidramnios o parto pretermine. Indicata valutazione dei chirurghi pediatri.

Caso n. 1

22+3 sg: monitoraggio ecografico ogni 2 settimane + counselling con chirurghi pediatri GOSH



Counselling Chirurghi pediatri:

La preoccupazione principale in gravidanza è la grandezza del tumore e lo sviluppo di scompenso cardiaco → monitoraggio

Attualmente non vi sono segni di compromissione cardiaca.

La modalità del parto dipenderà dalla grandezza della massa.

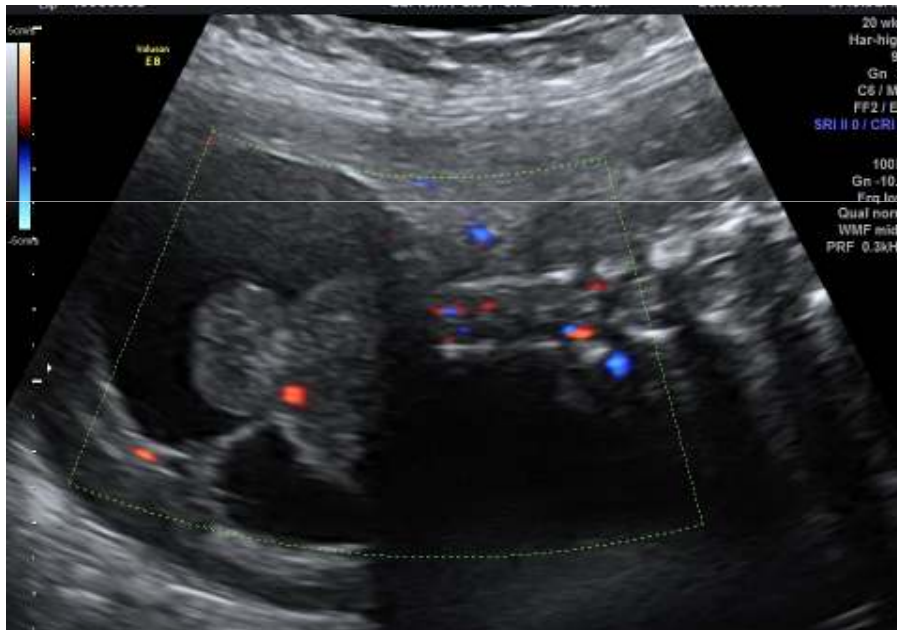
Dopo la nascita verrà eseguito imaging diagnostico per programmare l'intervento entro 1-2 settimane e decidere l'approccio chirurgico. Il rischio di malignità è molto basso.

Maggiori morbidity dopo la chirurgia: problemi legati alla defecazione e incontinenza urinaria.



Caso n. 1

30 sg: crescita fetale regolare, Doppler e L.A. nella norma. Non compromissione cardiaca. Tumore sempre prevalentemente cistico, con bassa vascolarizzazione e bassa velocità di crescita (72x69x52mm). Tipo II





Caso n. 1

32+3 sg: crescita fetale regolare, Doppler e L.A. nella norma. Non compromissione cardiaca. Tumore sempre prevalentemente cistico, con bassa vascolarizzazione e bassa velocità di crescita (79x85x61mm). →

TC elettivo a 36-37 sg



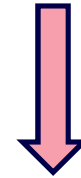
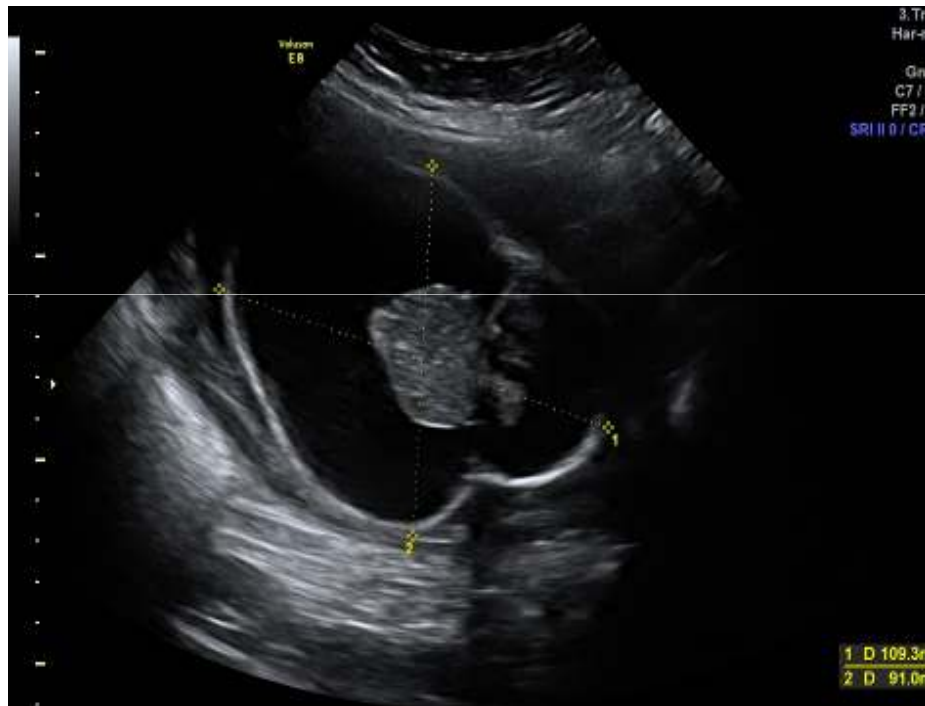
Counselling Chirurgo pediatra:

il piccolo incremento di dimensioni del tumore non cambierà il management dopo il parto. Se il bambino starà bene, il TSC verrà studiato con l'imaging e verrà deciso l'approccio chirurgico sulla base della % di componente interna ed esterna. Se il TSC sanguinerà dopo il parto, il bimbo verrà sottoposto ad intervento urgente.



Caso n. 1

35 sg: crescita fetale regolare, Doppler e L.A. nella norma. Non compromissione cardiaca. Tumore sempre prevalentemente cistico, con bassa vascolarizzazione, a crescita prevalentemente esterna e bassa velocità di crescita (109x91x93 mm).



TC elettivo a 36+3 sg



Caso n. 2

E.S., 30 anni, PcB 110kg, h 168cm, BMI 39
Inviata a 20+3 sg per sospetta spina bifida

Eco I trimestre: normale screening delle 10-14 sg (basso rischio)

Eco a 20+3: nonostante le difficoltà tecniche odierne per posizione fetale, l'anomalia sembra un teratoma sacrococcigeo piuttosto che una spina bifida, perchè c'è un maggior afflusso sanguigno nella zona e non si riesce ad identificare una continuità della massa con la Colonna vertebrale.



Counselling Chirurghi pediatri





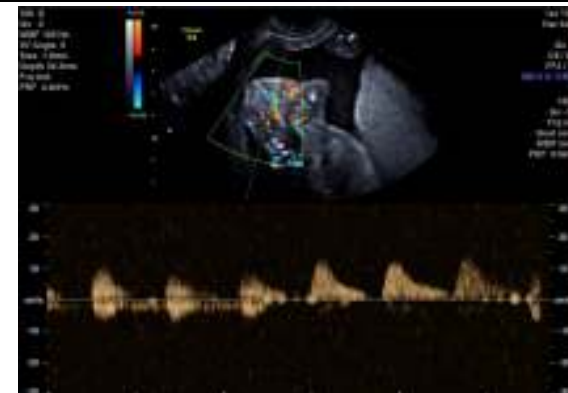
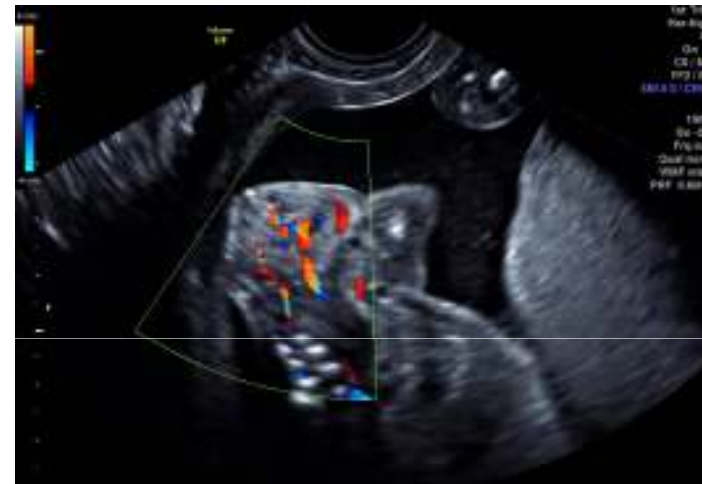
Caso n. 2

20+5 sg: PP podalica, quindi anche ETV.

