Rev Guatem Cir Vol. 23 · 2017

Teratoma Sacrococcígeo. Reporte de Caso

Amanda-Primorosa-del-Carmen Cifuentes-Guadrón, MD; José-Fernando Gonzales, MD; Douglas-Ernesto Sánchez-Montes, MD, MSc

Departamento de Cirugía General; Hospital Roosevelt Guatemala. Autor corresponsal: Amanda-Primorosa-del-Carmen Cifuentes-Guadrón. 9ª calle 2-21 zona 1, Guatemala, C.A. email: amancifuentes@gmail.com

Resumen

El teratoma sacrococcígeo es el tumor más común en los recién nacidos, con predominio en el sexo femenino. Se presenta el manejo de un neonato de 5 días de vida

Palabras Clave: Teratoma Sacrococcíge

Abstract

Sacrococcygeal Teratoma. Case Report.

Sacrococcygeal teratoma is the most common tumor in newborn, predominantly in female sex. A case of a 5 day old newborn is presented.

Key Words: Sacrococcygeal Teratoma

Introducción

Paciente masculino de 1 día de vida, nacido en Ixcan, Quiché. Producto de 5ta gesta. Embarazo con control prenatal por comadrona, sin complicaciones o infecciones durante el mismo, USG prenatal normal. Nace por parto eutócico simple atendido por comadrona en casa de madre, al nacimiento se le calculan 36 semanas según clasificación de Capurro, pesó 3.9 kg y midió 47cm, APGAR 8-9 y se evidencia "masa gigante glútea". Una hora después de nacido presenta distrés respiratorio por lo que es referido a Centro de Atención Integral Materno Infantil de Quiché para estudios y tratamiento. Desde donde le envían a este centro asistencial para tratamiento especializado por teratoma sacrococcígeo y sepsis neonatal.

A su ingreso a emergencia presenta frecuencia cardíaca 135 x minuto, frecuencia respiratoria 40 x minuto, temperatura corporal de 36.7°C, saturación de oxígeno 95%, peso. 2.52kg, talla 47cm. Activo, alerta, normocéfalo, fontanelas normotensas, pupilas isocóricas fotorreactivas. Oídos bien implantados, mucosas secas, cuello móvil simétrico. Tórax expansible simétrico con buena entrada de aire bilateral, no ruidos patológicos, con buen esfuerzo respiratorio. Corazón rítmico, sincrónico con pulso, soplo continuo en maquinaria grado III/VI. Abdomen semiglobo, blando, depresible, ruidos gastrointestinales presentes, no visceromegalia. Genitales externos masculinos de aspecto sano, testículos descendidos, con masa sacrococcígea de 12 x 15 cm con bordes irregulares, consistencia sólida, tensa, piel brillante, coloración violácea, circulación colateral abundante, con pérdida de la continuidad a piel en región inferior y posterior y área de necrosis en región inferior. Ano en parte anterior de teratoma con manchado de meconio. Teratoma sumamente doloroso a la palpación. Extremidades simétricas móviles sin lesión, llenado capilar menores a 2 seg. (Ver Figura 1)

