

Caso clínico

Teratoma sacrococcigeo Presentacion de un caso

Joel H. Jiménez y Felipe

Adscrito al Servicio de Cirugía, Hospital Infantil del Estado de Sonora
Reforma Final Nte. No. 355, Col. Ley 57 CP 83140
Hermosillo, Sonora. México

Solicitud de sobretiros: Dr. Joel H. Jiménez y Felipe, Blv. Gilberto Escoboza
Privada de Montebello No. 50, Col. Paseo de la Colina
Hermosillo, Sonora. México

Resumen

Introducción: Los tumores de células germinales en los recién nacidos se localizan más frecuentemente en la región sacrococcígea. Su tratamiento quirúrgico de urgencia requiere de una valoración integral preoperatoria y también se debe descartar o mejorar una insuficiencia cardíaca asociada. Se presenta un R/N con un teratoma sacrococcígeo (TSC) y además se revisan brevemente las alteraciones hemodinámicas prenatales.

Caso clínico: Recién nacido (RN) niño de 35 semanas de gestación. En su lugar de origen se le hizo diagnóstico prenatal de tumor en la espalda en el último trimestre por medio de ultrasonido, por lo que se practica cesárea extrayendo producto de sexo masculino con una tumoración sacrococcígea. En abdomen se palpó un tumor poco desplazable, por debajo del muñón umbilical. En región sacrococcígea pende una neoplasia de 17X16 cm. La Tomografía axial computarizada (TAC) confirmó el diagnóstico clínico. Bajo anestesia general se practica incisión media infraumbilical y se libera la porción intrapélvica y después en decúbito ventral se resecta el resto del TSC.

Discusión: Analizamos la forma de tratar a un neonato portador de un TSC en nuestro medio. Además revisamos la historia natural de la enfermedad y las características prenatales que permiten practicar una cirugía a través de la matriz.

Palabras clave: Teratoma sacrococcígeo; Hormona gonado-trofino-coriónica.



Sacroccygeal teratoma Case report

Abstract

Introduction: Most germ cells tumors in the newborn are localized in the sacroccygeal region. Its surgical treatment requires complete studies of laboratory and ultrasound with Doppler. Cardiac insufficiency must be treated or discard. We report a newborn with TSC.

Case: RM boy of 35 weeks of gestation in the third trimester a US revealed a teratoma on the sacroccygeal region. After born the measure of the TSC was 17X16 cm and the patient was under surgical treatment.

Discussion: We analyzed the best way to treat a newborn with TSC in our Hospital. We also reviewed the bibliography in order to know the natural history of the disease and the criteria for prenatal surgery.

Index word: Sacroccygeal Teratoma; Newborn; Gonado-trofino-coriónica Hormon.

Introducción

El Teratoma Sacroccígeo es uno de los tumores sólidos más frecuentes en el Recién Nacido^{1,2}. El conocimiento de la evolución biológica, método de diagnóstico y tratamiento, han progresado de manera espectacular en los Centros de Alta Especialidad.

El motivo de esta comunicación lleva la finalidad de mejorar la asistencia del paciente RN portador de un TSC en nuestro medio, así como la revisión de la literatura que describen las condiciones hemodinámicas del paciente prenatal.

Presentación del caso clínico

RM-Niño Registro: 140062 Residencia: Nogales, Sonora

Antecedentes Familiares: Padre de 21 años y dos hermanas sanos; Madre de 19 años, G3, C2; a las 35 semanas de gestación tuvo traumatismo abdominal sin especificar; en el primero y segundo trimestre del embarazo presenta hemorragia vaginal y polihidramnios.

Padres, hermanos y familiares sin evidencia de padecimientos congénitos.

Padecimiento actual: En su lugar de origen se le hizo diagnóstico prenatal de tumor en la espalda probablemente en el último trimestre, por medio de ultrasonido. Se inició trabajo de parto, pero fue necesario realizar cesárea extrayendo producto de sexo masculino con una tumoración sacroccígea grande.