Massa di 20x20x20mm, vascolare, prevalentemente solida (con piccole inclusioni cistiche) nell'area sacrococcigea. L'aspetto della massa è compatibile con TSC di tipo III (prevalentemente a sviluppo interno).

No segni di compromissione cardiaca o idrope.

No polidramnios.



Caso n. 2



Counselling Chirurgo pediatra:

- Incertezza sulla crescita del TSC
- Outcome dipendente dalle dimensioni e crescita della componente interna
- Chirurgia generalmente entro la I settimana di vita, raramente chirurgia d'urgenza se sanguinamento massa
- Problematiche a lungo termine: recidiva, possibile disfunzione vescica e intestino

Counselling ostetrico:

- monitoraggio ecografico per crescita tumore e possibile rischio di scompenso cardiaco dovuto a un circolo iperdinamico
- chirurgia dopo il parto
- eventuale interruzione di gravidanza





Caso n. 2

28+6 sg: massa solida e vascolare, con pattern di crescita prevalentemente esterno (anche se permane la componente interna). Le dimensioni sono aumentate a 79x 88 x 105mm.

Non segni di scompenso cardiaco o idrope.

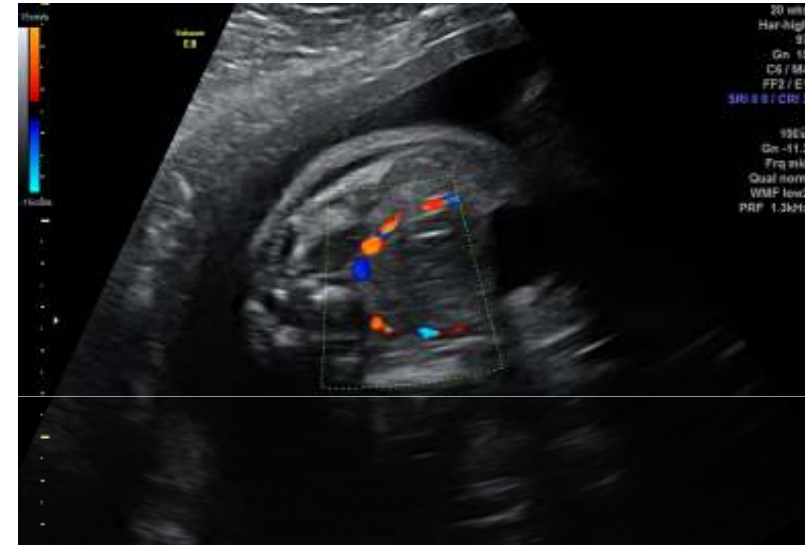
Doppler normai, no polidramnios.

Non evidenze di ostruzione intestinale o vescicale

Crescita fetale al 97° percentile. (OGTT nella norma)



Caso n. 2



Counselling ostetrico:

- Tumore in crescita, ma non possibile prevedere la velocità
- Rischio scompenso cardiaco con circolo iperdinamico
- Rischio di Mirror-sindrome materna

Ecografie seriate

Pressione arteriosa materna



Caso n. 2

31+4 sg: crescita fetale regolare, Doppler e L.A. regolari.
Massa tumorale in crescita (114x84x124mm), prevalentemente a crescita esterna, solida.
No compromissione cardiaca. No ostruzione intestinale, vie urinarie



TC elettivo a 34+4 sg



Teratomi sacrococcigei (TSC)



..dal greco τέρας –ατος (mostro) con la desinenza -ωμα –ώματος (tumore)

- i più comuni tumori a cellule germinali extragonadici nell'infanzia (78%)
- la neoplasia fetale più frequentemente riconosciuta, con Incidenza 1: 20.000- 40.000
- F:M = 3-4:1
- generalmente non riscontrati elementi maligni nei TSC dei bambini (l'incidenza aumenta con l'età ed è più frequente nei maschi)
- generalmente si sviluppano sulla linea mediana
- mortalità perinatale dei TSC diagnosticati in utero 25-37%



Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. Prenat Diagn 2008; 28:1048.

Schropp KP, Lobe TE, Rao B, et al. Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades. J Pediatr Surg 1992; 27:1075.



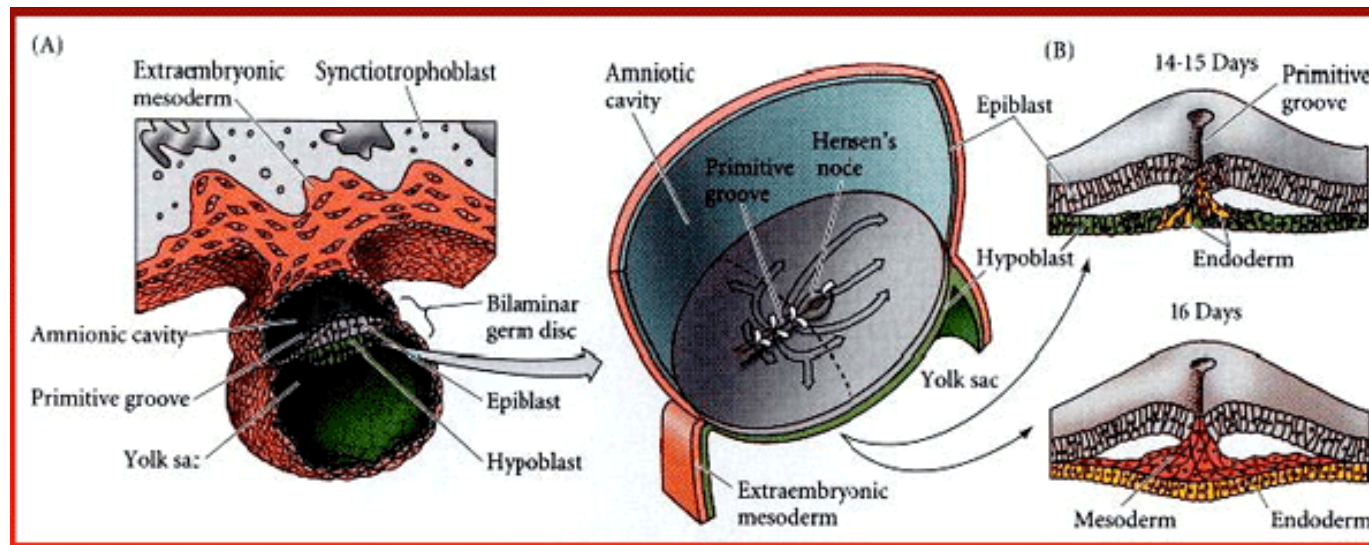
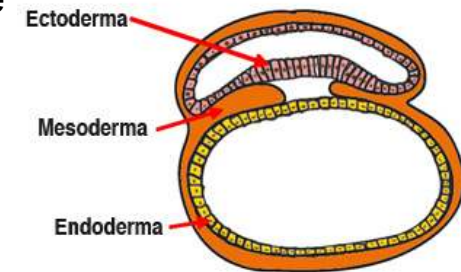
Istopatologia

- Teratomi sono spesso costituiti da cellule provenienti da tutti i 3 foglietti germinali (ectoderma, endoderma e mesoderma) dell'embrione .

TSC sembrano derivare dalle cellule totipotenti del nodo di Hensen, (che si trova anteriormente al coccige) che migrano nella 1° settimana verso la parte caudale dell'embrione

- Possono avere componente solida, cistica o mista

- Spesso non hanno capsula e pseudocapsula (a differenza dei teratomi in altre regioni)



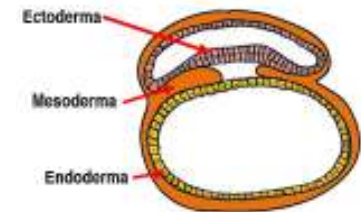


Istopatologia

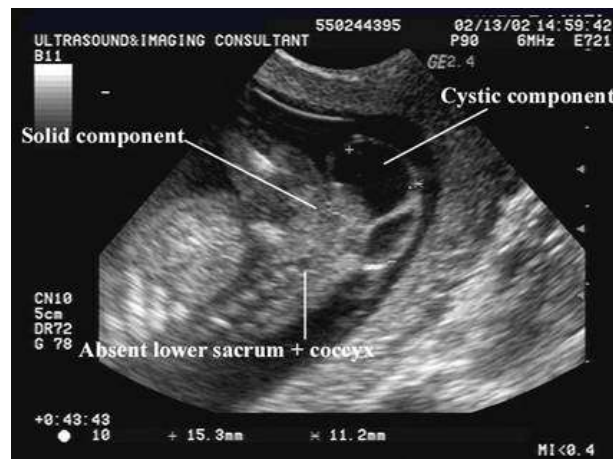
- Teratomi sono spesso costituiti da cellule provenienti da tutti i 3 foglietti germinali (ectoderma, endoderma e mesoderma) dell'embrione .

