

Teratoma sacrococcígeo: reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Salvador Hernández-Higareda,¹ Omar Alejandro Pérez-Pérez,² Luz María Adriana Balderas-Peña,³ María Guadalupe Martínez-Silva,⁴ Yadhira González-Amador,⁵ Javier García de Alba-García⁶

RESUMEN

El teratoma sacrococcígeo es el tumor más común en recién nacidos; cerca de 80% de estos tumores son tipo 1 y 2 y tienen pocas posibilidades de metástasis, su incidencia es de 10% en el periodo neonatal contra casi 100% a la edad de tres años. Estos tumores pueden adquirir proporciones enormes y contener grandes flujos que privan de sangre al feto en desarrollo. Conforme el tumor se incrementa la hipervascularización del tumor genera un estado hiperdinámico en el feto porque su flujo se comporta como un corto circuito que al ser semejante al de los miembros inferiores incrementa el retorno venoso y el gasto cardíaco, lo que provoca insuficiencia cardíaca fetal y eclampsia materna. Se comunica el caso de una paciente de 26 años de edad en quien a las 25 semanas de embarazo se palpó, en el canal cervical, un gran tumor fetal en presentación transversa sin auscultación de la frecuencia cardíaca fetal.

Palabras clave: teratoma sacrococcígeo, feto en desarrollo, recién nacido.

ABSTRACT

Sacrococcygeal teratoma is the most common tumor in infants. About 80% of these tumors are types 1 and 2, and are unlikely to cause metastases whose incidence is 10% in the neonatal period, against nearly 100% at the age of 3 years. These tumors can acquire huge and contain large proportions depriving blood flows to the developing fetus, the tumor hypervascularity generates a hyperdynamic state in the fetus, and that as the tumor grows, it increases its flow to behave as a short circuit and to be similar to that of the lower limbs of the fetus, increasing venous return and cardiac output, heart failure causing fetal and maternal eclampsia.

Key words: Sacrococcygeal teratoma, developing fetus, new born.

RÉSUMÉ

Tératome sacro-coccygien est la tumeur la plus fréquente chez les nourrissons. Environ 80% de ces tumeurs sont des types 1 et 2, et sont peu susceptibles de provoquer des métastases dont l'incidence est de 10% dans la période néonatale, contre près de 100% à l'âge de 3 ans. Ces tumeurs peuvent acquérir énorme et contiennent de fortes proportions de priver le sang coule pour le fœtus en développement, l'hypervascularisation tumorale génère un état hyperdynamique chez le fœtus, et que la tumeur se développe, elle augmente son débit se comporter comme un court-circuit et être similaire à celle des membres inférieurs du fœtus, ce qui augmente le retour veineux et du débit cardiaque, insuffisance cardiaque provoquant une éclampsie fœtale et maternelle.

Most cles: Tératome sacro-coccygien, fœtus en développement.

RESUMO

Teratoma sacrococcígea é o tumor mais comum em crianças, cerca de 80% desses tumores são do tipo 1 e 2 e têm pouca chance de metástase, a incidência é de 10% no período neonatal, com quase 100% em três anos. Estes tumores podem adquirir enormes e contêm grandes proporções privando os fluxos de sangue para o feto em desenvolvimento. Medida que o tumor é aumentada a hipervascularidade do tumor gera um estado hiperdinâmica no feto porque o seu fluxo se comporta como um curto-circuito a ser semelhante ao dos membros inferiores aumenta o retorno venoso e do débito cardíaco, o que causa a falha do coração fetal e eclâmpsia materna. Relatamos o caso de um 26 anos de idade, nos quais a 25 semanas de gravidez foi palpado no canal cervical, um grande tumor na transversal, sem ausculta fetal da frequência cardíaca fetal.

Palavras-chave: Teratoma sacrococcígea, feto, recém-nascido.

