



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Diagnóstico prenatal de teratoma sacrococcígeo: reporte de un caso



A. López-Franco, F. Escobedo-Aguirre, E.K. Cantú-Segovia, J.M. Hilton-Cáceres,
M.P. Lugo-Cruz y M.D. Macías-Amezcu*

*Servicio de Medicina Materno Fetal, Coordinación de Ginecología y Obstetricia, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre,
Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Ciudad de México, México*

Recibido el 10 de octubre de 2018; aceptado el 15 de enero de 2019

Disponible en Internet el 23 de febrero de 2019

PALABRAS CLAVE

Teratoma;
Región sacrococcígea;
Diagnóstico prenatal
ultrasonográfico

KEYWORDS

Teratoma;
Sacrococcygeal
region;
Prenatal ultra-
sound diagnosis

Resumen El teratoma sacrococcígeo es el tumor más común en recién nacidos, con incidencia reportada de uno por cada 40.000 nacidos vivos, habitualmente en fetos del sexo femenino, su mortalidad va del 15 al 35%, condicionada por el tamaño de la lesión, la extensión y el subtipo histológico.

Se presenta un caso de teratoma sacrococcígeo diagnosticado en forma prenatal. En la región sacra se observó una imagen redondeada de bordes regulares, definidos, heterogénea, de $8,8 \times 6,9 \times 8,4$ cm, con un volumen de 266 cc. El beneficio más importante es la prevención de distocias, por cesárea.

© 2019 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Prenatal diagnosis of a sacrococcygeal teratoma: Case report

Abstract Sacrococcygeal teratoma is the most common tumour found in newborns, with a reported incidence of one per 40,000 live births. It usually appears in female foetuses, with a mortality ranging from 15 to 35%, depending on the size of the lesion, extension, and histological subtype.

The case is presented of a sacrococcygeal teratoma found in the prenatal diagnosis. It was observed in the sacral region as a rounded image with regular, defined, heterogeneous borders of $8.8 \times 6.9 \times 8.4$ cm, with a volume of 266 cc. The most important action is the prevention of dystocia either by elective or emergency caesarean section.

© 2019 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mikedassaejv@gmail.com (M.D. Macías-Amezcu).

Introducción

El teratoma sacrococcígeo es una neoplasia compuesta de tejidos de cualquiera de las 3 capas germinales que surge en la región sacrococcígea^{1,2}.

El diagnóstico prenatal retrospectivo se realizó por primera vez a mediados de la década de 1970, el primer diagnóstico prenatal prospectivo fue informado por Horger y McCarter en 1979, quienes describieron un tumor complejo de 13 cm en el extremo caudal del feto, con áreas quísticas y ecos internos, asociado a polihidramnios³.

La mayoría de los teratomas diagnosticados prenatalmente están muy vascularizados, por lo tanto, se demuestra fácilmente con el uso del Doppler color. Se ha observado con polihidramnios, hepatomegalia, placentomegalia e hidropesía no inmune⁴.

En gran proporción son histológicamente benignos. La incidencia de los elementos malignos presentes varía entre 7 y 30%⁵.

Caso clínico

Mujer de 29 años, primigesta, sin antecedentes de importancia. El embarazo fue normoevolutivo aparentemente hasta la semana 33. Se realizó una ultrasonografía que reveló un feto único vivo de 1,963 g, percentil de crecimiento 23, columna máxima de 7,3 cm. En cuya región sacra se observó una imagen redondeada de bordes regulares, definidos, heterogénea, de $8,8 \times 6,9 \times 8,4$ cm, con un volumen de 266 cc (fig. 1). La resonancia magnética evidenció la presencia de una lesión heterogénea de $11,4 \times 8,3 \times 7,5$ cm, con zonas quísticas septadas y porción sólida en sitio anatómico de la región sacrococcígea con extensión presacra y hacia la cara posterior del tercio superior del muslo; la piel que rodea esta imagen se encuentra íntegra (fig. 2).