TSC sembrano derivare dalle cellule totipotenti del nodo di Hensen, (che si trova anteriormente al coccige) che migrano nella 1° settimana verso la parte caudale dell'embrione

- Possono avere componente solida, cistica o mista
- Spesso non hanno capsula e pseudocapsula (a differenza dei teratomi in altre regioni)



Da www.ultrasound-images.com



Dal sito www.chop.edu del The Children's Hospital of Philadelphia



	Working classification	Sub classification		Synonyms
I	Germinoma	A: Intratubular		Carcinoma <i>In situ</i>
		B: Invasive		Germinoma, dysgerminoma, seminoma
II	Teratoma	A: Mature		Benign teratoma, dermoid cyst, differentiated teratoma
		B: Immature	Grade 1 (immature tissue < 1 low power (x4) field (LPF)/slide)	
			Grade 2 (immature tissue 1-3 LPF/slide)	
			Grade 3 (immature tissue > 4 LPF/slide)	
		C: Teratoma with malignant non germ cell components		
III	Embryonal carcinoma			Undifferentiated malignant teratoma
IV	Yolk sac tumour			Endodermal sinus tumour, infantile type of Embryonal carcinoma, orchioblastoma, Teilum tumour
V	Choriocarcinoma			Trophoblastic malignant teratoma
VI	Gonadoblastoma			
VII	Mixed malignant germ cell tumour (each component to be listed)			

Grading system di Gonzalez-Crussi, 1982:

- G0: teratomi maturi (54.5 %)
- G1: < 10% componente immatura
- G2: 10-15% componente immatura
- G3: > 50% componente immatura (7.8%)

Harms D, Zahn S, Göbel U, Schneider DT. Pathology and molecular biology of teratomas in childhood and adolescence. *Klin Padiatr.* 2006 Nov-Dec;218(6):296-302.

Istopatologia

Classificazione WHO



→ Teratomi maturi:

- Costituiti da tessuti completamente differenziati da vari siti ,
- Organizzati in piccole isole di cellule mischiate tra loro.
- possono includere strutture ghiandolari funzionanti (cell pancreatiche di Langherans, ghiandole sebacee)
- All'interno vi si possono trovare ossa, capelli, denti

→ Teratomi immaturi:

- Includono almeno una piccola % di cellule di derivazione embrionale o di tessuti non completamente differenziati.
- Predominano strutture neuroectodermiche primitive.

→ Teratomi con componenti maligne:

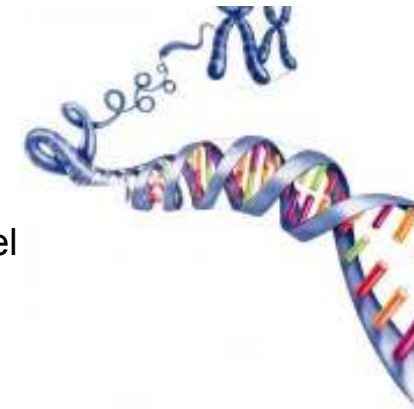
(11-35% TSC)

Contengono elementi maligni : il più comune è quello derivante dal tumore del sacco vitellino, che produce AFP; coriocarcinoma che produce b-hCG e PNET (primitive neuroectodermal tumor)

Genetica

Sporadici!

- non individuate modificazioni genetiche
- sono state rilevate aggiunta di un cromosoma 1q e 20q oppure perdita del cromosoma 1p e 6p nei tumori a cellule germinali dell'infanzia





Diagnosi nel II trimestre

Ecografia (eventualmente RMN)

- ~ massa cistica, solida, solido-cistica in prossimità della parte distale della colonna vertebrale
- ~ calcificazioni
- ~ può ledere il sacro
- ~ anomalie locali associate alla presenza della massa: ostruzione uretrale, idronefrosi, stenosi rettale o atresia
- ~ anomalie a distanza associate alla presenza della massa: cardiomegalia secondaria a shunt vascolare e scompenso cardiaco ad elevata gittata, con idrope
- ~ altre anomalie associate: non rilevate in epoca prenatale fino ad ora



Clinica



Classificazione clinica di Altman (1974) :

Table 1

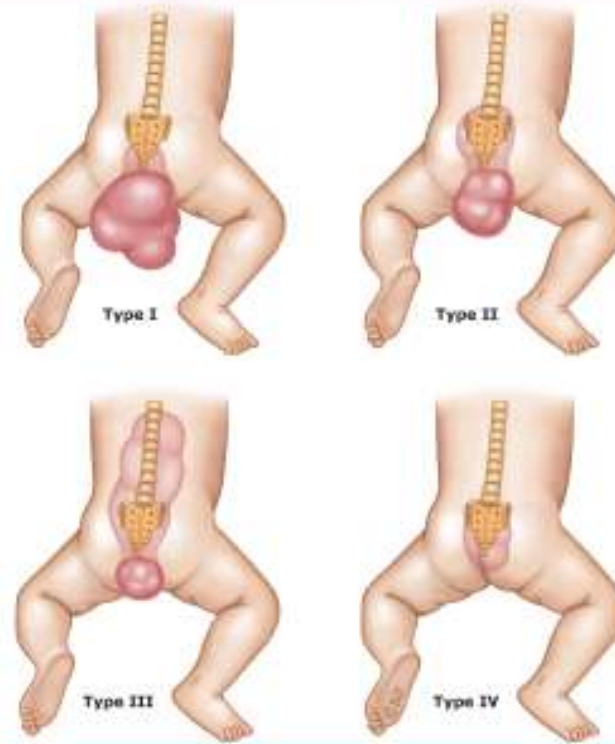
AAPSS Staging Classification of Sacrococcygeal Teratomas

Type Description

- I Completely external; no presacral component
- II External component and internal pelvic component
- III External component and internal component extending into abdomen
- IV Completely internal and no external component

Adapted from Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma; American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1993, J Pediatr Surg. 1974;9:389-398.

Classification of sacrococcygeal teratomas



Adapted from Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma. American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey - 1973. J Pediatr Surg 1974;9:389-98.

UpToDate®

Clinica

Classificazione clinica di Altman (1974) :

Table 1

AAPSS Staging Classification of Sacrococcygeal Teratomas

Type Description

- | | |
|-----|--|
| I | Completely external; no presacral component |
| II | External component and internal pelvic component |
| III | External component and internal component extending into abdomen |
| IV | Completely internal and no external component |

Adapted from Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma; American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1993, J Pediatr Surg. 1974;9;389-398.





S.N. Huddart · J.R. Mann · K. Robinson · F. Raafat
J. Imeson · P. Gornall · M. Sokal · E. Gray
P. McKeever · A. Oakhill

Sacrococcygeal teratomas: the UK Children's Cancer Study Group's experience. I. Neonatal

Pediatr Surg Int (2003) 19: 47–51



Table 1

AAPSS Staging Classification of Sacrococcygeal Teratomas

Type Description

I	Completely external; no presacral component
II	External component and internal pelvic component
III	External component and internal component extending into abdomen
IV	Completely internal and no external component

Adapted from Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma; American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1993, J Pediatr Surg. 1974;9;389-398.

37 casi diagnosticati in epoca neonatale (1989-1997)

Type I: 62%

Type II: 13,5%

Type III: 19%

Type IV: 5,5%

Diagnosi nel I trimestre

Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 23: 612-614
Published online 4 May 2004 in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/uog.1055

First-trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma: the role of three-dimensional ultrasound

A. S. ROMAN, A. MONTEAGUDO, I. TIMOR-TRITSCH and A. REBARBER

Department of Obstetrics and Gynecology, Division of Maternal-Fetal Medicine, NYU School of Medicine, New York, NY, USA



ULTRASOUND
in Obstetrics & Gynecology



Figure 1 Sagittal view of the fetus at 12+6 weeks' gestation showing a sacrococcygeal teratoma arising from the presacral region.



Figure 2 Two-dimensional Doppler image of the teratoma.



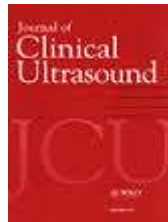
Figure 3 Three-dimensional surface rendering image of the sacrococcygeal teratoma in the sagittal plane.

