

Teratoma Sacrococcigeo Neonatal, reporte de un caso de autopsia

Neonatal Sacrococcygeal Teratomas, autopsy case report

Julio Cesar Mantilla¹, Mario Alexander Melo¹, Julio Alexander Diaz¹, Laura Juliana Fiallo¹

RESUMEN

Introducción: Los teratomas sacrococcígeos, constituyen una neoplasia que pese a su baja frecuencia, es una de las más comunes en neonatos. Se describe un caso de un feto muerto con hallazgos histopatológicos de un teratoma sacro coccígeo inmaduro. **Pacientes y Métodos:** Mujer de 26 años de edad en su cuarto embarazo de 32 semanas de gestación, quien presenta amenaza de parto pre término. Se le realiza una ecografía obstétrica que informa la presencia de una masa sacra fetal, e hidrops fetal. Se realizó cesárea y se obtiene un óbito fetal de sexo femenino. El estudio anatomopatológico evidenció un teratoma sacrococcígeo inmaduro. **Conclusión:** En los teratomas sacrococcígeos fetales, el desarrollo de hidrops fetal, insuficiencia cardíaca y gran tamaño tumoral son indicadores de mal pronóstico. El diagnóstico prenatal, la planificación del parto, la estabilización perinatal y la resección quirúrgica del tumor, pueden hacer posible la sobre vida en estos pacientes. *Salud UIS 2010; 42: 127-131*

Palabras clave: Teratoma, región sacrococcígea, neoplasias de células germinales y embrionarias

ABSTRACT

Introduction: Sacrococcygeal teratomas are neoplasm that despite their low frequency, are one of the most common in newborns. We describe a case of a dead fetus with an immature sacrococcygeal teratoma, its radiological and histological findings. **Patients and Methods:** A 26 years old woman in the fourth pregnancy of 32 weeks' of gestation, who presented the threat of pre-term birth. We performed obstetric ultrasound reporting the presence of a fetal sacral mass and fetal hydrops. Caesarean section was run and got a female fetal death. Pathologic study showed immature sacrococcygeal teratoma. **Conclusion:** In fetal sacrococcygeal teratomas, the development of fetal hydrops, heart failure and large tumor size are indicators of poor prognosis. Prenatal diagnosis, planning delivery, the postnatal stabilization period and surgical resection of the tumor, can make survival possible in these patients. *Salud UIS 2010; 42: 127-131*

Keywords: Teratoma, sacrococcygeal region, embryonal neoplasm

1. Grupo Patología Tropical, Infecciosa y Extraordinaria. PATRIXUIS Escuela de Medicina. Universidad Industrial de Santander PATRIXUIS, Bucaramanga, Colombia.

Correspondencia: Julio Cesar Mantilla Hernández, MD, Grupo de Patología PATRIX. Facultad de Salud, Departamento de Patología, Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga, Colombia, E-mail: mariomelo1203@hotmail.com

Recibido: 1 de diciembre de 2009 - **Aceptado:** 1 de marzo de 2010

INTRODUCCIÓN

Los teratomas sacrococciógeos, constituyen una neoplasia que se encuentra en uno de cada 40.000 nacidos vivos. A pesar de su baja frecuencia, estos tumores son uno de los más comunes en neonatos^{1,2}. Usualmente se desarrollan en la porción anterior del área sacrococciógea, extendiéndose al espacio retroperitoneal, vejiga, ano y glúteos¹. La palabra teratoma, se deriva del griego “*teratos*” que significa monstruo³.

Histológicamente se pueden clasificar de acuerdo al grado de maduración de los tejidos observados, lo cual permite conocer su potencial de malignidad⁴. Estos tumores son usualmente sólidos, pero en algunas ocasiones pueden tener porciones quísticas. El hallazgo de estas áreas quísticas le confiere un mejor pronóstico, comparado con los tumores totalmente sólidos, los cuales tienen un riesgo incrementado de hemorragia, hidrops fetal y malignidad⁵.

Se describe un caso de un feto muerto con hallazgos radiológicos, macroscópicos e histológicos, de un teratoma sacrococciógeo inmaduro, y se realiza una discusión sobre este tema.