A su ingreso re realizan laboratorios de hematología,

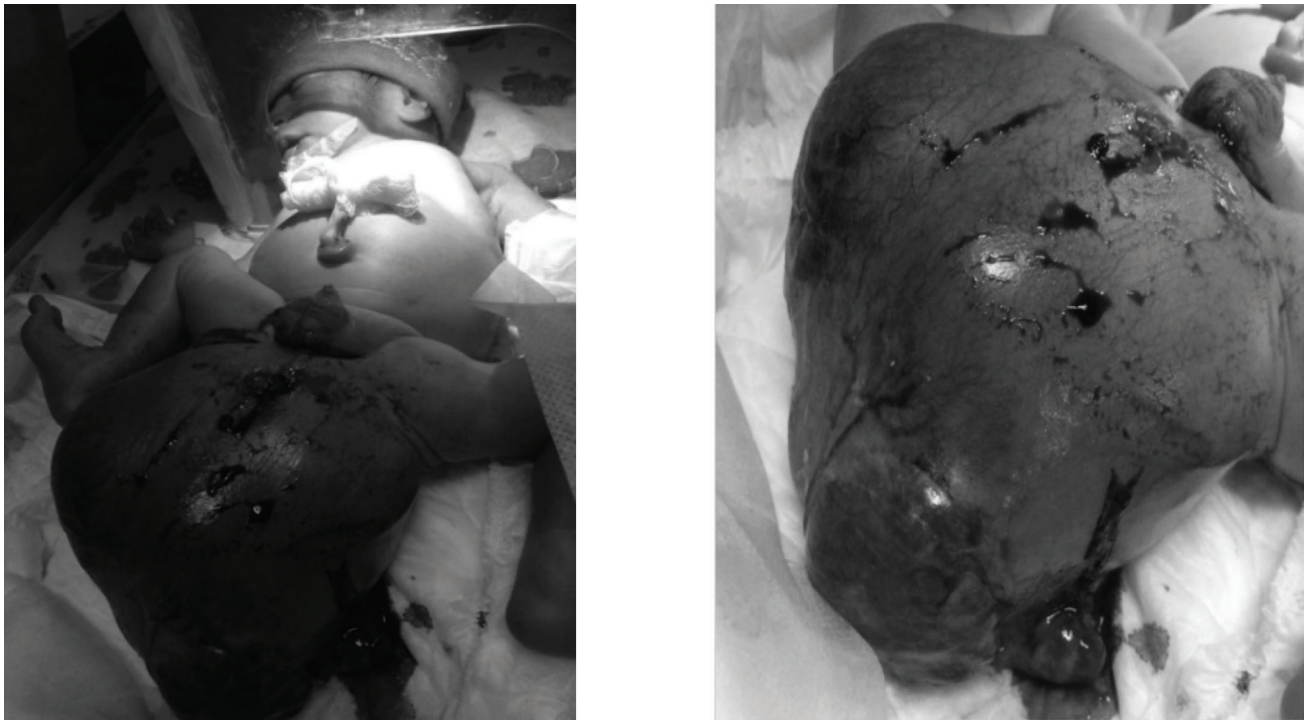

Figura 1. A-B: Paciente con teratoma sacrococcigeo a su ingreso a la emergencia

química sanguínea, tiempos de coagulación y gases arteriales, Radiografías de Tórax y Abdomen. (Ver Figura 2)

Ingresa a Unidad de Cuidados Intensivos de Neonatos con impresión clínica de: a) Masa Sacrococcígea. b) Sospecha de Sepsis. c) Acidosis Metabólica.

Su manejo inicial es ayuno, con Solución dextrosada 10% en bomba de infusión continua 7.4 cc/h, Oxigeno en cámara cefálica con O2 a 40%, cobertura antibiótica con Ampicilina, Amikacina, y Vitamina K. Al ser evaluado por cirugía pediátrica, se solicita un ultrasonido abdominal que reporta: Masa a nivel pre sacro de forma redondeada de bordes regulares con leve captación tras la aplicación de doppler color, con múltiples quistes en su interior de diferentes formas y tamaño las cuales no presentan captación tras la aplicación de doppler color. No tiene continuidad concavidad pélvica hallazgo compatible con teratoma sacro coccígeo a considerar tipo I. Tipo Altman I, no involucrar cavidad pélvica. (Ver Figura 3)