Primo caso di TSC valutato con 3D al I trim

Vantaggi 3D:

- Studio più accurato rapporti massa/ tessuti limitrofi
- Misurazione accurata volume massa
- Mappa dell'apporto vascolare alla massa (nel II e III trim)
- Di aiuto per il counselling genitori

Diagnosi nel I trimestre



First Trimester Diagnosis of Sacrococcygeal Teratoma Using Two- and Three-Dimensional Ultrasound

VOL. 39, NO. 3, MARCH/APRIL 2011

Cem Batukan MD, Mahmut Tuncay Ozgun, MD, Mustafa Basbug, MD

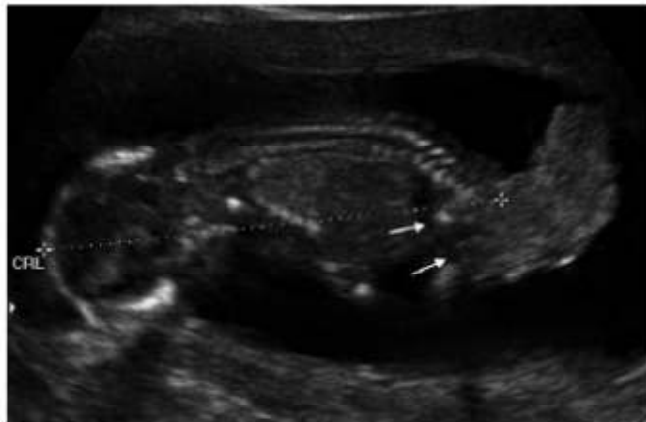


FIGURE 1. Sagittal view of the fetus at 14 weeks of gestation shows a distinct presacral mass with some intrapelvic extension (arrows).



FIGURE 2. Three-dimensional US at 14 weeks clearly delineates the sacral tumor (asterisk).



FIGURE 3. Postmortem appearance of the fetus.

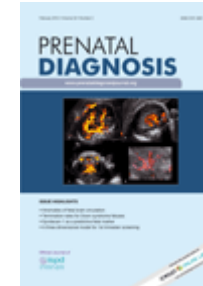
P.M.: teratoma immaturo Tipo II

Diagnosi nel I trimestre _ *Diagnosi differenziale*

Fetal spinal anomalies in a first-trimester sonographic screening program for aneuploidy

Waldo Sepulveda^{1,2*}, Amy E. Wong¹ and David E. Fauchon¹

Prenat Diagn 2011; 31: 107–114.

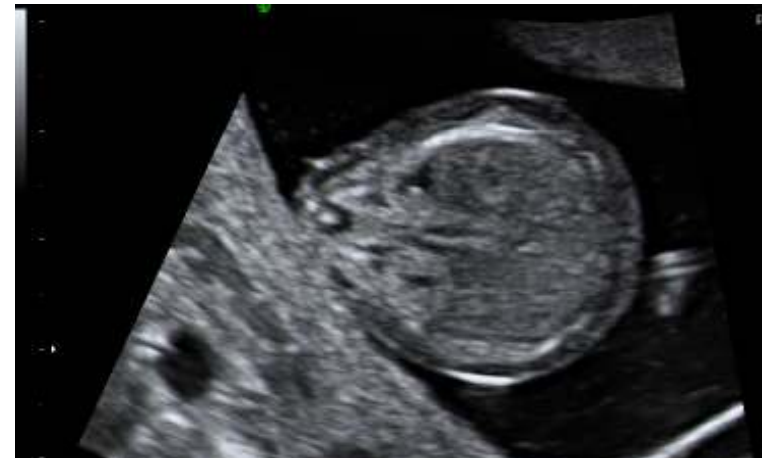


TSC

Spina bifida



Lemon sign
No IV ventricolo



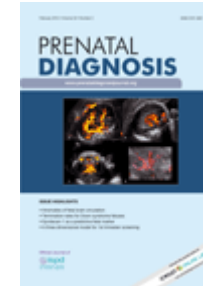
Difetto vertebrale

Diagnosi nel I trimestre _ *Diagnosi differenziale*

Fetal spinal anomalies in a first-trimester sonographic screening program for aneuploidy

Waldo Sepulveda^{1,2*}, Amy E. Wong¹ and David E. Fauchon¹

Prenat Diagn 2011; 31: 107–114.

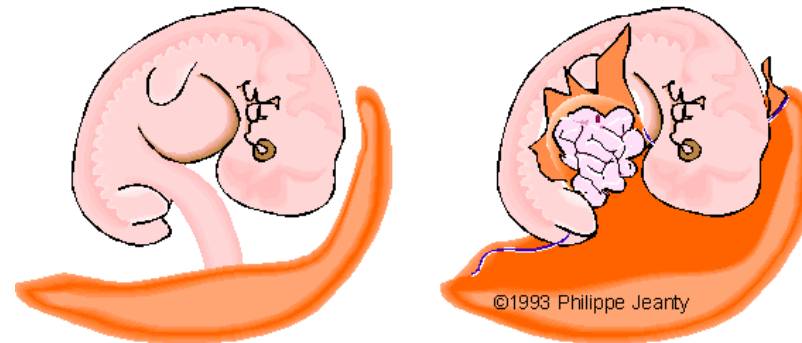


TSC

Spina bifida

Body stalk anomaly

Difetto della parete anteriore
Anomalie scheletriche
Cifoscoliosi



Diagnosi nel I trimestre _ *Diagnosi differenziale*

Fetal spinal anomalies in a first-trimester sonographic screening program for aneuploidy

Waldo Sepulveda^{1,2*}, Amy E. Wong¹ and David E. Fauchon¹

Prenat Diagn 2011; 31: 107–114.



TSC

Spina bifida

Body stalk anomaly

VACTERL association. (presenza di almeno 3 tra: **V**ertebral anomalies, **A**nal atresia, **C**ardiac defects, **T**racheoesophageal fistula and/or **E**sophageal atresia, **R**enal anomalies and **L**imb defects.)

Diagnosi nel I trimestre _ *Diagnosi differenziale*

Fetal spinal anomalies in a first-trimester sonographic screening program for aneuploidy

Waldo Sepulveda^{1,2*}, Amy E. Wong¹ and David E. Fauchon¹

Prenat Diagn 2011; 31: 107–114.



TSC

Spina bifida

Body stalk anomaly

VACTERL association. (presenza di almeno 3 tra: **V**ertebral anomalies, **A**nal atresia, **C**ardiac defects, **T**racheoesophageal fistula and/or **E**sophageal atresia, **R**enal anomalies and **L**imb defects.)

Dal pdv prognostico: I trimestre = malformazione generalmente più grave

Diagnosi prenatale

Long-term functional outcome of sacrococcygeal teratoma in a UK regional center (1993 to 2006).

Tailor, Jignesh MA, BM BCh; Roy, Punkaj G. FRCS; Hitchcock, Rowena MD, FRCS (Eng); Grant, Hugh MD, FRCS (Eng); Johnson, Paul MD, FRCS (Eng); Joseph, V. T. MD, FRCS (Eng); Lakhoo, Kokila PhD, MBBCh, MRCPCh, SCS (SA), FRCS (Edin+Eng)



John Radcliffe Hospital dell'Università di Oxford, marzo 2009.

In 14 anni 18 diagnosi di TSC (9 nati, 7 interruzioni gravidanza, 2 nati morti).

Dei 9 nati, 4 (44%) aveva avuto diagnosi prenatale

Frequenza diagnosi prenatale : 44%

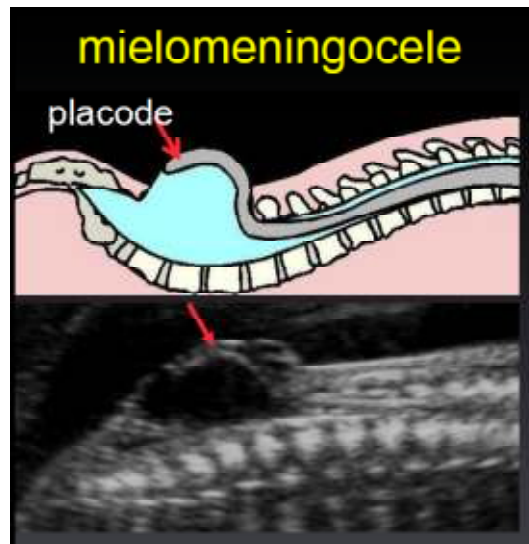
3pz complicazioni urologiche (2 vescica neurologica e 1 dissinergia del detrusore)



Diagnosi differenziale_ *Il trimestre*

Se massa esofitica: DD con **difetti del tubo neurale** distale di tipo cistico:

→Mielomeningocele



SEGNI DIRETTI:

- Difetto vertebrale (arco dorsale)→forma a U o C della vertebra , processi laterali appaiono divaricati in sez. coronale
- interruzione integrità cutanea sopra il difetto vertebrale
- Esposizione del placode attraverso il difetto della linea mediana
- La cisti contiene liquor, nervi e parte del midollo spinale



Da Ultrasound of congenital fetal anomalies di Paladini e Volpe, 2007





Diagnosi differenziale_ II trimestre

Se massa esofitica: DD con **difetti del tubo neurale** distale di tipo cistico:

→Mielomeningocele



Banana sign



Lemon sign

SEGNI INDIRETTI:

Malformazione di Chiari II: fossa posteriore piccola, con dislocamento del verme, del tronco e del IV ventricolo

- Banana sign: abnormale curvatura anteriore degli emisferi cerebellari
- Lemon sign : deformazione tipica delle ossa frontali
- Obliterazione della cisterna magna
- Ci può essere ventricolomegalia in alcuni casi

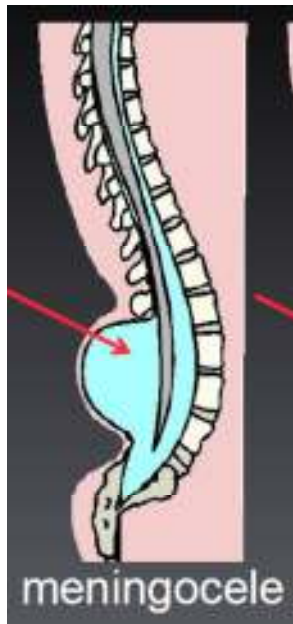
- Elevati livelli circolanti di AFP



Diagnosi differenziale_ *Il trimestre*

Se massa esofitica: DD con **difetti del tubo neurale** distale di tipo cistico:

→Meningocele



SEGNI DIRETTI:

- Difetto vertebrale (arco dorsale)→forma a U o C della vertebra , processi laterali appaiono divaricati in sez. coronale
- Erniazione di una tumefazione molle, formata dalle due meningi dura madre e aracnoide, distese dal liquor e ricoperte dalla pelle.

NO SEGNI INDIRETTI

AFP normale





Diagnosi differenziale

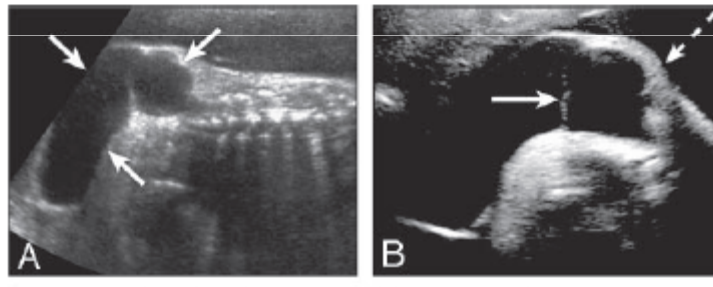
Se massa esofitica: DD con **difetti del tubo neurale** distale di tipo cistico:

→Mielocistocele



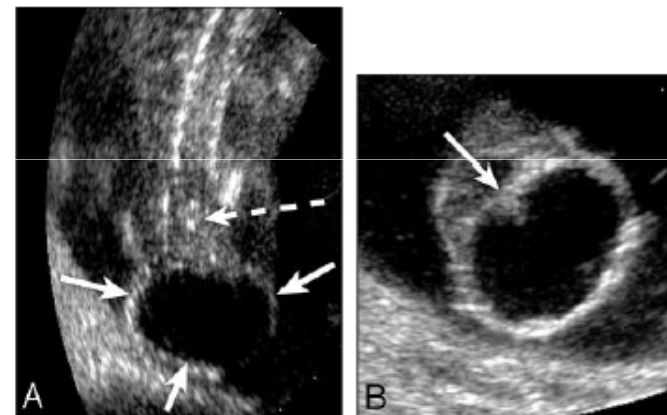
Terminal Myelocystocele and Sacrococcygeal Teratoma: A Comparison of Fetal Ultrasound Presentation and Perinatal Risk

Am J Neuroradiol 28:1058-60 | Jun-Jul 2007 |



Mielocistocele terminale

Difetto del tubo neurale ricoperto da cute per dilatazione locale del midollo spinale che ernia attraverso un difetto dorsale delle vertebre

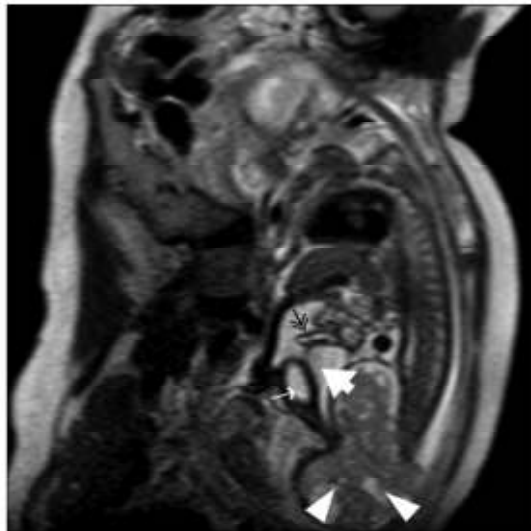


Teratoma sacrococcigeo
ad origine dalla punta del sacro

Diagnosi differenziale – Ruolo RMN

Diagnosis and Characterization of Fetal Sacrococcygeal Teratoma with Prenatal MRI

The Center for Fetal Diagnosis and Treatment, Department of Radiology, The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA 19104-4399, USA.



A

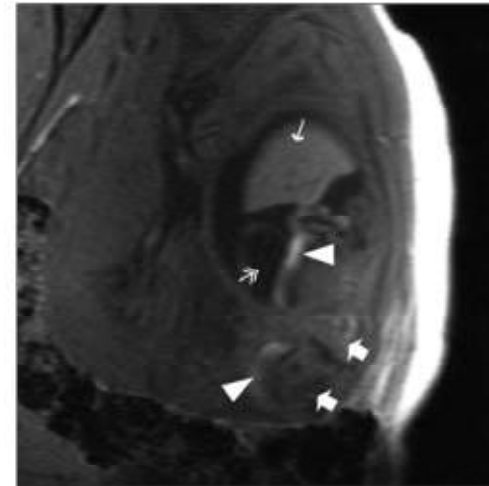
Fig. 3—29-weeks' gestation fetus with type III sacrococcygeal teratoma. **A**, Sagittal T2-weighted image shows oligohydramnios. Large mixed signal intensity is seen with predominately solid mass (*arrowheads*) extending into abdomen up to L3 level. Image shows superior and anterior displacement of urinary bladder (*small arrow*) and dilated fluid-filled vagina (*large arrow*) and uterus (*double-headed arrow*). Moderate ascites are seen.

Enrico Danzer¹
Anne M. Hubbard²
Holly L. Hedrick¹
Mark P. Johnson¹
R. Douglas Wilson¹
Lori J. Howell¹
Alan W. Flake¹
N. Scott Adzick¹

AJR
WOMEN'S
IMAGING



Am J Roentgenol. 2006



C

C, Sagittal T1-weighted gradient-echo image shows displacement of high-intensity meconium-filled colon (*arrowheads*) by pelvic and abdominal mass (*large arrows*). Dilated fluid-filled vagina (*double-headed arrow*) and superior displacement of high-signal-intensity liver (*small arrow*) are seen.

Diagnosi differenziale – Ruolo RMN

Diagnosis and Characterization of Fetal Sacrococcygeal Teratoma with Prenatal MRI

The Center for Fetal Diagnosis and Treatment, Department of
Radiology, The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia,
PA 19104-4399, USA.

Enrico Danzer¹
Anne M. Hubbard²
Holly L. Hedrick¹
Mark P. Johnson¹
R. Douglas Wilson¹
Lori J. Howell¹
Alan W. Flake¹
N. Scott Adzick¹

AJR
WOMEN'S
IMAGING



Am J Roentgenol. 2006

- RMN fetale è uno strumento utile per la valutazione prenatale dei TSC
- RMN fetale è più accurata nel caratterizzare la componente intrapelvica e intra-addominale dei TSC → più accurata classificazione di Altman e migliore valutazione della eventuale compressione di organi adiacenti
- RMN rende il counselling prenatale più accurato anche perché facilita la previsione del planning chirurgico

Complicanze



- Fetali:**
- Tumori che crescono velocemente e con grande componente solida portano a **Scompenso cardiaco ad alta gittata**, a causa di un sequestro vascolare da parte del tumore che agisce come grande malformazione arterovenosa



Polidramnios, **idrope**, morte endouterina



- Emorragia o rottura della massa

Materno-fetali: Parto pretermine (per polidramnios o distensione uterina dal tumore)

Materne: Mirror syndrome o sindrome di Ballantyne o preeclampsia-like disease

Eziopatogenesi non nota

Edema materno con albuminuria moderata, ↑ acido urico, anemia ed ematocrito basso senza emolisi, ipertensione moderata, aumento moderato transaminasi (DD con preeclampsia difficile!)
che rispecchia l'**idrope sviluppata dal feto**.
Compare generalmente quando l'idrope fetale peggiora

Edema polmonare, ARDS, effusioni pericardiche e insufficienza renale

Complicanze



Table 1 -Details of foetal SCT related to mirror syndrome in medical literature and the present case.