INFORME DEL CASO

Mujer de 26 años de edad en su cuarto embarazo de 32 semanas de gestación, quien presenta amenaza de parto pre término. No tiene antecedentes obstétricos de importancia. Se le realiza una ecografía obstétrica que informa la presencia de una masa sacra fetal, sólida de bordes definidos; polihidramnios e hidrops fetal. La ecografía doppler evidencia una aceleración del flujo de la arteria cerebral media, cardiomegalia, regurgitación tricúspideas, congestión hepática y la presencia de una masa de predominio sólido con escasas áreas quísticas, localizada a nivel sacro. Se realiza cesárea de urgencia y se obtiene un óbito fetal de sexo femenino con un peso 3800 gr. Al examen radiológico, las proyecciones radiográficas antero posterior y lateral del feto evidenciaron una masa de tejidos blandos, con calcificaciones, ubicada en región sacrococciógea sin evidencia de alteraciones en la conformación de la columna vertebral (**Figura 1**).

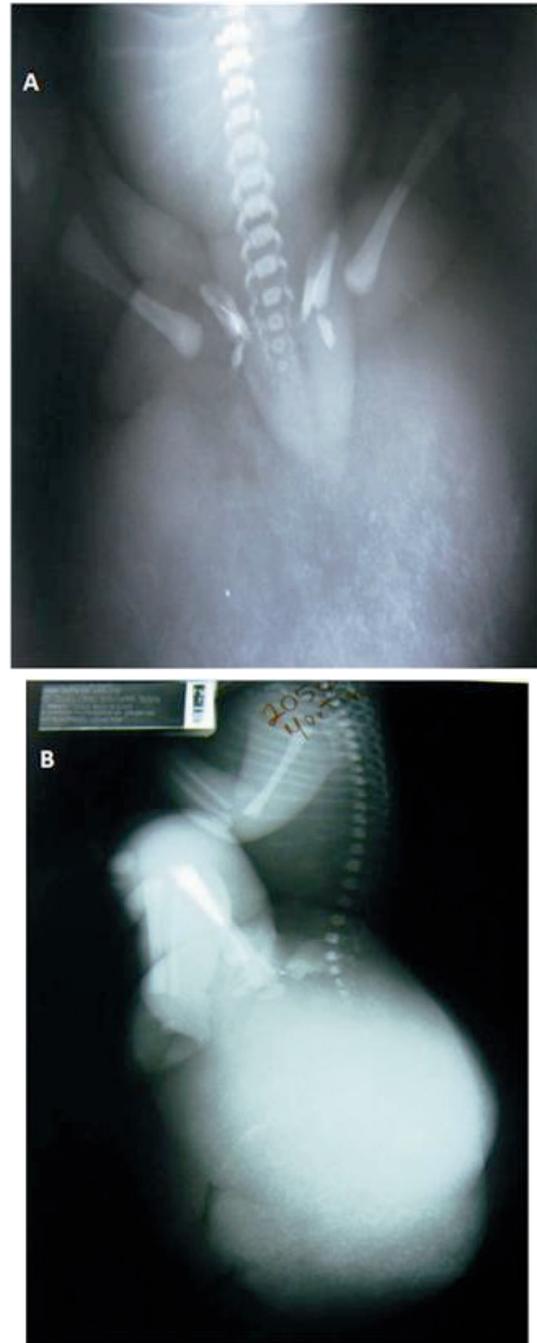


Figura 1. A y B: Proyecciones radiográficas antero posterior y lateral en las cuales se observa la presencia de masa de tejidos blandos con presencia de calcificaciones, ubicada en región sacrococciógea sin evidencia de alteraciones en la conformación de la columna vertebral.

