



POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS EN EL TERATOMA SACROCOCCÍGEO

DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC POSSIBILITIES IN SACROCOCCYGEAL TERATOMA

<https://doi.org/10.5281/zenodo.5116569>

AUTORES: María José Pacheco Coello¹
Angie Annabelle Vélez Castro²
Sonia María González Mora³
Jessica Karina Borja Arias⁴
Joffre Giovanni Ramírez Holguín⁵

DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA:

Fecha de recepción: 23 de marzo del 2021

Fecha de aceptación: 12 de abril del 2021

RESUMEN:

El teratoma sacrococcígeo es la neoplasia congénita más frecuentemente diagnosticada intraútero. Constituye unas de las indicaciones de cirugía fetal y neonatal. Se origina a partir de células pluripotenciales localizadas en el nódulo de Hensen. Puede aparecer en cualquier localización de la línea media desde el polo cefálico al caudal, pero su localización más frecuente es en el cóccix, con posibilidad de extensión a cavidad pélvica/abdominal y desarrollo externo. Este tipo de tumor tiene una incidencia de 1/40.000 recién nacidos. El 80% aparece en fetos femeninos y en el caso del teratoma maligno es semejante en ambos sexos.

¹Médico. Hospital del IESS Babahoyo. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4891-8553> Email: majosecita@outlook.com

² Médico. Centro de Salud de Ricaurte Urdaneta, Los Ríos. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2866-4602> Email: annabelle_vc@hotmail.com

³ Médico. Hospital del IESS Babahoyo. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6241-428X> Email: soniamariagonzalezmora@gmail.com

⁴ Médico. Hospital del IESS Babahoyo. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0058-0159> Email: karinaborjaa@gmail.com

⁵ Médico. Hospital del IESS Babahoyo. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4524-647X> Email: joffreramirez@hotmail.com

Histológicamente, se clasifica en teratomas maduros, inmaduros y malignos. En la actualidad, es posible realizar el diagnóstico prenatal mediante la realización de la ecografía obstétrica a la gestante. Este medio diagnóstico, es de gran utilidad, inocuo para el bebé ya que no emite radiaciones, permite obtener imágenes bien definidas para una mejor evaluación y seguimiento de cada paciente en particular, así como establecer el pronóstico en estos casos. El control prenatal debe planificar la cirugía neonatal o fetal en caso necesario. El manejo quirúrgico del teratoma sacro-coccígeo incluye la resección para evitar ulceración, hemorragia y reducir el riesgo de malignizarse en el caso de los benignos. El cóccix se debe resear para evitar la recurrencia. La escisión completa de los tumores benignos es suficiente para la curación. Generalmente la cirugía logra buen resultado cosmético y funcional. El teratoma maligno requiere adyuvancia quimioterapéutica, con lo que se logra una supervivencia de 60-90% a cinco años. El teratoma sacrococcígeo se asocia con una elevada morbilidad y mortalidad debido a complicaciones obstétricas y neonatales.

PALABRAS CLAVE: teratoma sacrococcígeo, diagnóstico prenatal, cirugía fetal, recién nacido, tumor

ABSTRACT

Sacrococcygeal teratoma is the most frequently diagnosed congenital neoplasm in utero. It constitutes one of the indications for fetal and neonatal surgery. It originates from stem cells located in Hensen's node. It can appear in any location in the midline from the cephalic to the caudal pole, but its most frequent location is in the coccyx with the possibility of extension to the pelvic/abdominal cavity and external development. This type of tumor has an incidence of 1/40,000 newborns. The 80% appear in female fetuses and, in the case of malignant teratoma, it is similar in both sexes. Histologically, it is classified as mature, immature, and malignant teratomas. Today it is possible to perform prenatal diagnosis. Ultrasound as a diagnostic means is very useful, it allows a better evaluation and follow-up as well as establishing the prognosis in these cases. Prenatal care should plan for neonatal or fetal surgery if necessary. Surgical management of sacrococcygeal teratoma includes resection to avoid ulceration, bleeding and reduce the risk of malignancy in the case of benign ones. The coccyx must be resected to avoid recurrence. Complete excision of benign tumors is sufficient for cure. Surgery generally achieves good cosmetic and functional results. Malignant teratoma requires chemotherapy adjuvant, achieving a 5-year survival of 60-90%. Sacrococcygeal teratoma is associated with high morbidity and mortality due to obstetric and neonatal complications.