Por los hallazgos se diagnosticó teratoma sacrococcígeo. Se comentó con el Servicio de Cirugía Pediátrica para



Figura 2 Resonancia magnética: lesión heterogénea con zonas quísticas, septadas y porción sólida en sitio anatómico de la región sacrococcígea con extensión presacra.

la posibilidad de tratamiento al nacimiento; se programó para cesárea por desencadenar trabajo de parto de manera espontánea en la semana 36 para disminuir el riesgo de distocia. Dio a luz una niña con un peso de 3,190 g, talla 48 cm, Apgar 8/9, Capurro 38 semanas, perímetro cefálico 32 cm, perímetro torácico 31,5 cm, perímetro abdominal 29,5 cm, pie 7,5 cm, Silverman-Anderson de 0; en la exploración física se observó tumor en la región sacrococcígea de $15 \times 8,5 \times 6$ cm, de bordes irregulares bien delimitados,

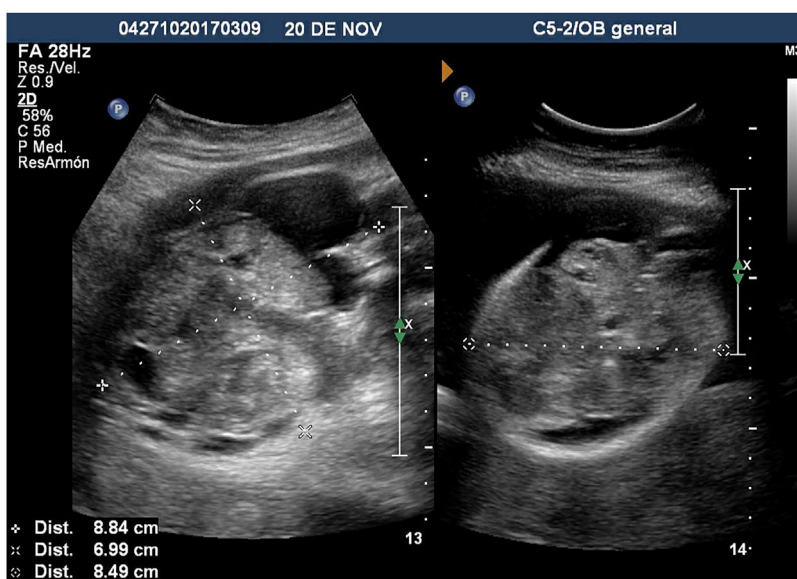


Figura 1 Ultrasonido bidimensional que evidencia las dimensiones máximas de la imagen de $8,8 \times 6,9 \times 8,4$ cm con volumen de 266 cc.