Authors	Time of diagnosis	Foetal symptoms	Time of maternal symptoms	Maternal symptoms	Treatment	Gestation at delivery	Foetal outcome
Finamore 2007	29 w	29 w increased cerebral flow; 29+5 w enlarged heart, thickened placenta, increased liver length, mild polyhydramnios	30 w	pruritic rash, edema, hypertension, epigastric pain, proteinuria, anemia, thrombocytopenia	intrauterine blood trasfusion	30 w	cesarean section, successful surgery after delivery
Ibele 2008	25+3 w	mild pericardial effusion, 27 w: placentomegaly, polyhydramnios, scalp oedema, ascites, pericardial and pleural effusion	27+2 w	hypertension, oedema, highly elevated liver enzymes	not reported	27+5 w	emergency cesarean section, foetal surgery
McCann 2009	21 w	hydrops, polydramnios, placentomegaly, scalp oedema, cardiomegaly, pericardial effusion	21 w	severe abdominal pain, anxiety, anemia, proteinuria, peripheraloedema, hyperthyroidism	morphine, lorazepam, lactated ringer's solution	21 w	induction of labor, nonviable foetus
Kafali 2010	16 w	placentomegaly, polyhydramnios, oedema, ascites, pericardial pleural effusions, hydrops, anemia	28 w	mild peripheral oedema, right lumbar pain, proteinuria, hypertension, hydronephrosis, ovarian vein trombosis	not reported	28 w	cesarean section, nonviable foetus
Perino 2012	24+3 w	cardiomegaly, initial cardiovascular failure, hydrops, anemia, polyhydramnios, placentomegaly	24+3 w	peripheraloedema, mild anemia, proteinuria, hypoalbuminemia, mild elevated liver enzymes; 24+5: dyspnea, chest pain, mild fever, worsening anemia, generalized oedema, hypoalbuminemia	albumina, diuretic therapy	24+6 w	spontaneous delivery, nonviable foetus

It. J. Gynaecol. Obstet.
2013, 25: N. 3/4: 0-00

Early onset Mirror Syndrome associated with foetal sacrococccigeal teratoma: a rare entity

A. Perino¹, G. Calagna¹, F. Tiberio¹, C. Rinoldo¹, P. Alimondi¹, G. Lo Dico¹, E. Orlandi, E. Maresi², R. Venezia¹, G. Cucinella¹



Management:

- Valutazioni ecografiche seriate del Feto (crescita, Doppler, segni di scompenso cardiaco e/o idrope),
tumore (dimensioni, estensione, velocità di crescita)
Liquido Amniotico e placenta



CARDIOMEGALIA,
DILATAZIONE VENA CAVA INF
ONDA a INVERTITA DV
INIZIALI EFFUSIONI DI LIQUIDO
NELLE CAVITA'
EDEMA SOTTOCUTANEO
PLACENTOMEGALIA

- No chiara indicazione al cariotipo (descritti solo 3 casi in feti con altre anomalie morfologiche)

AMNIOCENTESI affidabile?

Le cellule del tumore possono desquamare nel L.A. e dare un mosaicismo!

- Ecocardiografia fetale Raccomandata in feti con tumori a prevalenza solida e/o vascolari

Goal: identificare i feti ad aumentato rischio di morte endouterina a causa dell'idrope ed intervenire

Terapia fetale in utero

Parto

Da UpToDate_ Sacrococcygeal germ cell tumors

Terapia fetale

Terapia in utero (per feti ad alto rischio):

Scompenso cardiaco ad elevata gittata con idrope
Emorragia intratumorale
Monitoraggi fetali non rassicuranti (Profilo biofisico, CTG, Doppler anomali)
Imminente parto pretermine



Misure temporanee per ↓ impatto massa sul sistema cardio-vascolare, per permettere al feto di riprendersi e crescere in utero ed evitare danni legati a prematurità

- **Chirurgia open**

- Ablazione con **laser**
- Ablazione con **radiofrequenza**

- **Drenaggio della componente cistica o shunt** (prevenzione parto pretermine o facilitazione parto vaginale)
- Drenaggio vescicale se uropatia ostruttiva

Terapia definitiva: dopo la nascita

Terapia fetale

Terapia in utero (per feti ad alto rischio):

Scompenso cardiaco ad elevata gittata
Emorragia intratumorale
Monitoraggi fetali non rassicuranti
(Profilo biofisico, CTG, Doppler anomali)
Imminente parto pretermine



Misure temporanee per ↓ impatto massa sul sistema cardio-vascolare, per permettere al feto di riprendersi e crescere in utero ed evitare danni legati a prematurità

Criteria d'inclusione – 2009

The Children Hospital of Philadelphia

- Non controindicazioni materne (mediche o chirurgiche, BMI <36, rischio anestesilogico)
- Età gestazionale 20-32 sg
- TSC Tipo I isolato , senza placentomegalia (spessore >35-40mm all'inserzione funicolare)
- Cariotipo fetale normale
- Scompenso cardiaco fetale con output > 600-900 ml/kg/min e idrope

↑rischi materno-fetali: pPROM, parto pretermine, emorragia uterina, cicatrice uterina

Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, Johnson MP, Bebbington MW, Mann S, Rychik J, Liechty K, Adzick NS. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther.* 2009;25(1):15-20.

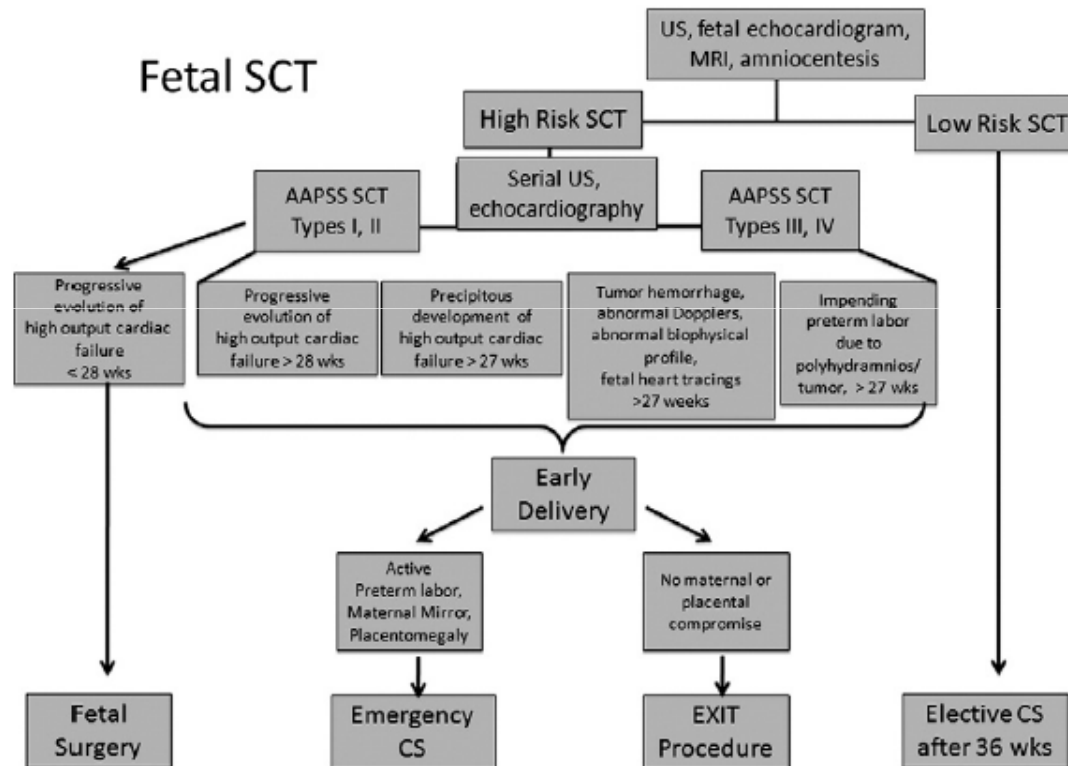


Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas

Jessica L. Roybal, Julie S. Moldenhauer, Nahla Khalek, Michael W. Bebbington, Mark P. Johnson, Holly L. Hedrick, N. Scott Adzick, Alan W. Flake*

The Center for Fetal Diagnosis and Treatment, Children's Hospital of Philadelphia, USA

Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 1325–1332



In TSC ad alto rischio tra 27-32 sg Quando PP è precipitato dal polidramnios o dalla rapida crescita del tumore , ma **senza idrope**: Parto mediante TC o EXIT (*ex utero intrapartum treatment*) era risultato in sopravvivenza e buon outcome in 3 su 4 casi.

