

Teratoma sacrococcígeo. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dres. M. Figueroa, B. Chica y O Salazar

Servicio de Cirugía. Hospital Infantil Universitario de La Cruz Roja. Manizales, Colombia.

Resumen

Se presenta el caso de un recién nacido de sexo femenino que es remitida con una masa sacra cubierta de piel sana la cual es valorada inicialmente por el servicio de neurocirugía y que se interpreta como un mielomeningocele. Durante el procedimiento quirúrgico se identifican componentes de las tres líneas celulares y con diagnóstico de teratoma sacrococcígeo se lleva a cabo la resección. El estudio anatómopatológico confirma el diagnóstico, la evolución posoperatoria inmediata y su condición en la actualidad luego de 11 meses de la cirugía es satisfactoria.

Palabras clave: Teratoma Sacrococcígeo

Summary

We present a female newborn that was transferred to our institution with a sacral mass covered by intact skin that was initially interpreted as a myelomeningocele. She underwent surgery, and during the procedure, components of the three embryological layers were identified within the mass. It was completely resected, and the pathology report confirmed the diagnosis of a mature teratoma. The postoperative recovery was uneventful and her current condition, 11 months after the resection, is very good.

Index words: Sacrococcygeal teratoma

Resumo

Apresenta-se o caso de um recém nascido do sexo feminino, que é encaminhado com uma massa sacral coberta por pele normal, que é avaliada inicialmente pelo serviço de neurocirurgia e que é interpretada como meningomielocelo. Durante o procedimento cirúrgico são identificados componentes das linhagens celulares e com diagnóstico de teratoma sacrococcígeo completa-se a ressecção. O estudo anatómopatológico confirma o diagnóstico; a evolução pós-operatória imediata e sua condição atual, após 11 meses da cirurgia, é satisfatória.

Palavras chave: Teratoma sacrococcígeo

Introducción

La región sacrococcígea en los recién nacidos es la zona en que con mayor frecuencia se presentan lesiones tumorales tales como quistes congénitos, hamartomas, teratomas y quistes genitales¹. La forma más adecuada de tratamiento es mediante la resección completa y estudio de la misma, con lo cual se evitan además complicaciones tardías como coagulopatías, necrosis por compresión, infecciones y hemorragia intratumoral¹.

De Backer y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo multicéntrico sobre teratoma sacrococcígeo y encontraron que la mayor proporción de pacientes afectados eran del sexo femenino, de adecuado peso al nacer. Sólo unos pocos casos tuvieron parto pretérmino. Las características de la masa eran mixtas en su mayoría, así como la gran mayoría eran de tipo I según la clasificación de Altman. También encontraron una baja incidencia de masas malignas e inmaduras y pocos pacientes requirieron manejo con quimioterapia; hallazgos que se correlacionaban con los resultados de estudios hechos a nivel mundial².

Presentación del caso Se trata de una paciente remitida de un centro de salud local de Manizales al Servicio de Neurocirugía del Hospital Infantil Universitario de la Cruz Roja Rafael Henao Toro, minutos después de su nacimiento, tras evidenciar masa a nivel sacro.

Recién nacida producto de segunda gesta, con controles prenatales normales, parto institucional, vía vaginal; al nacimiento presenta circular del cordón umbilical en cuello que requiere pinzamiento precoz del mismo, peso 4100 gramos, talla 51 centímetros, Apgar al minuto de 1 y a los 5 minutos de 10.

Al ingreso a la institución se encontró al examen físico genitales externos de aspecto femenino, masa de 3 cm x 3cm de diámetro, cubierta por piel sana, ubicada en región sacra, adyacente al pliegue glúteo, esfínter anal atónico y movilización activa de las cuatro extremidades. Es valorada por el neurocirujano de turno quien ante los hallazgos considera diagnóstico de mielomeningocele sacro y se programa para corrección quirúrgica. Durante el acto quirúrgico encuentran lesión tumoral con varias líneas celulares (tejido sólido, mucoso y sebáceo); hallazgos sugestivos de teratoma, por lo cual se suspende el procedimiento y se realiza toma de biopsia (Figura 1).