Se le practicaron las primeras atenciones y tuvo una valoración de Apgar de nueve a los cinco minutos. Inmediatamente después es enviado al HIES para su control y tratamiento. Constantes vitales y somatometría : Peso: 3,550 gr FC: 134 FR: 48 Talla: 42 cm Perímetro cefálico: 28 cm P. Torácico: 26 P. Abdominal: 29 Temperatura: 36 °C. (Fig. 1)

Abdomen: Sin distensión abdominal; en hipogastrio al hacer presión presenta micción con orina amarilla y además se palpa una tumoración media poco desplazable.

Miembros superiores sin deformaciones y con buenos pulsos, los inferiores separados por el TSC. Genitales: Sin alteraciones aparentes y el ano es permeable.

En región sacroccígea pende una tumoración grande, sólida con algunas áreas negruscas y amarillentas, de 17X16 cm en sus diámetros mayores. (Fig. 2)

Por la valoración de Capurro resultó producto de 34 semanas de gestación. Fue examinado por el Cardiólogo sin encontrar problema congénito, ni insuficiencia cardiaca (se hizo Ecocardiograma). Los exámenes de laboratorio iniciales: la biometría hemática, los electrolitos y las pruebas de coagulación fueron normales.

La TAC reveló tumoración de 17 X 16 cm constituida por quistes pequeños y grandes (1 - 4 cm de diámetro), además en su parte superior se proyecta por delante del cóccix y sacro hasta su base con gran vascularidad. (Fig. 3)





Figura 1

El tratamiento quirúrgico se realizó de la siguiente manera: En posición decúbito prono se hace una incisión infraumbilical media hasta llegar a cavidad peritoneal, en donde observamos la vejiga desplazada hacia delante y hacia arriba, por detrás de ella se encuentra parte del tumor que llega un poco más arriba de la base del sacro.

Se realiza la disección de la extensión tumoral, cuidando de no lesionar el colon, hasta localizar la arteria sacra media y ligarla; se cierra la pared abdominal.

En posición decúbito ventral, se inicia el corte de la piel cerca de la base de la tumoración en forma de "V" invertida, para después disecarla en forma roma hasta resecarla totalmente, incluyendo al cóccix. (Fig. 4)

Durante este procedimiento presenta paro cardíaco e inmediatamente se suspende la operación y se inicia reanimación cardíaca lográndose estabilizar esta complicación.

Después de revisar la hemostasia se inicia la reconstrucción afrontando bien los bordes y cuidando de no lesionar el músculo elevador del ano,

ni el complejo muscular peri-rectal; se dejó un penrose.

La tumoración pesó 1.250 Kg.

La evolución postoperatoria inmediata fue satisfactoria, restableciéndose pronto la peristalsis normal con evacuaciones a través del recto.

Toleró la vía oral sin problemas y la herida quirúrgica cicatrizó sin evidencia de infección, retirándose los puntos de sutura de la herida y el drenaj(Fig. 5)

Hacia su noveno día de estancia se le detecta tinte icterico con bilirrubinas totales de 14 mg %, predominando la bilirrubina indirecta, pero sus condiciones clínicas eran buenas.

El estudio histopatológico reveló un tumor sólido y al corte presenta múltiples quistes de tamaño variable, con diversos tipos de epitelio simple y columnar, sin evidencia de mitosis atípicas o células malignas. El estroma tiene tejido fibroconjuntivo y con pequeñas glándulas tubulares en forma aislada o en pequeños grupos, también se vió cartílago maduro, haces de fibras nerviosas y vasos sanguíneos.



El diagnóstico definitivo fue de TSC Quístico Benigno. El título de alfa-fetoproteína inicial fue de 56,745.3 ng/ml y la gonadotropina corionica de 1.77 mUI/ml y en un control postoperatorio la alfa-fetoproteína descendió a 20,446.6 ng/ml y la HGC fue negativa.

Además de su antibiótico terapia específica se administró alimentación parenteral durante ocho días. Después se detectó hepatoesplenomegalia con acolia y colúria tratándose como una colestasis intrahepática, pero hacia el 21° día de evolución sus condiciones generales son malas y se detecta *Cándida Sp.* en hemocultivo por lo que se aplica tratamiento específico.