El teratoma (del griego *téras*, *-atos*, que significa monstruo) sacrococcígeo es una neoplasia que se origina de células pluripotenciales y está compuesta por una amplia variedad de tejidos extraños al órgano o sitio anatómico del que surgen.¹

El teratoma sacrococcígeo es un tumor ubicado en la base del cóccix, su incidencia es de 1 por cada 35,000 a 40,000 nacimientos y es el tumor más común en recién nacidos.^{1,2,3,5,6,8,10} Predomina en el sexo femenino (4:1.7, 8)³ pero en el masculino la degeneración maligna es más frecuente. Estos tumores pueden adquirir proporciones enormes y contener grandes vasos sanguíneos que privan de sangre al feto en desarrollo.

La lesión puede ser sólida, un quiste simple grande (quiste dermoide, teratomaquistico maduro) o multiquistica.^{4,5}

Altman y su grupo¹ clasificaron a los teratomas sacrococcígeos según su localización en cuatro tipos:

Tipo I: predominantemente externo, con mínimo componente presacro (45.8%).² Es el más común, el menos maligno y no se asocia con metástasis.

Tipo II: externo, con componente intrapélvico significativo, con un rango de metástasis de 6%.

Tipo III: externo, con una masa pélvica visible, predominantemente con extensión hacia el abdomen y rango de metástasis de 20%.

Tipo IV: enteramente presacro, sin presentación externa o extensión pélvica significativa. Es el de mayor malignidad.

Cerca de 80% de los teratomas sacrococcígeos son tipos I y II, con pocas posibilidades de ocasionar metástasis. El tipo III es el de más alta posibilidad de metástasis y el de peor pronóstico. El estudio de marcadores ki67 y PCNA ayuda a determinar el valor predictivo respecto del comportamiento biológico del teratoma sacrococcígeo.

Existen tres tipos histológicos principales:

- 1) *Maduro:* tejidos bien diferenciados: cerebro, piel y huesos.
- 2) *Inmaduro:* neuroplia, estructuras de tipo tubo neural en adición a componentes maduros. Su incidencia de malignidad es elevada. Tienen cuatro categorías dependientes de la cantidad de tejido inmaduro y el grado de actividad mitótica.
- 3) *Teratoma con componentes malignos:* contiene uno o más de los tumores malignos de células germinales; por ejemplo: coriocarcinoma, germinoma, carcinoma embrionario, tumor del seno endodermal y tejido maduro o inmaduro.

Lo común es que estos teratomas se diagnostiquen al nacimiento y sean benignos porque están conformados por tejidos maduros y bien diferenciados, sobre todo por tejido neural. Son raros en adultos, y la incidencia de diferenciación maligna se incrementa con la edad.²

La incidencia de malignidad es de 10% en el periodo neonatal *versus* casi 100% a la edad de tres años.³ En la histología de los patrones papilar y microquistico se encuentran los cuerpos de Schiller-Duval que denotan malignidad.¹⁰

DIAGNÓSTICO

Los primeros indicadores de teratoma sacrococcígeo son: polihidramnios (que se encuentra en 20% de los casos³), discrepancia en el tamaño uterino respecto a la edad gestacional y preeclampsia. La distocia, la presentación anómala y el hídrops fetal también pueden ser las características de un teratoma sacrococcígeo durante el trabajo de parto.² Algunos recién nacidos pueden tener choque hemorrágico secundario a la rotura del tumor durante el parto.

El diagnóstico prenatal consiste en la evaluación ultrasonográfica durante los estudios de control. El compo-

¹ Médico ginecoobstetra, jefe de la División de Obstetricia.

² Médico residente de Ginecoobstetricia.

³ Médico ginecoobstetra, investigador, Hospital de Especialidades.

⁴ Médico anatomopatólogo, Departamento de Patología.

⁵ Médico residente de Anatomía Patológica.

⁶ Director de la Unidad de Investigación Social, Epidemiológica y en Servicios de Salud.

Hospital de Ginecoobstetricia, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jal.

Correspondencia: Dr. Salvador Hernández Higareda
Av. José María Vigil 2929
44647 Guadalajara, Jalisco
salhh2929@gmail.com

Recibido: 13 de mayo 2013

Aceptado: 16 de mayo 2013

Este artículo debe citarse como: Hernández-Higareda S, Pérez-Pérez OA, Balderas-Peña LMA, Martínez-Silva MG, González-Amador Y, García de Alba-García J. Teratoma sacrococcígeo: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex 2013;81:668-673.

www.femecog.org.mx

nente quístico o sólido y el grado de vascularidad pueden determinarse antes del nacimiento, lo que influye en el tratamiento subsecuente.