Posteriormente la paciente es valorada por el equipo de cirugía pediátrica, se solicita tomografía axial computada (TAC) pélvica y sacra que muestra engrosamiento de las paredes del colon sigmoide y disrrafia lumbar.

Se lleva nuevamente a cirugía y se realiza resección total de la masa y del cóccix con reconstrucción del esfínter anal y el piso pélvico.

Se envía el espécimen quirúrgico para estudio anatomopatológico que reporta elementos de las tres capas embrionarias, correspondientes a teratoma maduro (Figura 2)



Figura 1: Aspecto intraoperatorio

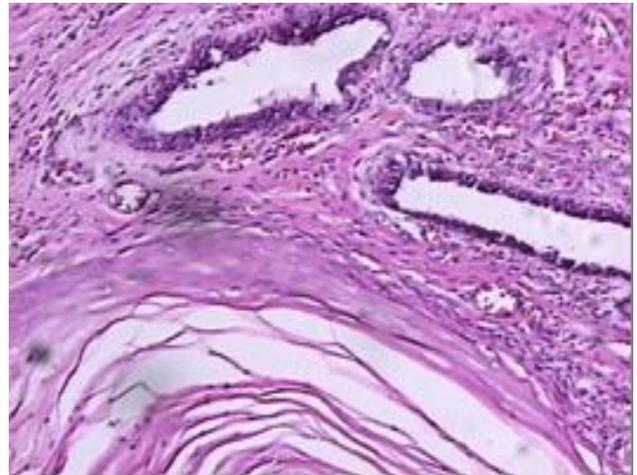


Figura 2: Anatomía Patológica

Discusión

El teratoma sacrococcígeo es la lesión tumoral más comúnmente encontrada durante el período neonatal con una incidencia de 1 en 35.000-40.000 nacidos vivos, de éstos las tres cuartas partes son de sexo femenino^{2,3}.

Las células germinales se desarrollan en el saco alantoideo fetal cerca de la tercera semana de gestación. A partir de este momento migran a través del mesenterio dorsal del intestino posterior hacia las crestas genitales, llegando a las gónadas a las seis semanas de gestación. Los tumores de células germinales pueden aparecer en las gónadas, o si existe una migración aberrante, pueden aparecer en sitios como el retroperitoneo, área sacrococcígea, mediastino, cuello o glándula pineal⁴.

La clasificación del teratoma sacrococcígeo fue realizada por Altman en 1974, describiendo los siguientes tipos: Tipo I: Predominio externo; Tipo II: Externo con extensión intrapélvica; Tipo III: Externamente visible pero de predominio pélvico y abdominal; y Tipo IV: Presacro y Abdominal.

El diagnóstico puede realizarse durante el segundo o tercer trimestre mediante el estudio ecográfico de rutina por el hallazgo de una masa tumoral heterogénea, compuesta por estructuras quísticas y sólidas localizada en el extremo caudal del feto. También se presenta discordancia entre la edad gestacional y la altura uterina y aumento de la alfa feto proteína sérica. En un 18% de los casos puede estar asociado otro tipo de malformaciones.

El cuadro clínico está dado por un amplio espectro de signos y síntomas que varían según la localización de la masa y su tamaño. El caso de más difícil diagnóstico corresponde al tipo IV de Altman por ser de localización intrapélvica pura. Puede presentarse desde una masa evidente cubierta con piel sana hasta simple asimetría glútea, abombamiento del periné, obstrucción del tracto digestivo, compresión del plexo sacro con déficit neurológico de grado variable, incontinencia o retención urinaria. En ocasiones el déficit neurológico puede deberse a malignidad o extensión intradural mas que a simple compresión.

Debe diferenciarse principalmente de patologías como el meningocele, el cual se caracteriza por la presencia de membrana serosa que puede estar intacta, a tensión o rota; asociada a defectos óseos posteriores y déficit neurológico variable. Deben tenerse en cuenta otras patologías que pueden compartir características clínicas y morfológicas como abscesos y duplicaciones rectales, quistes dermoides, cordomas, sarcomas y tumores neurogénicos.