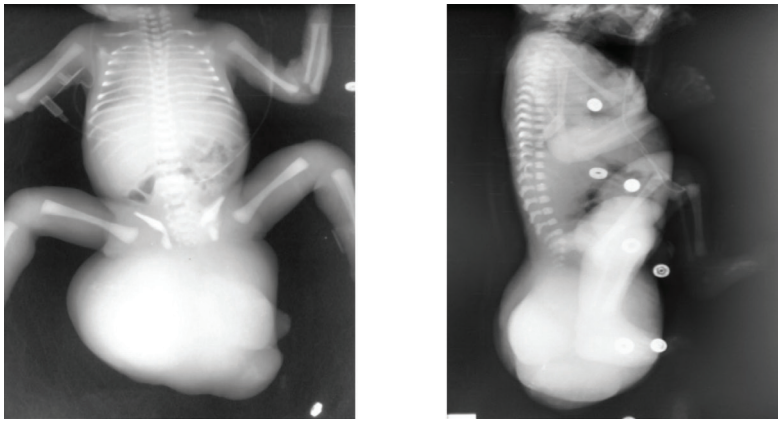

Figura 2. Radiografía de tórax y abdomen de paciente con teratoma sacrococcígeo, donde se evidencia efecto de masa de teratoma sacrococcigeo, no parece involucrar cavidad pélvica.

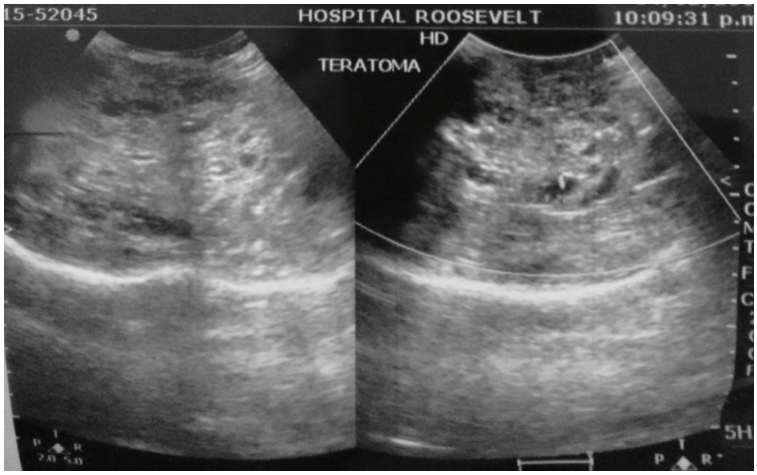

Figura 3. Ultrasonido donde se evidencia teratoma sacrococcigeo,

Paciente en malas condiciones, con uso de aminas vaso activas (dopamina) por sepsis y falla cardíaca (persistencia del ducto arterioso y foramen oval persistente en ecocardiograma); con indicación de tratamiento quirúrgico del teratoma sacrococcigeo. Al 5to día hospitalario se lleva a quirófano encontrando masa multilobulada de componente mixto de 20x 15x 10cm, predominio extra abdominal (Tipo I). Con necrosis en piel. Ano elongado con recto identificable y permeable. Se realiza ligadura de arteria sacra media más resección de teratoma sacrococcígeo. (Ver Figura 4–5)

Figura 4. Presentación del teratoma sacrococcígeo

Figura 5. Postoperatorio inmediato

Figura 6. 7mo día post operatorio

Paciente continua en NPO hasta al 5to día post operatorio en el que se extuba, se omite dopamina y se inicia alimentación en trofismo. Colgajo en V sufre necrosis, se desbrida. Al 7mo día post operatorio presenta infección de sitio quirúrgico presentando con dehiscencia de la herida, con elevación de glóbulos blancos a 26 mil. Se inició tratamiento con piperazilina-tazobactam y Vancomicina, se aplican curaciones de húmedo a seco. (Ver Figura 6)

Es dado de alta 1 mes después de la operación por buena evolución clínica con curaciones con Duoderm®, con seguimiento por cirugía pediátrica y pediatría por consulta externa.