Terapia fetale

Terapia in utero (per feti ad alto rischio):

Scompenso cardiaco ad elevata gittata
Emorragia intratumorale
Monitoraggi fetali non rassicuranti
(Profilo biofisico, CTG, Doppler anomali)
Imminente parto pretermine



Misure temporanee per ↓ impatto massa sul sistema cardio-vascolare, per permettere al feto di riprendersi e crescere in utero ed evitare danni legati a prematurità

➤ Chirurgia open



Tecnica:

- Incisione Pfannenstiel
- Isterotomia con supporto di stapler apposite che mantengono attaccate le membrane alla parete uterina.
- Cocktail fetale im (pancuronio e fentanile) + accesso venoso e ossimetria per monitoraggio benessere e bilancio liquidi
- Soluzione di Ringer lattato intrauterina per bilanciare perdite di liquid amniotico
- Esposizione parte tumorale ed asportazione
- Sutura uterina in doppio strato

Dr Douglas Miniati and Dr Payam Saadai, Division of Pediatric Surgery, University of California, San Francisco, School of Medicine

Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, Johnson MP, Bebbington MW, Mann S, Rychik J, Liechty K, Adzick NS. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. Fetal Diagn Ther. 2009;25(1):15-20.

Terapia fetale

Terapia in utero (per feti ad alto rischio):

Scompenso cardiaco ad elevata gittata
Emorragia intratumorale
Monitoraggi fetali non rassicuranti
(Profilo biofisico, CTG, Doppler anomali)
Imminente parto pretermine



Misure temporanee per ↓ impatto massa sul sistema cardio-vascolare, per permettere al feto di riprendersi e crescere in utero ed evitare danni legati a prematurità

➤ Chirurgia open

- Interrompere perfusione tumore
- Necrosi della massa
- Rallentare crescita
- Risolvere idrope

➤ Ablazione con laser

Tecnica:

- Anestesia locale
- Cordocentesi per anestesia fetale (pancuronium e fentanile)
- Fetoscopio introdotto sotto guida ecografica per via percutanea
- Fibra laser utilizzata per coagulare vasi nutritizi

Terapia fetale

Terapia in utero (per feti ad alto rischio):

Scompenso cardiaco ad elevata gittata
Emorragia intratumorale
Monitoraggi fetali non rassicuranti
(Profilo biofisico, CTG, Doppler anomali)
Imminente parto pretermine



Misure temporanee per ↓ impatto massa sul sistema cardio-vascolare, per permettere al feto di riprendersi e crescere in utero ed evitare danni legati a prematurità

➤ **Chirurgia open**

- Interrompere perfusione tumore
- Necrosi della massa
- Rallentare crescita
- Risolvere idrope

➤ Ablazione con **laser**

➤ Ablazione con **radiofrequenza**

Tecnica:

- Sotto guida ecografica viene introdotto una sonda a RF attraverso un ago
- Energia che causa necrosi tissutale

Terapia fetale

Ultrasound Obstet Gynecol 2014; 43: 611–619

Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: case series and systematic review of the literature

ULTRASOUND
in Obstetrics & Gynecology



T. VAN MIEGHEM^{*†‡}, A. AL-IBRAHIM^{*†}, J. DEPREST[†], L. LEWI[†], J. C. LANGER^{‡§}, D. BAUD^{*†},
K. O'BRIEN^{†¶}, R. BEECROFT^{†**}, R. CHATURVEDI^{†††}, E. JAEGGI^{†††}, J. FISH^{†#} and G. RYAN^{*†}

Approccio open:

12 CASI:

11 in feti idropici a 24 sg in media

Sopravvivenza tot 50% (in casi con scompenso cardiaco 55%)

Età media parto: 29,8 sg

Prematurità dovuta spt a pPROM

2 casi di corionamnionite

- Complicanze comuni: morte endouterina, pPROM, prematurità
- Effetti collaterali specifici: cicatrice in caso di open; danno termico e iperK dopo laser o radiofrequenza
- Età media parto uguale
- Va riservata a feti **IDROPICI** e con scompenso cardiaco ad alta gittata, dati gli elevati rischi
- Dopo epoca vitalità, il parto pretermine deve essere considerato come alternativa (tassi di sopravvivenza simili a quelli dopo terapia fetale!)
- Centri specializzati!

↓ impatto massa sul sistema cardiocircolatorio
Per permettere al feto di riprendersi in utero

Tecniche mininvasive

29 CASI:

20 in feti con idrope precoce

Sopravvivenza totale 44% (in casi con scompenso cardiaco 30% e 57% negli altri)

Età media parto: 29,7 sg

Prematurità dovuta spt a pPROM e parto pretermine



Terapia fetale

Terapia in utero (per feti ad alto rischio):

Scompenso cardiaco ad elevata gittata
Emorragia intratumorale
Monitoraggi fetali non rassicuranti
(Profilo biofisico, CTG, Doppler anomali)
Imminente parto pretermine



Misure temporanee per ↓ impatto massa sul sistema cardio-vascolare, per permettere al feto di riprendersi e crescere in utero ed evitare danni legati a prematurità

- **Chirurgia open**

- Ablazione con **laser**
- Ablazione con **radiofrequenza**

- **Drenaggio della componente cistica o shunt**

- Drenaggio vescicale se uropatia ostruttiva

Prevenzione parto pretermine
o facilitazione parto vaginale

Terapia definitiva: dopo la nascita

Modalità del parto *su base individuale!*



Feti con TSC a basso rischio: **TC elettivo dopo 36 sg**,
con incisione longitudinale se tumore > 10cm (1)

Evitare complicanze legate a distocia, rottura della massa,
sanguinamento intramassa.

Feti con piccoli tumori (<5cm): possibile parto vaginale (2)
Eventuale drenaggio di masse cistiche prima del travaglio

Taglio cesareo: TSC con componente esterna Volume > 750 cmq (3)

1) Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, Bebbington MW, Johnson MP, Hedrick HL, Adzick NS, Flake AW. Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg. 2011 Jul;46(7):1325-32.
Chuileannain FN, Woodrow N, de Crespigny L. Prenatal diagnosis and management of sacrococcygeal teratoma. Aust N Z J Obstet Gynaecol 1999;39:497- 501.

2) Okada T, Sasaki F, Cho K, Honda S, Naito S, Hirokata G, Todo S. Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. Pediatr Int. 2008 Aug;50(4):576-80.

3) Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, Johnson MP, Bebbington MW, Mann S, Rychik J, Liechty K, Adzick NS. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. Fetal Diagn Ther. 2009;25(1):15-20.

Fattori prognostici

No consenso su predittori outcome sfavorevole



Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification

Alexandra Benachi^{a,*}, Luc Durin^b, Sabine Vasseur Maurer^c,
Marie-Cécile Aubry^a, Sophie Parat^a, Michel Herlicoviez^b,
Claire Nihoul-Fekete^b, Yves Dumez^a, Marc Dommergues^a

^aMaternité, Hôpital Necker-Enfants Malades AP-HP-Université Paris V, 149 rue de Sévres, 75743 Paris Cedex 15, France
^bClinique de Gynécologie-Obstétrique, Hôpital Georges Clémenceau, Avenue Georges Clémenceau 14033 Caen, France
^cService de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades AP-HP-Université Paris V, 75743 Paris Cedex 15, France

Journal of
Pediatric
Surgery

www.elsevier.com/locate/jpedsurg

Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 1517–1521

44 feti (1983-2003) → 3 gruppi:

A) Diametro tumore <10cm, bassa vascolarità,
crescita lenta

Buon outcome materno e perinatale. Mortalità nulla.
Management: FU per crescita; TC se massa >7cm

B) **Diametro tumore >10cm, alta vascolarità o
scompenso cardiaco ad alta gittata, rapida
crescita (>8mm/sett)**

Outcome povero, mortalità alta.
Management: FU settimanale

C) Diametro tumore >10cm, a prevalenza cistica, a
bassa vascolarità, crescita lenta

Outcome favorevole.
Management: eventuale shunt della massa per
prevenire parto pretermine e shunt della vescica
per prevenire compressione pelvica

Fattori prognostici



Journal of
Pediatric
Surgery

TFR: Tumor to Fetal weight Ratio

Tumor metrics and morphology predict poor prognosis in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: A 25-year experience at a single institution

Eveline Shue^a, Marjan Bolouri^b, Eric B. Jelin^a, Lan Vu^a, Barbara Bratton^a, Elizabeth Cedars^a, Leah Yoke^a, Francesca Byrne^c, Shinjiro Hirose^a, Vickie Feldstein^b, Doug Miniati^a, Hanmin Lee^{a,*}

Journal of Pediatric Surgery (2013) 48, 1225–1231

TFR >0.12 prima di 24 sg: ↑ rischio di outcome sfavorevole di 4,7 volte

TFR ≥ 0,11 prima di 32 sg: ↑ rischio di outcome sfavorevole di 6,2 volte

Prenatal solid tumor volume index: novel prenatal predictor of adverse outcome in sacrococcygeal teratoma

Alan Coleman, MD,^a Beth Kline-Fath, MD,^b Sundeep Keswani, MD,^a and Feang-Yen Lim, MD^{a,*}

Il volume della componente solida ha un valore predittivo maggiore rispetto al volume totale su scompensazione cardiaca e idrope

STV/ HV ratio:

Solid tumor volume to head volume ratio

Prognostic Role of Tumor-Head Volume Ratio in Fetal Sacrococcygeal Teratoma

Edgar D. Sy^{a,b}, Roy A. Filly^b, Mei-Leng Cheong^b, Matthew S. Clifton^b, Raul A. Cortes^b, Shinsuke Ohashi^b, Katsunari Takifuji^b, Denise Estefan Ventura^b, Erich J. Grethel^b, Amy J. Wagner^b, Elizabeth A. Gress^b, Robert H. Ball^b, Hanmin Lee^b, Michael R. Harrison^b

Fetal Diagn Ther 2009;26:75–80



Mortalità complessiva 41% (11/27)

STV/ HV ratio <1: mortalità 0%

STV/ HV ratio >1 : alto rischio di sviluppare scompenso cardiaco e idrope.