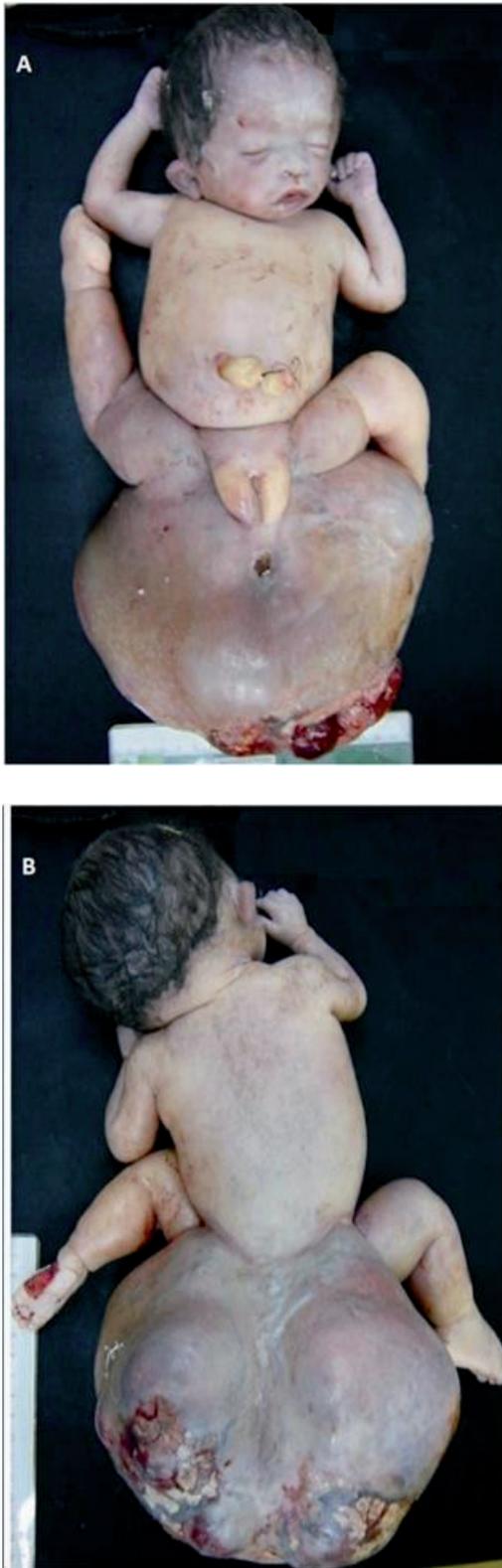


Figura 2. A y B: Vista anterior y posterior en las cuales se observa feto de sexo femenino con masa sacra de 15 x 20 cms. implantación baja de orejas, micrognatia e hidrops fetal.

Estudio anatomopatológico:

Feto de sexo femenino que pesó 3800 gramos y midió 33 centímetros. En el examen externo se observa implantación baja de orejas, micrognatia e hidrops fetal (**Figura 2**) y una masa sacra de 15 x 20 centímetros recubierta por piel, con áreas ulceradas y exposición de “material cárnico de su interior”, la cual pesa 1250 gramos. Al corte por su eje mayor se observa una superficie de corte irregular, con presencia de dilataciones quísticas, de zonas sólidas de aspecto cerebriforme y de calcificaciones palpables (**Figura 3**). Al examen interno a destacar se encuentran los riñones con marcada dilatación pielocalicial que corresponde a una hidronefrosis bilateral.

Histológicamente se aprecia lesión tumoral de origen germinal, bien delimitada compuesta por estructuras derivadas de las 3 líneas germinales algunas de ellas inmaduras, entre las cuales se pueden diferenciar claramente: piel, anexos, como glándulas sebáceas, glándulas serosas con lúmenes de sus ductos ecinos dilatados quísticamente, presencia tejido cartilaginoso, calcificaciones distróficas, órganos glandulares con proliferación de acinos y ductos que recuerdan páncreas; tejido celular con diferenciación glial neural y marcada pigmentación que recuerdan la conformación del epitelio pigmentario retiniano y zonas que recuerdan fácilmente la conformación de parénquima cerebeloso y de plexos coroideos (**Figura 3**).