Revisión de Literatura

El término teratoma deriva de teratos, monstruo.[1] Los teratomas son los tumores más frecuentes en el período perinatal; estos se originan de células pluripotenciales derivados de las tres capas germinales del embrión (endodermo, mesodermo y ectodermo) y está compuesta de una amplia variedad de tejidos extraños al órgano o sitio anatómico del cual surgen, los cuales crecen de manera independiente y desordenada.[1-8]

El teratoma sacrococcígeo es un tumor ubicado en la base del cóccix, en la porción anterior del área sacrococcígea, que puede extenderse al espacio retroperitoneal, vejiga, ano y glúteos. Los teratomas puede aparecer en cualquier localización de la línea media desde el polo cefálico al caudal, pero su localización más frecuente es en el cóccix.[1-3] Otras localizaciones menos frecuentes son las regiones nasofaríngea, mandibular, mediastínica, retroperitoneal, y por lo general no contienen componentes malignos. El teratoma sacrococcigeo se origina a partir de una acumulación de células pluripotenciales localizadas en el nódulo de Hensen. En condiciones normales, a partir de los 18 días de la embriogénesis, se localiza caudalmente en el disco embrionario y, posteriormente, estas células sufren migración y degeneración.[1-8]

De todos los teratomas, el sacrococcígeo es el más frecuente, se registra en el 69 % de los casos y se localiza entre el cóccix y el recto, con extensión variable. Tiene una incidencia de 1 por cada 35 000 a 40 000 nacimientos, presenta más incidencia en el sexo femenino. 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. La incidencia de malignidad es de 10% en el periodo neonatal versus casi 100% a la edad de tres años.[1-8]

Clasificación

Estos se clasifican anatómicamente, según el área que involucran, histológicamente según los componentes que lo conforman, y según su tamaño.

Anatómicamente Altman y cols. Lo clasifican en 4 tipos:

- Tipo I: Predominantemente externo, con mínimo componente presacro. Es el más común y el menos maligno.
- Tipo II: Externo con componente intrapélvico significativo.
- Tipo III: Externo con una masa pélvica. Predominantemente con extensión hacia el abdomen.
- Tipo IV: Enteramente presacro, sin presentación externa o extensión pélvica significativa. Es el de mayor malignidad.[4]

Según su tipo histológico, los teratomas pueden ser, según de que tejido están conformados:

- Maduros: tejidos bien diferenciados como de cerebro, piel, huesos.

- Inmaduros: Neuroplia, estructuras de tipo tubo neural en adición a componentes maduros. Tienen elevada incidencia de malignidad.

- Mixtos-Teratoma de Componentes Malignos: tumores malignos de células germinales coriocacinoma, germinoma, carcinoma embrionario tumor de seno endodérmico mezclado con tejido maduro e inmaduro de ambos tipos de tejidos.[1-8]

Según el tamaño que presentan los teratomas sacrococcígeos, Altman diseñó también, una clasificación: se consideran pequeños de 2 a 5 cm de diámetro; moderados, de 5 a 10 cm de diámetro; grandes, mayor de 10 cm de diámetro.[4, 7]

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza principalmente en el control prenatal, identificado por ultrasonido. Es patognomónico la presencia de una masa heterogénea bien circunscrita, exofítica en el extremo caudal del feto.[5]

La ecografía permite determinar 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.[1-3]

Las masas de gran tamaño pueden desplazar y distorsionar las estructuras vecinas, como la vejiga y el recto[10], llegando incluso a producir una compresión y una obstrucción vesical, una obstrucción ureteral, una hidronefrosis y una distorsión de los genitales externos.