Mortalità perinatale 61%

Dopo la nascita.....



Figure 3. Gross image of the SCT after cesarian section of the neonates.



Dopo la nascita.....



- Imaging per valutazione estensione e programmazione terapia
- TSC benigni:
 - Resezione chirurgica precoce e completa
 - No vantaggi in CT adiuvante se TSC maturi e immaturi
- TSC maligni:
 - Stadio I e II: Chirurgia + CT adiuvante (bleomicina, etoposide, cisplatino/carboplatino) – sopravvivenza a 5 aa >90%
 - Malattia localmente avanzata o con metastasi: CT neoadiuvante + chirurgia dà migliore sopravvivenza a 5 aa (83-87%) rispetto a quelli che non avevano fatto CT neoadiuvante (49%).

Escissione completa massa
Asportazione coccige
Ricostruzione muscoli anorettali e
ricostruzione regione glutea.

Calaminus G, Schneider DT, Bökkerink JP, Gadner H, Harms D, Willers R, Göbel U. Prognostic value of tumor size, metastases, extension into bone, and increased tumor marker in children with malignant sacrococcygeal germ cell tumors: a prospective evaluation of 71 patients treated in the German cooperative protocols Maligne Keimzelltumoren (MAKEI) 83/86 and MAKEI 89. J Clin Oncol. 2003 Mar 1;21(5):781-6.

Göbel U, Schneider DT, Calaminus G, Jürgens H, Spaar HJ, Sternschulte W, Waag K, Harms D. Multimodal treatment of malignant sacrococcygeal germ cell tumors: a prospective analysis of 66 patients of the German cooperative protocols MAKEI 83/86 and 89. J Clin Oncol. 2001 Apr 1;19(7):1943-50.

Marina N, London WB, Frazier AL, Lauer S, Rescorla F, Cushing B, Malogolowkin MH, Castleberry RP, Womer RB, Olson T. Prognostic factors in children with extragonadal malignant germ cell tumors: a pediatric intergroup study. J Clin Oncol. 2006 Jun 1;24(16):2544-8.



Dopo la nascita.....

- Ricorrenza
 - Per teratomi maturi: 10%
 - Per teratomi immaturi: 20%
 - FdR: sottotipo immaturo e maligno, resezione incompleta, spillage del tumore durante la chirurgia

- Complicanze a lungo termine
 - Danni da compressione della massa
 - Danni post- Chirurgia estesa

Complicanze a lungo termine

Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in the Netherlands

Joep P.M. Derikx^a, Antoine De Backer^b, Léon van de Schoot^c, Daniel C. Aronson^c, Zacharias J. de Langen^d, Thelma L. van den Hoonaard^b, Nicolaas M.A. Bax^e, Frans van der Staak^f, L.W. Ernest van Heum^{a,*}

Journal of Pediatric Surgery (2007) 42, 1122–1126

Table 1 Schematic overview of the functional sequelae reported in 79 patients

	Ratio (percentage)
Total fecal incontinence	5/76 (7)
Urinary incontinence	23/75 (31)
Involuntary bowel movements	7/76 (9)
Soiling	10/76 (13)
Constipation	13/78 (17)
Unsatisfactory cosmetically scar	31/77 (40)

79 casi in OLANDA tra 1980 e 2003 hanno completato il questionario proposto .

Età media 9.7 anni

46% alterata funzione intestinale

31% incontinenza urinaria

40% cicatrice esteticamente non ben accetta.

Classificazione Altman, sesso, istopatologia non FdR per le sequele a lungo termine.

Solo il volume del tumore (>500 cm³) è apparso un significativo FdR per la cicatrice non ben accettata (OR 4.73; confidence limit [CL], 1.21-18.47; P = .026).



Table 2 Risk factors for long-term functional sequelae (involuntary bowel movements, urinary incontinence) of SCT

	Odds ratios (95% CL)					
	Involuntary bowel movements			Urinary incontinence		
	Rate	Univariate analysis	P*	Rate	univariate analysis	P*
Complete resection						
Yes	6/56	1		18/55	1	
No	1/15	0.56 (0.06-4.99)	.600	5/16	0.93 (0.28-3.10)	.912
Histology						
Mature	4/54	1		16/53	1	
Immature	3/16	2.89 (0.57-14.53)	.199	6/16	1.39 (0.43-4.47)	.583
Malignant	0/6	0.000	.999	1/6	0.46 (0.05-4.28)	.497
Volume						
<150 cm ³	2/31	1		13/31	1	
151-500 cm ³	1/13	1.21 (0.10-14.62)	.882	3/12	0.46 (0.10-2.05)	.309
>500 cm ³	1/13	1.21 (0.10-14.62)	.882	2/13	0.25 (0.05-1.33)	.105
Age at diagnosis						
<8 d	3/31	1		8/31	1	
8 d-1 y	3/26	1.22 (0.22-6.62)	.820	11/25	2.26 (0.73-6.97)	.157
>1 y	0/14	0.000	.999	3/14	0.78 (0.17-3.55)	.752
Sex						
Female	6/61	1		19/60	1	
Male	1/14	0.66 (0.07-5.89)	.706	4/15	0.79 (0.22-2.79)	.708
Age at questionnaire		1.05 (0.91-1.21)	.542		0.95 (0.86-1.04)	.268
Altman						
I-II	5/51	1		14/50	1	
III-IV	2/24	0.84 (0.15-4.66)	.838	9/24	1.54 (0.55-4.33)	.410

Relative risk estimation for long-term functional sequelae by logistic regression models; no risk factors could be identified.

* P was significant if < .05.

Complicanze a lungo termine

Journal of Pediatric Surgery 49 (2014) 139–143



Urologic and anorectal complications of sacrococcygeal teratomas: Prenatal and postnatal predictors

Emily A. Partridge^a, Douglas Canning^b, Christopher Long^b, William H. Peranteau^a, Holly L. Hedrick^a, N. Scott Adzick^a, Alan W. Flake^{a,*}

^a The Center for Fetal Diagnosis and Treatment, Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia PA

^b Division of Urology, Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia PA



45 pazienti che hanno subito una resezione 2000-2012, retrospettivo

29% complicanze anorettali (stipsi cronica, incontinenza fecale)
33% complicanze urologiche (vescica neurologica, reflusso vescicouretrale, incontinenza urinaria)

Complicanze post-natali legate a:

- Evidenza di ostruzione all'imaging prenatale
- Interventi fetali
- Classificazione di Altman (no complicanze in stadio I)
- Ricostruzione perineale
- Ricorrenza

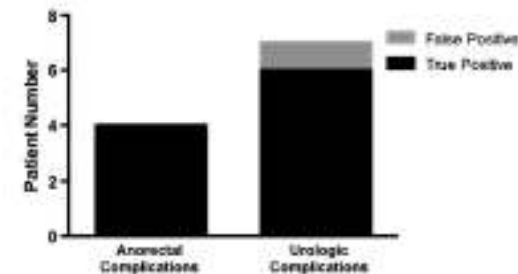


Fig. 1. Prenatal imaging accurately predicts postnatal urologic and anorectal dysfunction. All patients with abnormal prenatal imaging of the collecting and gastrointestinal systems are displayed with those who subsequently developed urologic or anorectal sequelae in black and those with normal postnatal function in grey.



Take home messages

- TSC sono generalmente benigni da un pdv istologico, ma hanno un andamento poco prevedibile, che può compromettere la stabilità emodinamica fetale
- Valutazioni ecografiche seriate (dimensioni tumore, segni di scompenso fetale)

Goal: identificare i feti ad aumentato rischio di morte endouterina a causa dell'idrope ed intervenire



- Complicanze a lungo termine