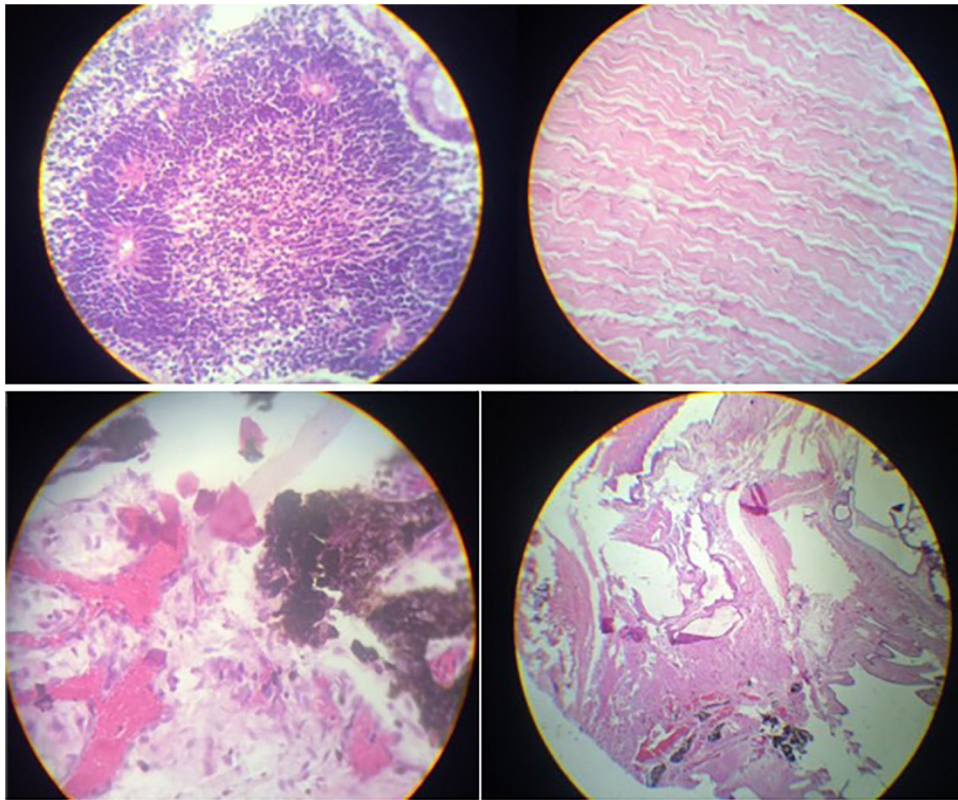


Figura 3 Cortes histológicos de la tumoración en los que se evidencia tejido maduro de retina, tejido nervioso periférico, tejido adiposo y cartílago, así como presencia de tejido glandular.

extremidades inferiores simétricas sin limitación para los movimientos, con tono y sensibilidad conservados, llenado capilar inmediato, imposibilidad para realizar maniobras de Barlow y Ortolani.

Al segundo día de vida se realizó resección quirúrgica de la lesión que no compromete estructuras pélvicas; por su extensión se clasificó en tipo I. El examen histopatológico reveló un tumor de $16 \times 8 \times 6$ cm, con peso de 300 g, de forma ovoide con bordes irregulares cubierto parcialmente de piel; en su interior se identificó zona quística de 5×4 cm y múltiples zonas blanquecinas de consistencia cartilaginosa, que al análisis microscópico evidencia tejido maduro de retina, tejido nervioso periférico, tejido adiposo y cartílago, así como la presencia de tejido glandular, en relación con teratoma de elementos maduros (fig. 3). Se egresó a los 15 días de vida posnatal sin complicaciones aparentes.

Discusión

La presentación clínica más frecuente es entre las 22 y las 34 semanas de gestación con útero mayor para la edad gestacional, secundaria a hidrops y/o polihidramnios; estos 2 últimos, asociados a muerte fetal hasta en un 52%⁵.

El crecimiento es impredecible; las lesiones altamente vasculares son más propensas a experimentar un crecimiento acelerado y asociarse al desarrollo de placentomegalia e hidrops³.

El diagnóstico de este tipo de tumores se realiza de forma prenatal por medio de ultrasonografía tridimensional,

valorando el tamaño de la lesión, así como su extensión. La resonancia magnética proporciona información adicional sobre relaciones anatómicas; es útil en el diagnóstico diferencial con mielomeningocele y otras entidades raras como neuroblastomas, gliomas, hemangiomas, neurofibromas, cordomas, leiomiomas, lipomas y melanomas, entre otros⁶.

La incidencia de anomalías coexistentes es del 11 al 38%, involucrando principalmente a los sistemas nervioso, cardíaco, gastrointestinal, genitourinario y musculoesquelético. La aneuploidía no se ha informado en el teratoma sacrococcygeo y no se recomienda la amniocentesis de rutina para el análisis del cariotipo a menos que exista evidencia de anomalías múltiples, edad materna avanzada o se contemple cirugía fetal^{6,7}.

Los teratomas sacrococcygeos familiares son más a menudo del tipo 4 y pueden pasarse por alto fácilmente; tienen una presentación 1:1 para masculinos y femeninos en comparación con la proporción de 1:3 en casos no familiares. Existen casos raros de anomalías cromosómicas, incluida la trisomía 10q, mosaicos de la trisomía del brazo largo del cromosoma 1 y traslocación de novo entre el cromosoma 2 y 7⁸.

Para el feto con teratoma sacrococcygeo grande asociado con hidrops o placentomegalia, la resección intrauterina es una opción viable. Dentro de las complicaciones experimentadas secundarias al procedimiento se encuentra la embolia de líquido amniótico^{5,9}.

La vía de nacimiento está determinada por el tamaño del tumor. El parto vaginal puede ser posible en tumores de

tamaño pequeño, sin embargo, se han reportado casos de rotura intraparto y muerte fetal, por lo que se recomienda la cesárea para evitar hemorragia o distocia inducida por trauma, especialmente en tumores grandes (> 5-10 cm)⁵.

