

Teratoma presacro. Algunas observaciones clínicas

Dr. Carlos Baeza-Herrera,* Dr. Ulises Darío Medellín-Sierra,** Dr. Luis Velasco-Soria,*** Dr. Arturo Hermilo Godoy-Esquivel***

RESUMEN

Introducción. El teratoma sacrococcígeo es un tumor de origen fetal muy raro, que suele diagnosticarse antes del nacimiento. Se acepta que no es un tumor funcional. Tiene distintas presentaciones, entre ellas el teratoma presacro. Aunque el teratoma presacro es un teratoma sacrococcígeo, tiene un curso clínico diferente y es de origen hereditario. Sus principales manifestaciones son retención urinaria y constipación; por lo general no tiene componente externo.

Material y métodos. Se presentan tres niños y dos niñas con teratoma presacro.

Conclusión. El curso clínico del teratoma presacro de estos niños es distinto del teratoma sacrococcígeo de otra variedad.

Palabras clave: Teratoma presacro, constipación, retención urinaria, neoplasias, teratoma sacrococcígeo.

ABSTRACT

Introduction. Sacrococcygeal teratoma is a rare fetal tumor usually diagnosed antenatally and considered benign with no functional impairment. Several clinical varieties have been described one of which is the presacral teratoma, considered as a sacrococcygeal teratoma. However presacral teratoma is not an external tumor, it is hereditary and urinary retention and constipation are its main manifestations.

Material and methods. The authors present their experience with three male and two female infants with a presacral teratoma.

Conclusions. Clinical course is different from that of sacrococcygeal teratomas.

Key words: Presacral teratoma, constipation, urinary retention, neoplasms, sacrococcygeal teratoma.

El teratoma sacrococcígeo es un tumor infrecuente. En los grandes centros hospitalarios se atienden uno a dos casos al año.¹ Es la única tumoración del recién nacido que no se puede diagnosticar sin estudios de gabinete. Requiere ser extirpado en el período neonatal. Se trata de una masa pequeña, ocasionalmente grande que aparece en la región sacra. A diferencia de otras masas en esta región, como el meningomielocele con el que se puede confundir, está cubierta por piel. Altman y cols.² clasifican los teratomas de esta región según la proporción

visible del tumor y los que ocupan el espacio presacro, deben catalogarse como variedad IV. Sin embargo, por la conducta clínica del tumor presacro y las diferencias anatómicas y etiológicas con las variedades I, II y III destacamos las diferencias no sólo por sus implicaciones genéticas sino por su expresión clínica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos cinco casos de teratoma presacro en los últimos diez años. Tres de ellos, niños entre siete meses y tres años de edad. En todos la enfermedad fue de curso subagudo o crónico, caracterizado por constipación en cuatro; retención de orina e infección en tres. Hubo pérdida de peso, hiporexia y fiebre; náusea y vómito en dos. Al examen físico todos tuvieron en algún momento distensión y dolor abdominal; uno de ellos fue operado por supuesta apendicitis. El tacto rectal orientó al diagnóstico en cuatro: dificultad y detención del dedo explorador a los pocos centímetros, desplazamiento del canal hacia delante. En un caso el uretrocistograma fue el estudio más útil. En todos se

* Profesor Titular de Cirugía. UNAM. Jefe del Departamento de Cirugía.

** Jefe de Residentes.

*** Cirujano Pediatra. Profesor Ayudante. Hospital Pediátrico Moctezuma SS.

Correspondencia: Dr. Carlos Baeza-Herrera. Oriente 158 No. 189. Col. Moctezuma 2ª Secc. Deleg. Venustiano Carranza. México 15500 D.F. Tels: 55 71 40 57 55 71 17 37

Recibido: agosto, 2006. Aceptado: marzo, 2007.

hizo estudio radiológico simple de abdomen, pielografía endovenosa (figura 1), uretrocistograma (figura 2), colon por enema y TAC (figura 3), con los que se confirmó el diagnóstico al observar rechazamiento de la vejiga y el recto. Además permitieron suponer por los datos encontrados en dos casos que existía invasión de la pared rectal. Tres pacientes tenían algún grado de hidronefrosis. En todos fueron determinantes para definir la estrategia quirúrgica. Sólo en tres se cuantificó la alfa-feto-proteína sérica; sólo uno mostró elevación anormal.