El diagnóstico diferencial se realiza, de preferencia, con el mielomeningocele,⁸ que es algo posterior, y con lipomas, hemangiomas, quiste pilonidal y epidermoide, *fetus in fetus*.⁹ Se diferencian por la ubicación: el teratoma se localiza entre el cóccix y el ano, los demás se encuentran detrás del sacro. El teratoma está recubierto de piel y el mielomeningocele de médula espinal. En el teratoma el sistema nervioso periférico no se afecta y en el meningocele sacro sí. En el teratoma no hay alteraciones del sistema nervioso central.¹

Ante un tumor presacro debe investigarse la consanguinidad, porque se ha asociado con un factor autosómico dominante. La asociación de malformaciones anorrectales y deformidad del sacro en “cimitarra” conforman el síndrome o triada de Currarino.¹⁰ El diagnóstico requiere examen rectal, uretrocistograma, sonograma y tomografía, que son estudios complementarios obligados, previos al tratamiento quirúrgico.¹⁰

Factores pronósticos

Son factores de mal pronóstico: tumores sólidos, subtipos 3 y 4, oncogenes ki67 y PCNA, tumores de crecimiento acelerado, tejido neural no diferenciado, hidrops fetal, obstrucción urinaria, diagnóstico en gestaciones menores de 30 semanas y mielomeningocele. Muchos pacientes mueren in útero, enseguida del parto, o tienen transformación maligna o recurrencia.²

TRATAMIENTO

El principal tratamiento del teratoma sacrococcígeo es la cirugía,⁸ que puede ser pre o postnatal, dependiendo del momento del diagnóstico y la condición del paciente. El tratamiento quirúrgico prenatal está indicado en: polihidramnios, placentomegalia, hidrops fetal y cuando la fisiopatología pueda revertirse. Las complicaciones más frecuentes de la cirugía in útero son: rotura espontánea de membranas y parto pretérmino.²

Robert Gross propuso en 1951 la resección de estos tumores por vía perineal y destacó la importancia de la coccigectomía para disminuir las recurrencias.⁴ La excisión del cóccix es indispensable en todos los casos, pues el no extiparlo resulta en 30-40% en recurrencia, con mayor posibilidad de malignización.³

La alternativa a la cirugía fetal es la técnica de ablación percutánea con radiofrecuencia, utilizada para destruir el soporte vascular tumoral. Esta técnica es prometedora y puede llegar a sustituir a la cirugía y sus consecuentes complicaciones en el tratamiento del teratoma sacrococcígeo.²

El tratamiento principal del teratoma es la exéresis, independientemente del tipo histológico. Se han reportado tasas de recidiva de alrededor de 4%, y son más frecuentes en los tipos inmaduros. Las recidivas deben considerarse comportamientos malignos sumados a la inmadurez del tumor y a las concentraciones elevadas de alfafetoproteína. En tales casos la reintervención quirúrgica debe ser temprana, además del tratamiento quimioterápico.¹

El tratamiento del teratoma incluye la ecocardiografía y Doppler prenatal en busca de insuficiencia cardíaca. Cuando el tamaño del tumor es superior a 5 cm el nacimiento debe ocurrir por cesárea electiva, para prevenir la distocia y la rotura del tumor; algunos autores sugieren que cuando es menor de 5 cm podrá realizarse trabajo de parto. En caso de diagnóstico de polihidramnios lo indicado es la cesárea, independientemente del tamaño del tumor. Si hay signos de insuficiencia cardíaca y el feto aún es inmaduro puede optarse por la radioablación o la cirugía fetal.^{1,2}

Las pacientes con teratoma sacrococcígeo maligno requieren tratamiento combinado de cirugía y quimioterapia (cisplatino, bleomicina y vinblastina, o cisplatino, etopósido y bleomicina). También se ha utilizado el esquema vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida.⁸ Cuando se combina cirugía con quimioterapia el límite de supervivencia a cinco años es de 60-90%.¹