KEY WORDS: sacrococcygeal teratoma, prenatal diagnosis, fetal surgery, newborn, tumor

INTRODUCCIÓN

El teratoma sacrococcígeo fue referenciado por primera vez en la historia en el año 1869 por Virchow para referirse a los crecimientos en la región sacrococcígea. Clásicamente el teratoma es definido como un tumor compuesto de tejidos derivados de las 3 capas germinales del embrión (endodermo, mesodermo y ectodermo). También se describe el tipo monodermal. Los teratomas se componen de múltiples tejidos extraños al órgano o región en el que se encuentran. La mayoría de las lesiones se presentan en el período neonatal (Hernández-Higareda et al., 2013, p. 668).

El teratoma sacrococcígeo es un tumor que casi siempre se localiza en la línea media, desde el cerebro hasta el área coccígea y son más frecuentes en esta zona porque al final de la tercera semana del desarrollo del embrión humano la línea primitiva se acorta y desaparece. Este tipo de tumor puede adquirir proporciones enormes causando complicaciones relacionadas con el efecto de masa, como distorsión de la anatomía de la pelvis y sacro, obstrucción de la vejiga y distocia. Además el teratoma sacrococcígeo puede contener grandes vasos sanguíneos que privan de sangre al feto en desarrollo. Este puede presentarse como un tumor sólido, como un quiste simple grande (quiste dermoide, teratoma quístico maduro) o ser multiquistico (Ortega, 2018, p.621).

Existe una predisposición a aparecer en una misma familia y en el sexo femenino 3/1, con gran nexos en familias con antecedentes patológicos familiares de embarazos gemelares. Sin embargo, el comportamiento biológico de los teratomas es altamente variable. Las bases genéticas de los teratomas sacrococcígeos no se conocen bien aún.

En casos esporádicos, se ha visto la asociación de los teratomas sacrococcígeos con el síndrome de Mirror y de Ballantyne, donde las gestantes suelen presentar un síndrome similar a la preeclampsia grave con retención hídrica, edema de las extremidades, vómitos; además de insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial. Los fetos están afectados por hidropesía no inmunitaria, se incrementa el flujo sistólico de la arteria umbilical y disminuye el componente diastólico, existe cardiomegalia y regurgitación tricuspídea (Abascal-Saiz et al., 2014.)

El diagnóstico prenatal es de vital importancia, pues permite conocer el estado del feto, decidir la vía del parto y planificar la cirugía neonatal o fetal en caso que esté en riesgo la vida del neonato. Para evaluar el pronóstico de los recién nacidos con teratomas sacrococcígeos se toma en cuenta los siguientes aspectos: tamaño del tumor, consistencia, crecimiento rápido, hemorragias intratumorales; y la asociación con hidropesía fetal no inmunitaria, polihidramnios, placentomegalia, metástasis y su tipo histológico, así como la

presencia de insuficiencia cardíaca con signos de disfunción ventricular (Rojas Ampudia et al., 2014, p.688).

DISEÑO METODOLÓGICO

Se realizó la consulta bibliográfica a través de Hinari y, adicionalmente, en Medline/Medline Plus a través de PubMed, las páginas web de la Organización Mundial de la Salud (OMS), ELSEVIER, JAMA Surgery, Clinical Key, con las entradas: Teratoma sacrococcígeo, diagnóstico prenatal, cirugía fetal, recién nacido y tumor.

Al triangular los resultados, se obtuvo un total de 37 referencias bibliográficas que incluían 11 revisiones sistemáticas, 3 estudios experimentales y el resto eran estudios observacionales y presentaciones de casos clínicos. Se creó una base de datos que permitió el acceso y la acotación de las referencias actuales.

DESARROLLO

Aproximadamente el 69 % de los teratomas neonatales aparecen en la región sacrococcígea y el 8 % en el área cervical. Otras localizaciones menos frecuentes son las regiones nasofaríngea, mandibular, mediastínica, retroperitoneal, y por lo general no contienen componentes malignos. El diagnóstico se realiza principalmente en el control prenatal, identificado por ecografía obstétrica en la vigésima cuarta a trigésima cuarta semana de gestación (Okada, Sasaki et al., 2008, p.578).

La ecografía permite determinar la presencia de una masa heterogénea bien circunscrita, exofítica en el extremo caudal del feto, esto es patognomónico del teratoma sacrococcígeo, precisa la consistencia del tumor, si es quístico, sólido o mixto, la presencia de calcificaciones, hemorragias o necrosis tumoral, además de indicar efectos secundarios del tumor en relación con el sistema genitourinario, oclusión intestinal o dilatación de las asas intestinales del feto. Se debe realizar además ecocardiografía y Doppler prenatal en busca de insuficiencia cardíaca (Ayed, Tonks et al., 2015, p.1039).