Figura 1. Pielografía contrastada en la que se le inyectó al paciente medio hidrosoluble en su fase de pre-impregnación renal donde se aprecia rechazo vascular hacia fuera y arriba, motivado por la tumoración.

Todos fueron operados; tres por vía sagital posterior con la técnica de Peña et al; uno por vía sagital posterior y laparotomía; otro, por laparotomía. Las dimensiones variaron entre 4 x 4 y 7 x 6 cm; en estos últimos fue necesario extirparlos por doble acceso. En dos, los teratomas eran altamente indiferenciados y habían invadido estructuras vecinas; los pacientes fallecieron. Dos fueron bien diferenciados y el más reciente con diagnóstico histológico presunto era neuroblastoma,³ pero también era un teratoma indiferenciado (figura 4).



Figura 2. Cistograma que muestra indicios de inflamación recurrente. Nótese en la pared posterior de la vejiga, el borde irregular además de la gran capacidad vesical.



Figura 3. Corte tomográfico que muestra un tumor sólido intrapélvico que rechaza la vejiga y el recto hacia delante.

DISCUSIÓN

El teratoma sacrococcígeo es un tumor cuya génesis inicia y culmina *in utero*. Cuando la tumoración adquiere gran volumen y se identifica en los estudios



Figura 4. Se trata del caso más reciente, el que mostraba deformidad corporal externa.

sonográficos de control prenatal, suele ser por ello, motivo de distocia y otros trastornos.⁴

Cuando nace el producto, por cesárea o por vía vaginal, el tumor se identifica en la misma sala de partos. Causa desplazamiento del orificio anal y deformidad de la región sacra. Frecuentemente es de aspecto lobulado. Altman et al.² definieron al teratoma presacro como variedad IV entre los teratomas sacrococcígeos.

Esta tumoración es infrecuente: un caso por cada 35 mil recién nacidos vivos³ A diferencia del teratoma sacrococcígeo clásico, no es visible en la sala de partos. En una revisión de 700 operaciones con abordaje sagital posterior para corregir malformaciones anorrectales se hallaron cinco casos⁵ de teratoma y uno de meningocele anterior.

El teratoma presacro con relativa frecuencia afecta a varios miembros de una familia, aunque no todos tienen las mismas características clínicas. En algunos pacientes de una familia el tumor se acompaña de una deformidad sacra (hemisacro) o anorrectal.⁶ Hunt y cols.⁷ hallaron la asociación de un teratoma presacro y estenosis anal en dos pacientes. Ashcraft y cols.⁸ encontraron esta misma asociación en 26 individuos de 105 familias estudiadas, lo que habla de un factor

autosómico dominante. El tumor de este tipo no siempre da origen a síntomas en la etapa neonatal.⁹

En presencia de un tumor presacro, debe investigarse consanguinidad. Es frecuente que se acompañe de malformaciones anorrectales y deformidad del sacro en "cimitarra", para dar el síndrome o tríada de Currarino.¹⁰

El diagnóstico requiere un examen digital rectal cuidadoso. Se ratifica cuando se observan calcificaciones en los estudios radiológicos; asimismo, por aumento en la concentración de alfa-feto-proteína sérica.¹¹ El uretrocistograma, el sonograma y la tomografía axial computada son estudios complementarios obligados, antes del tratamiento quirúrgico adecuado. El estudio histológico identificará la tumoración.