La cuantificación de bilirrubinas se incrementa lo mismo que las transaminasas (TGO de 112 U/L y TGP de 91 U/L). Poco después hacia el 36° día de estancia sus condiciones clínicas se deterioran, presentando datos de choque, con distensión abdominal. Las plaquetas tienden a bajar (60,000 /mmc), lo mismo que los leucocitos (4,400/mmc) y el hematocrito (31.0%). Inmediatamente se toma una placa de rayos X de Abdomen donde presenta signos de perforación intestinal..... poco después presenta sangrados en diferentes niveles ... falleciendo el día 37 de estancia hospitalaria.

Discusión

El TSC es el tumor más frecuente en el RN con una incidencia de 1:40,000 nacidos vivos en la mayoría de las series reportadas.^{1,2} En el HIES en un período de 27 años han ingresado al Servicio de Neonatología 15,024 pacientes y solo hemos tenido tres casos.

El Dr. Gross RE y cols. publicaron en 1951 una de las primeras experiencias quirúrgicas en donde se establecen las bases para tratar a un neonato con TSC y muy probablemente sus buenos resultados fueron debido a la técnica quirúrgica y a los cuidados intensivos postoperatorios.^{6,18} Esta terapéutica Clásica se sigue practicando por la mayoría de los cirujanos pediatras.^{21,22}

El caso que se presenta fue referido de la Ciudad de Nogales, Sonora, México al HIES haciendo un viaje terrestre de 280 Km y después de su



Figura No. 2

primera valoración médico-quirúrgica no detectamos insuficiencia cardíaca u otras malformaciones asociadas, esto permitió tratarlo de forma electiva.

El tratamiento quirúrgico se llevó a cabo en dos tiempos: primero se hizo la liberación intra-pélvica del tumor por vía abdominal, con el objetivo de ligar la arteria sacra media y teniendo cuidado de no lesionar recto sigmoides ni vejiga. Posteriormente en posición ventral pudimos resecar la tumoración de acuerdo a los lineamientos convencionales con una incisión tipo V invertida, haciendo hemostasia efectiva y la reconstrucción del músculo elevador del ano y el complejo muscular peri-rectal, para asegurarnos de una buena función digestiva y urinaria postoperatoria.

El resultado quirúrgico fue bueno pero desgraciadamente la prematurez y una candidiasis grave diseminada fue causa del deceso de nuestro paciente.

Gracias al avance técnico y estudio en modelos animales ha sido posible tratar el TSC de forma prenatal, como lo ha difundido el Dr. Harrison RM y cols. desde la década de 1980,²⁰ estableciéndose los lineamientos que justifican una intervención prenatal y son :

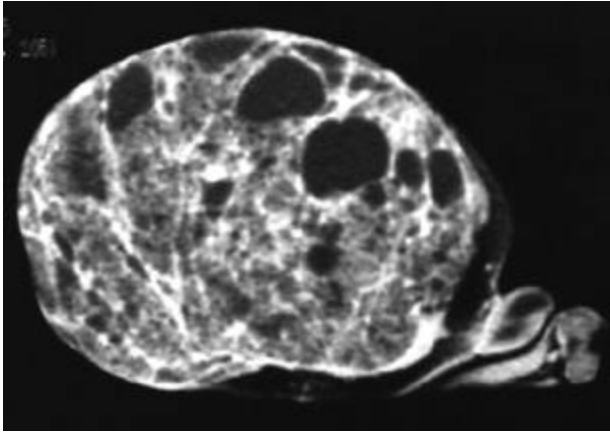


Figura No. 3

- a) Debe de conocerse la evolución natural de la enfermedad mediante ultrasonografía seriada en casos no tratados.
- b) El estudio Fisiopatológico de la enfermedad en un modelo animal apropiado.
- c) Dar seguridad a la madre y al niño durante y después de la intervención.
- d) Los procedimientos deben ser informados y aprobados por un comité.
- E) El tratamiento fetal debe de hacerse en Hospitales de alta especialidad y los resultados informados a la Profesión Medica.