Seguimiento

El seguimiento debe continuarse, incluso, tres años posteriores porque la mayor parte de las recurrencias sucede en ese lapso. Deberá efectuarse examen físico, estimación de alfafetoproteína en suero y diagnóstico por imagen para detectar las recurrencias. La recurrencia maligna se trata con re-excisión, quimioterapia y radioterapia, con un porcentaje de supervivencia de 40%. El riesgo de transformación maligna es de 5% en los casos con resección incompleta o inadecuada.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 21 años de edad, originaria y residente de Guadalajara, Jalisco, México. Hemotipo: O

positivo. Sin antecedentes de importancia. Menarquia a los 12 años, ciclos regulares de 28 x 4-5, eumenorreica. Inició la vida sexual a los 18 años, una pareja sexual; fecha de la última menstruación: 2 de julio de 2012, fecha probable de parto: 9 de febrero de 2013. Amenorrea: 25 semanas. Primigesta. Embarazo actual con seis consultas prenatales, aumento ponderal de 5 kilos, ingirió ácido fólico y fumarato ferroso desde el inicio, aparentemente con evolución normal.

Refirió dolor tipo cólico esporádico de inicio varios días previos a su ingreso. El 25 de diciembre de 2012 inició, por la mañana, con actividad uterina regular, que fue aumentando en intensidad y frecuencia, y dos horas previas a su ingreso con sangrado y expulsión de tapón mucoso, por lo que acudió a revisión al Hospital de Ginecoobstetricia del Centro Médico Nacional de Occidente.

A su ingreso al hospital los signos vitales fueron: tensión arterial: 120-70 mmHg, frecuencia cardíaca 82 latidos por minuto y respiratoria 17, temperatura 36.5°C, peso 58 kg, talla 161 cm.

El ultrasonido obstétrico reportó: feto vivo de 24.6 semanas, tumor sacrofetal, probable teratoma sacrococcígeo y atresia esofágica, polihidramnios (Chamberlain 10.5 cm) y placenta normoinsera. En el sacro se aprecia un tumor de ecogenicidad mixta, con predominio sólido de 11.8 x 12.0 x 12.6 cm, con volumen de 935.9 cc, con vascularidad a la aplicación de Doppler color.

A su ingreso a tococirugía tuvo actividad uterina regular, dolorosa y movimientos fetales normales, negó datos de vasoespasmio. Tensión arterial: 120-70 mmHg, frecuencia cardíaca 82 y respiratoria 17, temperatura 36.5°C. Frecuencia cardíaca fetal 140 latidos por minuto. Se registra actividad uterina, tacto vaginal con cuello uterino central, 6 cm de dilatación, amnios a tensión. No se palpa la presentación.

El 26 de diciembre de 2012 a las 01:20 h se palpó en el canal cervical un gran tumor fetal en presentación transversa; no se ausculta la frecuencia cardíaca fetal. Se explica a la paciente el diagnóstico y la necesidad de la cirugía; se obtuvo un recién nacido único, óbito de sexo femenino, peso 1590 g, talla 32 cm, Ballard 24 semanas, Apgar 0, con múltiples malformaciones fetales: tumor de sacro de aproximadamente 15 x 10 cm, distensión abdominal. Placenta completa, líquido amniótico abundante y cavidad uterina eutérmica, sin complicaciones. La paciente se trasladó al piso a las 6:45 h en buenas condiciones generales. Salió del hospital dos días después.



Figura 1. Óbito femenino de 25 semanas de gestación con teratoma maduro de localización sacrococcígea.



Figura 2. Teratoma sacrococcígeo que se extiende hasta los genitales y el ano.