En la investigación realizada por Hambræus, Arnbjörnsson y colaboradores (2016), dichos autores refieren que:

En la etapa prenatal, otro elemento que confirma el diagnóstico es la determinación de concentración sérica de alfa feto proteína (AFP), la que también coadyuva el seguimiento postoperatorio del paciente al predecir la presencia de tumor residual. Otro examen que se puede realizar es la determinación sérica de la gonadotropina coriónica humana beta.

El diagnóstico prenatal de esta afección permite determinar si el feto presenta alguna complicación. Además, realizar la remisión de la gestante a centros especializados donde se realice cirugía fetal o neonatal y existan cuidados intensivos neonatales posibilita la planificación oportuna del parto, la cirugía y la evaluación individualizada por el equipo médico multidisciplinario. Por todo lo anterior, el diagnóstico prenatal reviste extraordinaria importancia (p.484).

Los pacientes con tumor sacrococcígeo, tienen anomalías congénitas asociadas, entre 10 y 20% de todos los casos, tales como malformaciones anorrectales, malformaciones genitourinarias, fístulas traqueosofágicas, espina bífida, mielomeningocele, e incluso anencefalia. La muerte fetal puede ocurrir en algunos casos que presenten anomalías complejas y en los que el teratoma sea de crecimiento rápido, sólidos y altamente vascularizados, estos pueden generar una insuficiencia cardíaca de alto gasto, debido a que el tumor actúa como una gran malformación arteriovenosa (Sosa et al., 2019, p.18).

En la etapa postnatal se debe tener en cuenta ciertos cuidados. Estos recién nacidos, deben ser manejados por el equipo multidisciplinario, en un centro de atención especializado. Una vez estabilizado el paciente, se procede a realizar estudios con el objetivo de obtener más detalles de la tumoración detectada prenatalmente y mediante el examen físico del bebé recién nacido. Entre los complementarios de mayor relevancia esta la radiografía de la región sacra en vistas anteroposterior y lateral, las cuales aportan la presencia de radiopacidad en la región sacrococcígea. Otro examen de elección es la ecografía de partes blandas a nivel del aumento de volumen de la región sacra, que permite observar si la tumoración es heterogénea, quística, sólida, y definir bien los contornos y su extensión (Shah et al., 2011).

El tamaño de este tipo de tumor es variable. Desde el año 1974 se elaboró una clasificación que los divide en cuatro tipos, basados en su tamaño: pequeños, de 2 a 5 cm de diámetro; moderado, de 5 a 10 cm de diámetro; grande, mayor de 10 cm de diámetro (Altman et al., 1974).

La sección quirúrgica de la Academia Americana de Pediatras realizó, asimismo, una clasificación de acuerdo con la extensión del teratoma sacro-coccígeo: Tipo I (47%), predominantemente externo con mínimo componente presacral; Tipo II (35%), se presenta externamente pero con una extensión intrapélvica significativa; Tipo III (8%), aparente externo, pero con masa pélvica predominante que se extiende hacia el abdomen; Tipo IV (10%), presacro sin presentación externa (Hedrick et al., 2004, p.433).

La histología del teratoma sacrococcígeo la podemos dividir en:

- Teratoma sacrococcígeo maduro: En este caso el tumor está compuesto por tejidos bien diferenciados como de cerebro, piel, huesos.
- Teratoma sacrococcígeo inmaduro: El tumor presenta Neuroplia, estructuras de tipo tubo neural en adición a componentes maduros. Tienen elevada incidencia de malignidad. Presentan 4 categorías dependientes de la cantidad de tejido inmaduro presente y el grado de actividad mitótica.
- Teratoma sacrococcígeo con componentes malignos: Este teratoma contiene 1 o más de los tumores malignos de células germinales, por ejemplo: coriocarcinoma, germinoma, carcinoma embrionario, tumor del seno endodermal; en adición a tejido maduro o inmaduro (Kops, Hulsker et al., 2020).

Existen factores pronósticos de la evolución de los recién nacidos con teratomas sacrococcígeos. Estos incluyen el tamaño de la tumoración, la consistencia, el rápido crecimiento y la asociación con hidropesía fetal no inmunitaria, polihidramnios, placentomegalia, hemorragias por la tumoración, metástasis generalmente de forma tardía y relacionada con la agresividad del tumor y su tipo histológico, así como insuficiencia cardíaca con signos de disfunción ventricular (Rojas Ampudia et al., 2014, p.684).

