Elaborato da Ilaria De Blasis, Giorgia Clemente

Ospedale Buccheri La Ferla, Fatebenefratelli, Palermo

Definizione

Il teratoma cistico maturo (TCM), anche chiamato cisti dermoide dell'ovaio, è un tumore benigno delle cellule germinali che contiene tessuti ben differenziati derivati dai tre foglietti embrionali (ectoderma, mesoderma ed endoderma)(1). Rappresenta il 69% dei tumori delle cellule germinali ovariche nelle giovani donne ed è il tumore ovarico benigno più comune negli adulti (2).

Il TCM si sviluppa dalle cellule germinali primordiali che mantengono la capacità di differenziarsi in qualsiasi tipo cellulare. Tipicamente contiene elementi derivati dall'ectoderma (capelli, denti, tessuto nervoso), dal mesoderma (tessuto muscolare, cartilagineo, osseo) e dall'endoderma (tessuto tiroideo, respiratorio, gastroenterico). Il materiale sebaceo è il componente più comunemente osservato(3).

Clinica

La maggior parte dei teratomi cistici maturi è asintomatica e viene scoperta incidentalmente durante esami di routine(4). Quando presenti, i sintomi possono includere:

- Dolore pelvico o addominale: può essere cronico o acuto, specialmente in caso di torsione ovarica
- Sensazione di pienezza o pressione pelvica: particolarmente con masse di grandi dimensioni
- Sintomi compressivi: su vescica o retto nelle masse voluminose
- Sintomi acuti: in caso di rottura (rara ma possibile) o torsione ovarica

Le complicazioni acute, seppur rare, includono:

- Torsione ovarica (10-15% dei casi): emergenza chirurgica
- Rottura: con possibile peritonite chimica da materiale sebaceo
- Infezione secondaria: più rara
- Trasformazione maligna: estremamente rara (0,3-0,7% dei casi)(5)

Diagnosi

Anamnesi e Esame Obiettivo

- Valutazione dell'età della paziente (più comune nel periodo riproduttivo)
- Storia familiare di neoplasie ovariche
- Sintomatologia riferita
- Esame pelvico bimanuale

Diagnostica per Immagini

- Ecografia pelvica transvaginale:

Il teratoma cistico maturo si presenta generalmente come:

formazione uniloculare o multiloculare, a contenuto misto, con cono d'ombra posteriore, assente/scarsa vascolarizzazione al colorDoppler (6)

In particolare tale morfologia patognomonica è descritta all'interno dei «modified benign descriptors» (7) (**figura1**) in quanto la presenza delle sopradescritte caratteristiche ecografiche specifiche, in pazienti in premenopausa con formazioni inferiori-uguali ai 10 cm di diametro, permettono una diagnosi immediata di teratoma cistico maturo con elevata accuratezza.

Descriptor 1: Unilocular cyst with ground-glass echogenicity and largest diameter < 10 cm, in a premenopausal woman (suggestive of endometrioma)
Descriptor 2: Unilocular cyst with mixed echogenicity, acoustic shadows and largest diameter < 10 cm, in a premenopausal woman (suggestive of benign cystic teratoma)
Descriptor 3: Unilocular cyst with anechoic fluid, smooth internal walls and largest diameter < 10 cm, in a pre- or postmenopausal woman (suggestive of simple cyst or cystadenoma)
Descriptor 4: All other unilocular cysts with smooth internal walls and largest diameter < 10 cm, in a pre- or postmenopausal woman

Figura 1. International Ovarian Tumor Analysis (IOTA) modified benign simple descriptors, con relative immagini ecografiche

Di recente sono state descritte le caratteristiche ecografiche dei teratomi cistici maturi in una raccolta retrospettiva (6), dove oltre agli aspetti ecografici tipici già noti quali 'dots and/or lines', 'echogenic white ball' e 'fat fluid level' (figura 2), ne sono stati individuati altri quattro:

'cotton wool tufts', 'mushroom cap sign', 'completely hyperechogenic lesion' and 'starry sky sign', mostrati in figura 3. In tale studio viene confermata l'elevata accuratezza nella diagnosi ecografica preoperatoria dei teratomi cistici maturi, in particolare nella casistica esaminata l'operatore è stato in grado di effettuare la diagnosi corretta nel 92% dei casi. Questo dato ci permette di effettuare un counseling adeguato alla paziente riguardo la gestione del caso.

Figura 2. a-d immagini ecografiche che mostrano il pattern 'dots and/or lines'; e-h immagini ecografiche che mostrano il pattern 'echogenic white ball'; i-j immagini ecografiche che mostrano il pattern 'fat fluid level'.

Figura 3. a-d immagini ecografiche che mostrano il pattern 'cotton wool tufts'; e-h immagini ecografiche che mostrano il pattern 'mushroom cap sign'; i-l immagini ecografiche che mostrano il pattern 'completely hyperechogenic lesion'; m-p immagini ecografiche che mostrano il pattern 'starry sky sign'.

Counseling

E' necessario spiegare alla paziente che si tratta di un tumore benigno, con rischio di trasformazione maligna estremamente raro, che ha un ritmo di crescita lento, e che può aumentare il rischio di torsione annessiale. Quando il trattamento chirurgico è indicato, l'approccio è conservativo nelle pazienti giovani per preservare la fertilità e la funzionalità ormonale. La tecnica chirurgica indicata è quella laparoscopica salvo rari casi (masse molto grandi, aderenze severe, fallimento dell'approccio laparoscopico).

Opzioni Terapeutiche

Approccio Conservativo (Watch and Wait)

Indicato per:

- Masse asintomatiche di piccole dimensioni
- Pazienti giovani con desiderio di fertilità
- Pazienti con alto rischio chirurgico

Trattamento Chirurgico

Indicazioni:

- Masse sintomatiche (dolore)
- Dimensioni > 7 cm
- Crescita rapida
- Sospetto di complicazioni (torsione)
- Caratteristiche morfologiche sospette

Bibliografia

1. Bray F, Ferlay J, Soerjomataram I et al. Mature Cystic Teratoma: An Integrated Review. *Obstet Gynecol Sci.* 2023; 66(2):140-154
2. Scully RE, Young RH, Clement PB. Tumors of the Ovary, Maldeveloped Gonads, Fallopian Tube, and Broad Ligament. *Atlas of Tumor Pathology.* 3rd series. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1998.
3. Peterson WF, Prevost EC, Edmunds FT, et al. Benign cystic teratomas of the ovary; a clinico-statistical study of 1,007 cases with a review of the literature. *Am J Obstet Gynecol.* 2007;70(2):368-382
4. Caspi B, Appelman Z, Rabinerson D, et al. The growth pattern of ovarian dermoid cysts: a prospective study in premenopausal and postmenopausal women. *Fertil Steril.* 1997;68(3):501-505.
5. Li C, Zhang Q, Zhang S, Dong R, Sun C, Qiu C, Zhang Z, Yang X, Kong B. Squamous cell carcinoma transformation in mature cystic teratoma of the ovary: a systematic review. *BMC Cancer* 2019; 19: 217.
6. Heremans R, Valentin L, Sladkevicius P, et al. Imaging in gynecological disease (24): clinical and ultrasound characteristics of ovarian mature cystic teratomas. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2022 Oct;60(4):549-558.
7. Landolfo C, Bourne T, Froyman W, et al. Benign descriptors and ADNEX in two-step strategy to estimate risk of malignancy in ovarian tumors: retrospective validation in IOTA5 multicenter cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2023 Feb;61(2):231-242. doi: 10.1002/uog.26080.