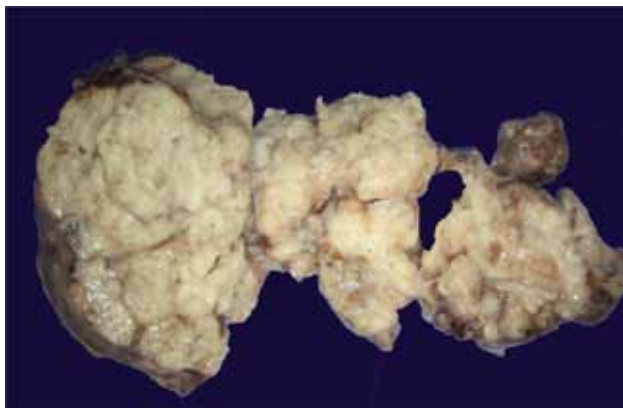


Figura 3. Teratoma maduro de 17 cm.

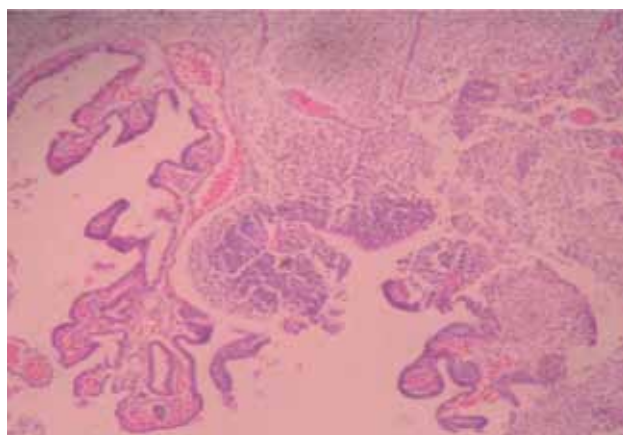


Figura 4. Teratoma maduro. La neoplasia muestra al epitelio dispuesto en papilas con un estroma fibroso y congestivo.

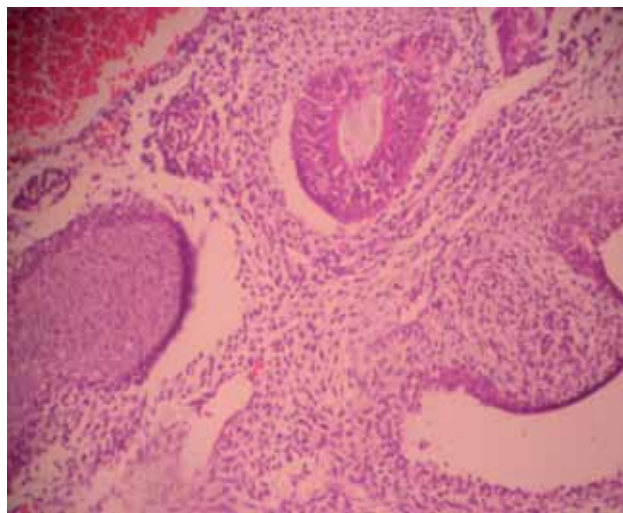


Figura 5. Teratoma maduro. Además de los elementos epiteliales están los mesenquimatosos representados por cartílago.

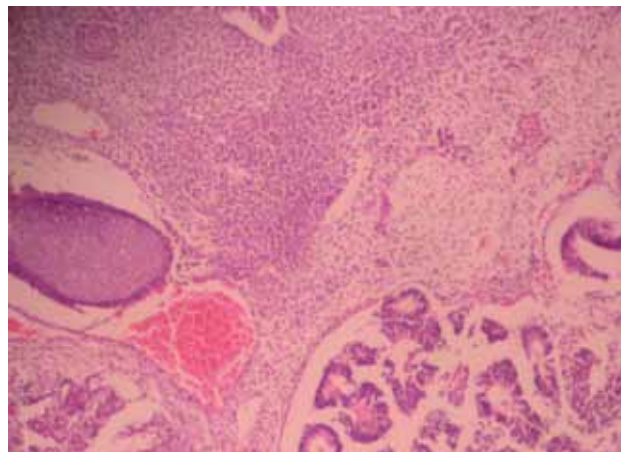


Figura 6. Células epiteliales en acomodo glandular con estroma fibroso, edema, congestión y cartílago hialino en el extremo izquierdo de la microfotografía.