El nacimiento de los bebés con teratoma sacrococcígeo debe ocurrir por cesárea electiva, aunque algunos autores se rigen por el tamaño del tumor y sugieren que cuando este es menor a 5 cm podrá realizarse el trabajo de parto. Si hay diagnóstico de polihidramnios se practicará la cesárea, independientemente del tamaño del tumor. Si hay signos de insuficiencia cardíaca y el feto aún es inmaduro, se podrá optar por la radioablación o la cirugía fetal. Por todo esto resulta muy importante que cada caso sea evaluado individualmente por el equipo multidisciplinario para decidir la conducta a seguir (Sarmiento Portal et al., 2010, p.71).

El diagnóstico diferencial se realiza con el mielomeningocele lipomas, hemangiomas, quiste pilonidal y epidermoide. Se diferencian por la ubicación: el teratoma está ubicado entre el cóccix y el ano, los demás están ubicados detrás del sacro. El teratoma está recubierto por piel y el mielomeningocele por médula espinal. El sistema nervioso periférico no está afectado en el teratoma y en el meningocele sacro sí. En el teratoma no se encuentran alteraciones del sistema nervioso central (Pauniah et al., 2013, p.253).

El tratamiento principal del teratoma es la exéresis, independientemente del tipo histológico. Se ha reportado tasas de recidiva y son más frecuentes en los tipos inmaduros. Las recidivas deben considerarse como 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 (Egler, Gosiengfiao et al., 2017, p.457).

Estos tumores se deben reseca completamente, tan pronto como sea posible, después de la resolución del embarazo para evitar ulceración del tumor y hemorragia, así como para reducir el riesgo de transformación maligna, que se puede presentar con el envejecimiento del paciente. El cóccix se debe reseca de conjunto con el tumor, ya que el no realizarlo implica una tasa de recurrencia de hasta 35-40%. En la cirugía, además, se debe lograr un resultado cosmético aceptable y tener en cuenta las funciones vesicales, anorrectales y sexuales de estos pacientes (Manzoni et al., 2011, p.102).

La complicación postoperatoria más comúnmente descrita es la hemorragia de los vasos sacros medios y las arterias hipogástricas. La mayoría de los pacientes queda curada después de la escisión completa de los tumores benignos; sin embargo, los pacientes con estirpe maligna requieren adyuvancia con quimioterapia, y la tasa de supervivencia media es del 60-90% a cinco años. Los teratomas sacrococcígeos constituyen un reto para el equipo multidisciplinario a cargo de su atención (Kremer et al., 2016, p.263).

En cuanto al seguimiento clínico de los pacientes operados de teratoma sacrococcígeo, estos deben ser vistos por el especialista de asistencia y evaluados por el equipo médico multidisciplinario, al menos por un tiempo de tres años consecutivos, para detectar las recurrencias de este tipo de tumor, sobre todo en aquellos pacientes que presentaron un teratoma sacrococcígeo de histología maligna (Roybal et al., 2011, p.1326).

CONCLUSIONES

La atención multidisciplinaria por parte de médicos, especialistas en genética médica, oncólogos pediátricos, radioterapeutas, pediatras y cirujanos pediátricos; así como la aplicación del tratamiento actual a la gestante y al feto portador de teratoma sacrococcígeo ha disminuido las complicaciones y, consecuentemente, ha elevado la supervivencia de estos pacientes.

Este manejo permite una evaluación más integral desde la etapa prenatal, desencadenando un grupo de acciones necesarias para la conducción del embarazo, bienestar del feto y del recién nacido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abascal-Saiz, A., De la Calle, M., Herrero, B., Rodríguez, R., Antolín, E., & Bertha, J. L. (2014). Teratoma sacrococcígeo gigante en una gestación gemelar [Giant sacrococcygeal teratoma in twin pregnancy]. *Ginecología y obstetricia de Mexico*, 82(12), 843-850.
- Altman, R.P., Randolph, J.G. Lilly, J.R. (1974). Sacrococcygeal teratoma. American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey. *J Pediatr Surg* 67(9):389-998
- Ayed, A., Tonks, A. M., Lander, A., & Kilby, M. D. (2015). A review of pregnancies complicated by congenital sacrococcygeal teratoma in the West Midlands region over an 18-year period: population-based, cohort study. *Prenatal diagnosis*, 35(11), 1037-1047. <https://doi.org/10.1002/pd.4641>
- Egler, R. A., Gosiengfiao, Y., Russell, H., Wickiser, J. E., & Frazier, A. L. (2017). Is surgical resection and observation sufficient for stage I and II sacrococcygeal germ cell tumors? A case series and review. *Pediatric blood & cancer*, 64(5), 456-459. Disponible en <https://doi.org/10.1002/pbc.26311>
- Hambraeus, M., Arnbjörnsson, E., Börjesson, A., Salvesen, K., & Hagander, L. (2016). Sacrococcygeal teratoma: A population-based study of incidence and prenatal prognostic factors. *Journal of pediatric surgery*, 51(3), 481-485. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.09.007>
- Hedrick, H. L., Flake, A. W., Crombleholme, T. M., Howell, L. J., Johnson, M. P., Wilson, R. D., & Adzick, N. S. (2004). Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *Journal of pediatric surgery*, 39(3), 430-438. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.11.005>
- Hernández-Higareda, S., Pérez-Pérez, O. A., Balderas-Peña, L. M., Martínez-Silva, M. G., González-Amador, Y., & de Alba-García, J. G. (2013). Teratoma sacrococcígeo: reporte de un caso y revisión de la bibliografía [Sacrococcygeal teratoma: report of a case and review of the literature]. *Ginecología y obstetricia de Mexico*, 81(11), 668-673.
- Kops, A. L., Hulsker, C. C., Fiocco, M., Zsiros, J., Mavinkurve-Groothuis, A., Looijenga, L. H., van der Steeg, A. F., & Wijnen, M. H. (2020). Malignant recurrence after mature Sacrococcygeal teratoma: A meta-analysis and review of the literature. *Critical reviews in oncology/hematology*, 156 (10), 221-226. <https://doi.org/10.1016/j.critrevonc.2020.103140>