El Dr. Flake WA y cols.² revisaron 22 casos de TSC y reportaron un paciente donde se estudió la evolución clínica y ultrasonográfica, describién-

dose de la manera siguiente: En la 22 semana de gestación (SG) se detecta el TSC con medida de 10X5X7 cm con hidramnios +; en 24 SG el tumor crece a 14X10X7 cm sin referirse signología clínica; en la 26 SG el tumor tiene 14X12X10 cm con un aumento del hidramnios y ya se puede observar degeneración quística del tumor y hacia en la 28 SG las medidas del TSC son 19X10X10 cm. La madre desarrolla eclampsia, por lo que es operada de urgencia sin sobrevida del niño.

El Dr. Langer JC y cols.³ estudiaron el comportamiento hemodinámico de un paciente prenatal encontrando lo siguiente: en la 21 SG se detectan niveles altos de alfa-feto-proteína y un TSC con medidas de 9X8X6 cm, polihidramnios y placenta de 36 mm de grosor.

El flujo aórtico descendente fue de 549 ml/min/Kg (normal 180 + 20 ml/min/Kg), pero en la 22 SG la placenta aumentó 3 mm y con flujo aórtico descendente de 704 ml/min/Kg; el tumor se incrementó a 13X10X9 cm y se descubre hidrops, dilatación cardíaca, derrame pleural y pericárdico.

En esta ocasión la vena cava mide 6.9 mm. En este tiempo la madre desarrolla eclampsia y la última medición del flujo aórtico descendente fue 762 ml/min/Kg. Se decide la operación cesárea falleciendo el niño seis horas después por inmadurez pulmonar y sin hidrops.

Se menciona en este artículo que el comportamiento hemodinámico del niño y de la madre tal vez sea producido por la liberación placentaria de HGC, que estimula la producción de sustancias vasoactivas y de hormonas tiroideas.

Otro de los mecanismos que se han postulado para explicar los cambios hemodinámicos es que a medida que crece el tumor se incrementa su flujo comportándose como un corto circuito. Bond JS y cols.⁴ mencionan que cuando el flujo tumoral es semejante al de los miembros inferiores del feto, se aumenta su retorno venoso y el gasto cardíaco; poco después al ir creciendo la tumoración hay hipertrofia cardíaca y aumento en la hematopoesis extramedular.

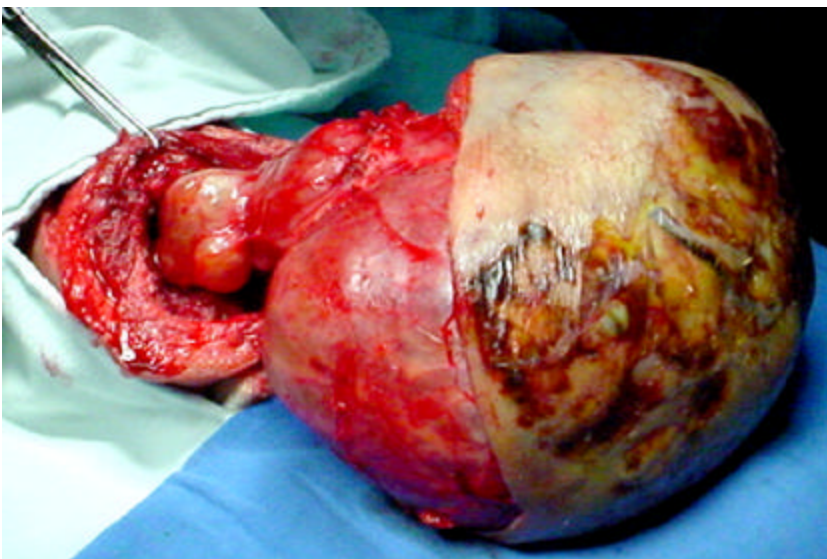


Figura No. 4





Figura No. 5

En el caso que presentan de 21 SG con TSC y dimensiones de 13X10X10 cm encuentran una insuficiencia cardiaca de gasto alto acompañado de derrame pericárdico y pleural, placentomegalia y anasarca, todos ellos signos de mal pronóstico, por lo que una intervención quirúrgica prenatal sería el único modo de salvar el producto.¹²

Las investigaciones sobre el comportamiento hemodinámico del paciente prenatal seguirán haciéndose en Hospitales equipados y en un futuro se tendrán más bases que permitan una terapéutica mejor con menos mortalidad.^{4,7,8}

Conclusion

El paciente prenatal con un TSC desde su diagnóstico debe de investigarse el comportamiento hemodinámico en forma seriada, con la finalidad de llevar su gestación más allá de la semana 30, pues con ello habrá más posibilidades de sobrevida.