Las anomalías asociadas en los fetos afectados de teratoma sacrococcígeo son más frecuentes que en la población general, pero no se asocia a ninguna anomalía específica, se pueden encontrar alteraciones musculo esqueléticas, del sistema nervioso central, renales, intestinales, cardíacas, etc. Tampoco se relaciona con alteraciones cromosómicas.[1-8] (Ver Tabla 1)

El diagnóstico diferencial de estas masas se realiza con el mielomeningocele, lipomas, hemangiomas, quiste pilonidal, neuroblastoma, sarcoma, cordoma y quiste 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.[1-4]

Anomalías fetales asociadas a Teratoma sacrococcígeo	
Hipoplasia Pulmonar	
Atresia o Estenosis Rectal	
Displasia Renal	
Hidronefrosis	
Atresia o estenosis Ureteral	
Seno urogenital	
Dislocación de cadera	

Tabla 1. Anomalías fetales asociadas a Teratoma sacrococcígeo

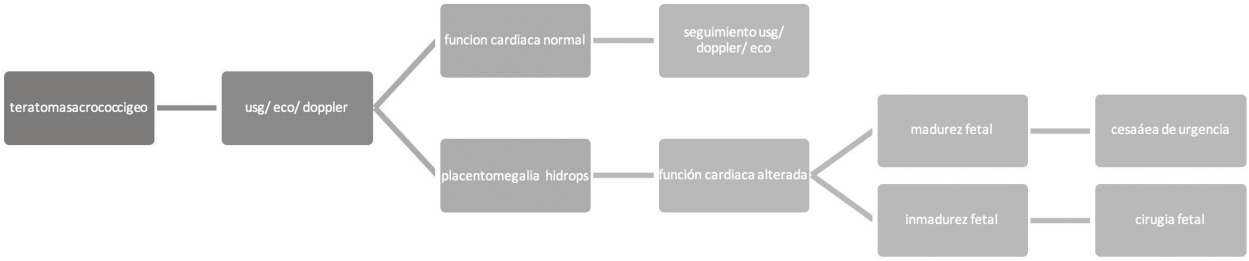

Figura 7. Algoritmo de Manejo de Embarazo en Pacientes con Teratoma Sacrococcigeo,

Tratamiento

El principal tratamiento del teratoma sacrococcígeo es la exéresis del tumor, 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. La alternativa a la cirugía fetal es la técnica de ablación percutánea con radiofrecuencia, termo coagulación o ablación con láser, utilizada para destruir el soporte vascular tumoral. Y luego al nacimiento se lleva a una resección del teratoma.[8]

Si el paciente no presenta complicaciones prenatales, no está indicada la cirugía intrauterina; y se deben realizar ecografías seriadas, durante el embarazo una vez diagnosticado el teratoma aproximadamente cada 1-3 semanas, para evaluar las características del tumor, su tamaño y crecimiento, así como para detectar la aparición de complicaciones, como signos de sobrecarga cardíaca, y otras alteraciones asociadas, como efectos compresivos, etc., y decidir si amerita tratamiento quirúrgico in útero si el feto aun no estuviera maduro; o si es mayor de 28 semanas se puede valorar resolución del embarazo.

Vía de resolución del embarazo

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 cardiaca y el feto aún es inmaduro puede optarse por la radio ablación o la cirugía fetal.[1-5] (Ver Figura 7)

Tratamiento Postnatal

Robert Gross propuso en 1951 la resección de estos tumores por vía perineal y destacó la importancia de la coccigectomía para disminuir las recurrencias. La escisión del cóccix es indispensable en todos los casos, pues el no extirparlo resulta en 30-40% en recurrencia, con mayor posibilidad de malignización.[5]

La técnica para la resección del tumor sacrococcigeo; puede ser según el abordaje utilizado:

- Abdomino-Sacro: Laparotomía/ Laparoscopia + Exéresis tumoral con incisión V invertida
- Sacra: Exéresis tumoral con incisión V invertida

El paciente con tumor sacrococcígeo gigante es manejado por vía abdominosacra, con desvascularización inicial del teratoma, realizada ligando las arterias iliaca interna y sacra media. La escisión del tumor es realizada inmediatamente después de la de vascularización por vía abdominal.[1-7]