El tratamiento posnatal es la resección de la porción exofítica y el objetivo de este es hacer desaparecer el estado de hiperdinamia. La angiografía y la embolización preoperatoria, así como la ablación por radiofrecuencia, se han utilizado con éxito como tratamiento coadyuvante⁵.

La clasificación posquirúrgica en 4 tipos propuesta por la Academia Americana de Pediatría se basa en la descripción del tumor de acuerdo con su extensión: 1) predominantemente externo con un mínimo componente presacro; 2) externo pero con componente presacro o intrapélvico importante; 3) visible externamente, pero la masa principal es pélvica, que se extiende de forma intraabdominal, y 4) enteramente presacro, sin presentación externa o extensión pélvica significativa, posee un papel importante en el pronóstico al conjugarse con el resto de las condiciones del tumor⁶.

Cerca del 80% de estos tumores son tipo 1 o 2; pueden adquirir proporciones variables y contener grandes cantidades de flujos que privan de sangre al feto en desarrollo. Conforme el tumor se encuentra más vascularizado se genera un estado de hiperdinamia fetal que incrementa el retorno venoso y el gasto cardíaco, con sus consecuentes efectos secundarios¹⁰.

El resultado a largo plazo en recién nacidos con teratoma sacrococcígeo es generalmente excelente. Cuando el diagnóstico se realiza antes de los 2 meses anteriores al parto y la escisión se lleva a cabo antes de los 4 meses de edad; el potencial maligno es solo de 5 al 10%. El riesgo de malignidad aumenta a un 50-90% si el diagnóstico se retrasa después de los 4 meses de edad posnatal^{1,10}.

Los tumores quísticos tienen un mejor pronóstico, muy probablemente por la menor incidencia de hemorragia tumoral. La escisión rápida es esencial en la prevención de recurrencia; requiriendo vigilancia estrecha y monitoreo de niveles séricos de alfa-fetoproteína⁹.

Aunque la principal causa de muerte neonatal es la invasión maligna del tumor, las complicaciones de la prematuridad o la hemorragia tumoral exanguinante en el momento del parto también contribuyen a la morbilidad neonatal. La mortalidad prenatal se debe a complicaciones propias del

tumor, como alteraciones de la presentación o distocia, rotura del tumor y hemorragia durante el parto o espon-tánea intrauterina, conduciendo a anemia fetal significativa o muerte¹⁰.

Financiación

No se requirió financiamiento externo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Gross RW, Clatworthy HW Jr, Meeker IA Jr. Sacrococcygeal teratomas in infants and children; a report of 40 cases. *Surg Gynecol Obstet.* 1951;92:341-54.
2. Mahour GH, Wolley MM, Trivedi SN, Landing BH. Sacrococcygeal teratoma: A 33-year experience. *J Pediatr Surg.* 1975;10:183-8.
3. Horgan E, McCarter LM. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma. *Am J Obstet Gynecol.* 1979;134:228-9.
4. Sciaky-Tamir Y, Cohen SM, Hochner-Celnikier D, Valsky DV, Messing B, Yagel S. Three-dimensional power Doppler (3DPD) ultrasound in the diagnosis and follow-up of fetal vascular anomalies. *Am J Obstet Gynecol.* 2006;194:274-81.
5. Flake AW, Harrison MR, Adzick NS, Laberge J, Warsof SL. Fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1986;21:563-6.
6. Lemire RJ, Beckwith JB. Pathogenesis of congenital tumors and malformations in the sacrococcygeal region. *Teratology.* 1982;25:201-13.
7. Adzick NS, Harrison MR. The unborn surgical patient. *Curr Probl Surg.* 1994;31:1-68.
8. Le Caignec C, Winer N, Boceno M, Delnatte C, Podevin G, Liet JM, et al. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma with constitutional partial monosomy 7q/trisomy 2p. *Prenat Diagn.* 2003;23:981-4.
9. Langer JC, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Anderson RL, Goldberg JD, et al. Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol.* 1989;160(5 Pt 1):1145-50.
10. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004;39:430-8; discussion 430-8.