Los marcadores tumorales específicos, en el caso de los teratomas, como en todas las neoplasias que se originan de células germinales, se acompañan de elevación sérica de alfa-feto-proteína, una alfa globulina producida inicialmente por el saco vitelino y después por el hígado y el tubo digestivo, producida en altas cantidades en la vida embrionaria, pero que se reducen a menos 10 ng/dL al año de edad. Frecuentemente las variaciones en los valores séricos dependen de la evolución del paciente.¹²

Desde el punto de vista histopatológico, los teratomas tienen componentes de las tres capas blastodérmicas. Sin embargo, la celularidad cambia según el grado de diferenciación. Los diferenciados están constituidos por células maduras y la capa más representativa es el ectodermo, donde se observan células del neuroepitelio, tejido adiposo, gastrointestinal y focos con estrías cutáneas. En un tumor indiferenciado, resalta la presencia de grandes racimos de tejido inmaduro, procedente del saco vitelino. Las células pueden ser pequeñas, pálidas y con poco citoplasma y de núcleo oval o redondo. En los patrones seudopapilar y microquístico, se encuentran los cuerpos de Schiller-Duval¹³ que denotan malignidad.

El tratamiento del teratoma presacro es quirúrgico para lo que hay diversas opciones: el abordaje abdominal, el sagital y el combinado. La selección correcta depende de lo que muestren los estudios de gabinete. Sin embargo, los datos de exploración física suelen orientar hacia uno y otro sentido: cuando la masa se detecta por palpación abdominal y poco o nada por

exploración rectal digital, se recomienda extirparla por laparotomía. Cuando es palpable al examen rectal y por el abdomen, debe operarse por doble acceso. Si sólo se palpa por tacto rectal, entonces se debe extraer por vía sagital posterior.^{14,15}

Sugerimos que todo lactante que sufra constipación y manifestaciones urinarias tales como la retención o infección, debe ser explorado con examen rectal minucioso y someterse a estudios auxiliares por la posibilidad de que tenga un teratoma. Si se confirma el diagnóstico se recomienda investigar con detalle a la familia y si se identifica un miembro afectado, que sea estudiado por un especialista en genética para hacer los estudios pertinentes.

REFERENCIAS

1. Baeza CH. Patología Quirúrgica Neonatal. Ed. Salvat. México 1995;pp197-200.
2. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma. American Academy Surgical Survey 1973. J Pediatr Surg 1974;9:389-98.
3. Tanaka K, Kanai M, Yosizawa J, Yamasaki Y. A case of neonatal neuroblastoma mimicking Altman type sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 2005;40:578-80.
4. Kaneyama K, Kamataka A, Kobayashi H, Lane JG, Ithoh S, Sinoshita K, Miyano T. Giant, highly vascular sacrococcygeal teratoma: Report of its escisión using the ligature vessel sealing system. J Pediatr Surg 2004;39:1791-3.
5. Martucciello G, Torre M, Belloni ET, Lerone M, Mini Prato A, Cama A, Jasonni V. Currarino syndrome: proposal of a diagnostic and therapeutic protocol. J Pediatr Surg 2004;39:1305-11.
6. Hunt PT. Radiography of hereditary presacral teratoma. Radiology 1977;122:187-91.
7. Aschcraft KW, Holder TM. Congenital rectal stenosis with presacral teratoma. Ann Surg 1965;162:1091-5.
8. Galili O, Mogilner J. Type IV sacrococcygeal teratoma causing urinary retention: a rare presentation. J Pediatr Surg 2005;40: E18-E19.
9. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral and presacral anomalies. AJR 1981;137:395-8.
10. García HA. Tumores Presacros. En: Baeza CH. Coloproctología en la Infancia y Adolescencia. Ed. Alfil México 2004;pp29-40.
11. Gitlin D, Perriceli A, Gillin GM. Synthesis of fetoprotein by liver, yolk sac, and gastrointestinal tract of the human conceptus. Cancer Res 1972;32:979-83.
12. Castleberry PR, Cushing B, Perlman E, Hawkins PE. Germ cell tumors. In: Pizzo PA, Poplak DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 3th Ed. Lippincot-Raven. Philadelphia 1997;pp924-5.
13. Baeza CH. Tumor presacro en niños. A propósito de dos casos operados por vía sagital posterior. Gac Med DF 1993;3:142-5.
14. León AC, Baeza CH, Nájera HMN, Sanjuán HF. El teratoma presacro. Un hallazgo poco usual. El Residente 2005;1:9-11.