- Kremer, M. E., Derikx, J. P., Kremer, L. C., van Baren, R., Heij, H. A., Wijnen, M. H., Wijnen, R. M., van der Zee, D. C., & van Heurn, L. W. (2016). Evaluation of chemotherapeutic sequelae and quality of life in survivors of malignant sacrococcygeal teratoma. *Pediatric surgery international*, 32(3), 261-268. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3842-5>
- Manzoni, C., Canali, R., Narciso, A., Nanni, L., & Pintus, C. (2011). Teratoma sacrococcigeo: esperienza monocentrica e follow-up funzionale a lungo termine [Sacrococcygeal teratoma: single center experience and functional long-term follow-up]. *La Clinica terapeutica*, 162(2), 99-106.
- Okada, T., Sasaki, F., Cho, K., Honda, S., Naito, S., Hirokata, G., & Todo, S. (2008). Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Pediatrics international: official journal of the Japan Pediatric Society*, 50(4), 576-580. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2008.02703.x>
- Ortega, Nelson Leonel. (2018). Cirugía fetal en teratoma sacrococcigeo. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia*, 64(4), 621-630. <https://dx.doi.org/10.31403/rpgo.v64i2132>
- Pauniah, S. L., Heikinheimo, O., Vetterranta, K., Salonen, J., Stefanovic, V., Ritvanen, A., Rintala, R., & Heikinheimo, M. (2013). High prevalence of sacrococcygeal teratoma in Finland - a nationwide population-based study. *Acta pediátrica*, 102(6), 251-256. <https://doi.org/10.1111/apa.12211>
- Rojas Ampudia, Luis Alberto, Oriolo Estrada, Martha A, Sotolongo de la Cruz, Maritza, Sanabria Negrín, José Guillermo, & Bencomo García, Alvaro Livan. (2014). Presentación de un caso: teratoma sacrococcigeo. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*, 18(4), 682-689. Recuperado en 01 de abril de 2021, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942014000400014&lng=es&tlng=es.
- Roybal, J. L., Moldenhauer, J. S., Khalek, N., Bebbington, M. W., Johnson, M. P., Hedrick, H. L., Adzick, N. S., & Flake, A. W. (2011). Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *Journal of pediatric surgery*, 46(7), 1325-1332. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.10.020>
- Sarmiento Portal, Yanett, Piloña Ruiz, Sergio, Crespo Campos, Angelicia, Sánchez Monterrey, Ivón Aimée, Portal Miranda, María Elena, & Iglesias Castro, Dania. (2010). Teratoma sacrococcigeo: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Revista Cubana de Pediatría*, 82(3), 69-75. Recuperado en 01 de abril de 2021, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312010000300008&lng=es&tlng=es.

Shah, R.U., Lawrence, C., Fickenscher, K.A., Shao, L., Lowe, L.H. (2011). Imaging of pediatric pelvic neoplasms. *Radiol Clin North Am* 49 (4), 729-48.

Sosa, Cristian, Mascareño, Pablo, Rosas, Gustavo, Amarilla, Laura Adriana, Acevedo, Lea Edith, Ricardo, Andressa, & Sosa, Petronilo. (2019). Manejo in útero de teratoma sacrocoxigeo y resección postnatal. *Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción)*, 52(3), 17-24.
<https://dx.doi.org/10.18004/anales/2019.052.03.17-024>