El tratamiento medico-quirúrgico debe estar integrado por profesionales interesados en esta reciente superespecialidad.

Referencias

1. Salas MM; Neoplasias malignas en niños, Teratoma Sacrococcígeo, Ed. Interamericana, 1988; pp122-129.
2. Flake WA, Harrison RM, Adlik SN; Fetal Sacrococcygeal teratoma, Jour Ped Surg 1988; 21: 563-6.
3. Langer JC, Harrison RM; Fetal hydrops and death from socracoccygeal teratoma: Rationale for fetal surgery; Am J Obstet Gynecol 1989; 160: 1145-50.
4. Bond JS, Harrison RM; Death due to high output cardiac failure in feta SC-T; Jour Ped Surg; 1990, 25: 1287-91.

5. Bilik R, Shandling M; Malignant benign Sacrococcygeal Teratoma. Toronto Ont. Can, Jour Ped Surg 1993, 28: 1158-60.
6. Rescorla FJ, et al; Long term outcome children with Sacrococcygeal Teratoma; Jour Ped Surg 1988, 33: 171-6.
7. Crombleholme TM; Prenatal Diagnosis and the Pediatric Surgeon; Jour Ped Surg 1996; 31: 156-63.
8. Ai Xuan Holterman; The natural history of Sacrococcygeal Teratoma ; Jour Ped Surg 1998; 33: 899-903.
9. Rescorla FJ; Pediatrics germ cell tumors, Seminars in Surgical Oncology 1999; 16: 144-58.
10. Brace V; Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratoma; Prenat Diagn 2000; 20: 51-5.
11. Sacrococcygeal teratoma. http://www.thedoctorsdoctor.com/diseases/sacrococcygeal_teratoma.htm
12. Graf JL, Albanese CT; Successful fetal sacrococcygeal teratoma resection; Jour Ped Surg 2000; 35: 1489-91.
13. Bozo Kruslin; DNA Ploidy analysis and cell proliferation in Croatia; Cancer 2000, 84(4)
14. Sancak A; A thoracal spinal cord teratoma associate, Universidad de Turquía 2001; 62: 77-8.
15. Jin Y, Chen RL, et al; Brief report: Sacrococcygeal germ cell tumor and Spinal deformity; Med Pediatr Oncol 2002; 38:133-4.
16. Roa SI, Kapila K; Subcutaneous myxopapillary ependymoma presenting asa childhood sacrococcygeal tumor, A Case report; Diagnostic Cytopathology 2002, 27: 303-6.
17. Chih-Ping Ch, Jin-Chung S, et al; Second trimester evaluation of fetal sacrococcygeal teratoma using three dimensional color Doppler Us. and Mag. Res. Im.; Prenatal Diag, 2003; 23: 599-610.
18. Gutierrez USA, Calderon ECA, Ruano AJM; Teratoma SC: Informe de 20 casos; Acta Medica Grupo Angeles 2003; 1: 81-6.
19. Ruano AJM, Calderon ECA; Oncología Medicoquirúrgica Pedriátrica, Ed. Mc Graw Hill, 2001; pp74-80.
20. Harrison RM, Adzick NS; El paciente prenatal , 3a. ed., Ed. Mc Graw Hill, 2002; pp 347-56.
21. Martínez FM, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C; Neonatología quirúrgica; 1ª. ed., Ed. Grupo guía 2004.
22. Ashcraft WK et. al, Pediatric Surgery; 3a. ed., Ed. Saunders, 2000; pp 905-14.