DISCUSIÓN

A pesar de que la aparición del teratoma sacrococcígeo es rara, es el tumor más frecuente en recién nacidos.^{1,2,3,5,6} El pronóstico fetal de este caso fue ominoso desde el principio por los antecedentes de detección de un tumor a nivel sacro mayor de 5 cm de diámetro, edad gestacional de 25.1 semanas, trabajo de parto inmaduro que culminarían en la interrupción del embarazo, con pobre pronóstico, pues el principal factor de ellos es la edad gestacional.

Por la dimensión del tumor estaba indicada la terminación por vía abdominal.¹⁻⁴ El óbito se debió, de acuerdo con lo reportado en el estudio histopatológico, al secuestro circulatorio hacia el teratoma sacrococcígeo. La hipervascularización del tumor genera un estado hiperdinámico en el feto que provoca insuficiencia cardíaca fetal y eclampsia materna.⁵ El reporte ultrasonográfico y la flujometría Doppler demostraron la vascularidad tumoral, al establecerse el trabajo de parto disminuyó el flujo fetal en cada contracción que, aunado al secuestro tumoral, privó fatalmente los requerimientos del feto. Se ha observado que el polihidramnios ocasiona parto prematuro de fetos sin datos de hidrops.⁵

A diferencia de los teratomas sacrococcígeos clásicos, los de gran vascularización ocasionan elevada mortalidad perinatal.⁵ Se carece de estudios suficientes para denotar el pronóstico fetal dependiendo de la dimensión y el volumen tumoral, y del volumen minuto que secuestra el tumor. Otro de los mecanismos descritos es que conforme crece el tumor se incrementa su flujo que se comporta como corto circuito⁶

y al ser semejante al de los miembros inferiores del feto, se aumenta el retorno venoso y el gasto cardíaco. Conforme crece el tumor sobreviene la hipertrofia cardíaca y el aumento de la hematopoyesis extramedular. Concluyen que el comportamiento hemodinámico debe llevarse de forma seriada.⁶

Una de las principales medidas para la detección y vigilancia de estos procesos tumorales es garantizar el acceso a los cuidados obstétricos⁷ y que los recién nacidos afectados realmente reciban la atención que requieren.

Para aportar a la mejor calidad de vida de la paciente y esperar mejor pronóstico fetal se requiere saber más acerca de este tumor para tomar la decisión correcta para terminar el embarazo, intervenir quirúrgicamente a la paciente, estimar las recurrencias e incrementar la supervivencia libre de enfermedad, que con el tratamiento adecuado es parecida a la de mujeres sin este padecimiento.⁸

REFERENCIAS

1. Sarmiento-Portal Y, Piloña-Ruiz S. Teratoma sacrococcígeo: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Revista Cubana de Pediatría* 2010;82:69-75.
2. Afolabi IR. Sacrococcygeal Teratoma: A case report and review of literature. *Pacific Health Dialog* 2003;10:57-61.
3. Amel Hashish A, Hishan Fayad. Sacrococcygeal Teratoma: Management and Outcomes. *Annals of Pediatric Surgery* 2009;5:119-125.
4. Lelah AB Shoier MKA. Sacrococcygeal Teratoma: A Neonatal Surgical Problem. *Annals of Pediatric Surgery* 2006;2:106-111.
5. Martínez-Ferro M, Voto L. Manejo perinatal del teratoma sacrococcígeo gigante hipervascularizado. *Rev de Cir Infantil* 1995;34-39.
6. Jiménez y Felipe JH. Teratoma sacrococcígeo. Presentación de un caso. *Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica* 2005;12:228-233.
7. Chirdan LB, Uba AF. Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. *Annals of African Medicine* 2009;8:105-109.
8. Gutiérrez-Ureña JA, Calderón-Elvir CA. Teratoma sacrococcígeo, informe de 20 casos. *Acta Médica Grupo Angeles* 2003;1:81-86.
9. Casirola EA, Erbes HN. *Rev Argent Radiol* 2004;68:417-422.
10. Baeza Herrera C, Medellín-Sierra UD. Teratoma presacro. Algunas observaciones clínicas. *Acta Pediatr Mex* 2007;28:107-110.