Exéresis: Se realiza un abordaje sagital posterior que involucra, piel, tejido celular subcutáneo, musculo glúteo mayor en forma de V invertida, trasversa, que va desde la parte inferior del sacro hasta las proxi-

midades del ano en forma bilateral, con 2 bandas adhesivas colocadas en cada glúteo para exponer el área sacrococcígea y empaquetar el ano para realizar una cuidadosa disección de la capsula tumoral, con la finalidad de preservar las fibras del musculo elevador externo del ano, impidiendo eventual incontinencia fecal; luego se realiza identificación de la suplencia vascular, se exponer el área sacrococcígea, se realiza coccigectomía en forma subperióstica. Se reseca el tumor y la piel excedente, se sutura el esfínter anal a la fascia presacra; y se coloca drenaje, se cierra piel.[8]

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. Cuando se combina cirugía con quimioterapia el límite de supervivencia a cinco años es de 60-90%.[3]

Recurrencia

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. La recurrencia maligna se trata con re-escisión, 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.[3]

Pronóstico

A pesar de que el 80-90% de los casos son tumores benignos, éstos se asocian con una elevada morbilidad y mortalidad neonatal, fundamentalmente debido a los efectos secundarios, que causan en el paciente. La incidencia de tumores malignos es de tan solo 10%en los recién nacidos, pero se acerca a casi 100% a los 3 años de edad.

El pronóstico para los fetos con teratomas sacrococcígeos es peor que para los recién nacidos con este tumor. Las tasas de supervivencia fetal y neonatal fueron 53 y 85%, respectivamente, en un estudio de 214 teratomas sacrococcígeos, y cuando se asocia a hidropesía es de menos del 20%. La detección de un teratoma sacrococcígeo después de las 30 semanas de gestación se correlaciona con una tasa de supervivencia del feto de 75% en comparación con una tasa de supervivencia del 7% para los tumores que presentan antes de las 30 semanas.[5]

Los factores pronósticos de la evolución de los fetos y recién nacidos con teratomas sacrococcígeos incluyen el tamaño de la tumoración, la vascularidad, el rápido crecimiento y la asociación con hidropesía fetal no inmunitaria, polihidramnios, placentomegalia, hemorragias de la tumoración, metástasis generalmente de forma tardía y relacionada con la agresividad del tumor y su tipo histológico, así como, la experiencia del personal a cargo del paciente, la tecnología empleada, la posición en que se encuentra el feto dentro del claustro materno, la edad gestacional al momento del diagnóstico.[1-8]

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.[1-6]

Referencias

1. Sarmiento Y, et al. Teratoma sacrococcígeo: revisión de la literatura a propósito de un caso. Revista Cubana de Pediatría 2010:82(3) 69-

2. Estévez Suárez L et al. Teratoma sacrococcígeo: diagnóstico y seguimiento Prog Obstet Ginecol. 2007;50(4):224-30

3. Hernández H, et al. Caso clínico Teratoma sacrococcígeo: reporte de un caso y revisión de la bibliografía Ginecol Obstet Mex 2013;81:668-673

4. Altman RP, Randolph TG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1973. J Pediatr Surg 1974; 9: 389-398

5. VIE JC, Melo MA, Díaz JA, Fiallo LJ. Teratoma sacrococcigeo neonatal, reporte de un caso de autopsia. REVISTA SALUD UIS. 2011 ;42(2).

6. Domínguez L, Grijalba M, Remolina A. Teratoma sacrococcígeo en niños, la experiencia de 11 años en Cartagena de las Indias. Revista Latinoamericana de Neurocirugía/Neurocirurgia 2016; 25(2)

7. Madrid-Basurto A, García-Cano E, Hernández-Zamora V. Teratoma gigante sacro-coccígeo: tratamiento quirúrgico. Presentación de un caso. Cirugía Plástica. 2014;24(3):153-6.

8. Silva García, María Carolina; Gálvez Silva, Daniela. Teratoma sacrococcígeo: diagnóstico, evaluación y terapia prenatal Rev. pediatr. electrón; 2015 12(3):24-32,