La radiología simple de columna lumbosacra puede definir la presencia o ausencia de lesiones o defectos óseos sugestivos de malignidad, la presencia de meningocele asociado y calcificaciones intratumorales. La ecografía convencional y Doppler color puede definir el límite proximal en el abdomen o la pelvis y el sentido centrípeto o centrífugo en el flujo de los vasos sanguíneos. La TAC sirve para ubicar el límite proximal en el abdomen o la pelvis y la relación de la masa con los demás órganos pélvicos o abdominales. La resonancia magnética nuclear (RMN). es el mejor método para el estudio de disrrafismo, defectos óseos y anormalidades intradurales. Pueden realizarse otros estudios complementarios como urografía excretora, colon por enema y angiografía, según los hallazgos en cada caso particular³⁻⁶.

El dosaje de alfa feto proteína (AFP) sérica materna es útil para orientar el diagnóstico. La amniocentesis a las 14 semanas de gestación puede detectar alteraciones cromosómicas hasta en un 4% de los casos.

El tratamiento comienza durante el período

prenatal con un seguimiento estricto. Cuando se trata de un tumor de grandes dimensiones, debe asegurarse una estabilización preoperatoria adecuada, monitorización estricta de signos fetales de compromiso hemodinámico y maduración pulmonar de rutina. Debe realizarse resección completa del tejido inmaduro, al igual que el de características benignas. Todos los casos de tumores malignos deben recibir quimioterapia. En caso de recurrencia en tumores benignos deben realizarse nuevos estudios y todas las recidivas deben ser resecaadas.

Si se presentan recurrencias de características malignas hay indicación de quimioterapia y se asocian a tasas altas de mortalidad. El seguimiento con alfa feto proteína debe realizarse desde el nacimiento, donde valores normales son de buen pronóstico. Los pacientes que se presentan con tumores inmaduros y AFP alta tienen también indicación de quimioterapia.

Existen múltiples factores que mejoran el pronóstico de los recién nacidos con masas sacrococcígeas, tales como el bajo potencial de malignización de la misma, la facilidad en la resección y la prontitud del diagnóstico, en contraste con el alto riesgo de los fetos con masas sacrococcígeas, quienes debido a factores como ruptura tumoral, presencia de trabajo de parto pretérmino, falla cardíaca fetal de alto gasto, hydrops fetalis, placentomegalias y distocias, que tienen una alta tasa de morbimortalidad^{5,6}.

Bibliografía

1. Hase T, Kodama M, Kishida S et al. Techniques available for the management of massive sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Surg Int* 17: 232-234, 2001.
2. De Backer A, Ercicum P, Philippe P et al. Sacrococcygeal teratoma: Results of a retrospective, multicentric study in Belgium and Luxembourg. *Eur J Pediatr Surg* 11: 182-185, 2001.
3. Flake A, Harrison M, Adzick N. Sacrococcygeal teratoma. *J Ped Surg* 21: 563-566, 1986.
4. Huddart S, Mann J, Robinson K et al. Sacrococcygeal teratomas: The UK Children's Cancer Study Group's experience. I. Neonatal. *Pediatr Surg Int* 19: 47-51, 2003.
5. Hedrick H, Flake A, Crombleholme T et al. Sacrococcygeal teratoma: Prenatal assessment, fetal intervention and outcome. *J Ped Surg* 39: 430-438, 2004.
6. Martínez Ferro M, Voto L, Zapaterio J et al. Manejo perinatal del teratoma sacrococcígeo gigante hipervascularizado. *Rev Cir Infantil* 5: 34-39, 1995.

Trabajo enviado para su publicación en febrero 2006.
Aceptado para su publicación en mayo 2007.

Dr. M. Figueroa
Carrera 6a Número 27-65
Pereira, Colombia
Correo electrónico: lmfg13@yahoo.es