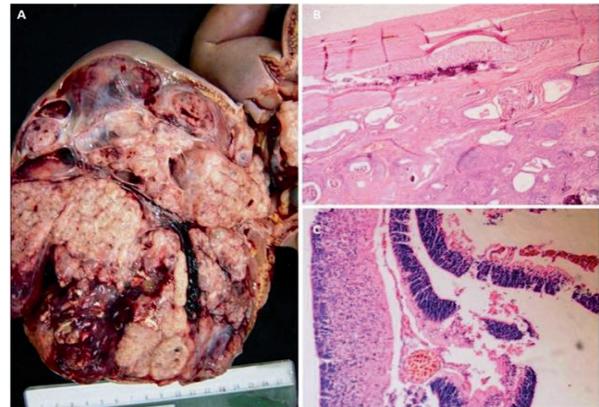


Figura 3. A. Aspecto interno de la masa en donde se observan áreas sólidas amarillentas, presencia de dilataciones quísticas y calcificaciones palpables. **B.** Apariencia histológica en la cual se aprecia lesión tumoral de origen germinal compuesta por estructuras derivadas de las 3 líneas germinales, entre las cuales se pueden diferenciar claramente: piel, anexos como glándulas sebáceas, glandulas serosas y presencia tejido cartilaginoso. **C.** Tejido celular con diferenciación glial neural y marcada pigmentación que recuerdan la conformación del epitelio pigmentario retiniano.

DISCUSION

Los teratomas sacrococécigeos son una de las neoplasias congénitas más comunes^{1,2}. La razón mujer hombre varía de 1.1 a 4, con predominancia por el género femenino¹. En el departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Colombia, se realizaron 1108 autopsias médico científicas entre Enero de 2004 y Junio de 2009, de las cuales 527 (47,56%) correspondieron a autopsias fetales encontrándose este tumor en solo uno de los casos.

Los teratomas se originan a partir de células pluripotenciales derivadas del nodo de *Hensen* o nodo primitivo, el cual se ubica en la región coxígea y contiene componentes de las tres líneas germinales, endodermo, mesodermo y ectodermo⁵. Cuando el mesodermo prolifera, el nodo de *Hensen* se ubica más caudalmente y sufre cambios degenerativos⁴. Sin embargo, si estos cambios degenerativos no tienen lugar se puede originar un teratoma y otras alteraciones morfológicas, presentes hasta en el 20% de los fetos con teratomas sacrococécigeos como estenosis anal y vaginal, mielomeningocele, espina bífida, defectos septales ventriculares, triada de *Currarino* (estenosis ano rectal, defecto sacro anterior y masa presacra), y fistula traqueoesofágica, no evidentes en nuestro caso. Los sitios más comunes de teratomas extra gonadales son la región sacra, seguido del mediastino anterior, cuello, estómago y vagina⁵.

Estos tumores son clasificados macroscópicamente en cuatro tipos según la clasificación de *Altman*², de acuerdo con el grado de los componentes tumorales anatómicamente internos y externos. Los tipos I, aquellos tumores que son predominantemente externos; los tipo II son tumores predominantemente externos pero tienen un gran componente intrapélvico; los tipo III son aquellos predominantemente intrapélvicos y con una pequeña masa externa y los tipo IV completamente internos y sin un componente externo. Aproximadamente 45% de los teratomas son tipo I, 35% tipo II, 10% tipo III y 10% tipo IV². El presente caso fue clasificado como un teratoma tipo II. La mayoría de los teratomas sacrocécigeos han sido descritos como sólidos o mixtos, sólidos y quísticos, y del 10 al 15% han sido descritos como completamente quísticos. Los teratomas predominantemente quísticos y las lesiones Tipo I son generalmente benignos¹.

Desde el punto de vista de su apariencia histológica, los teratomas son clasificados en tres grupos: teratomas maduros, compuestos por tejidos completamente

diferenciados de las tres capas germinales; teratomas inmaduros, los cuales son los más frecuentes, y se caracterizan por contener poblaciones celulares inmaduras o primitivas de cualquiera de las tres líneas celulares germinales y los teratomas malignos, los cuales pueden ser teratomas maduros o inmaduros con componentes malignos representados por células de carcinoma o sarcoma⁴. Este caso se clasificó como un teratoma inmaduro.

Con el advenimiento de los estudios ecográficos los teratomas sacrococécigeos se pueden diagnosticar, en el segundo trimestre de la gestación⁷. Característicamente se observan masas exofíticas alojadas en el área sacra, con componentes quísticos, sólidos o mixtos. Se pueden observar en algunos casos la presencia de calcificaciones en su interior⁸, como en este caso.

Los teratomas sacrococécigeos diagnosticados postnatalmente han sido asociados con un excelente pronóstico después de su resección quirúrgica. En el grupo de pacientes que son diagnosticados antenatalmente se ha descrito una frecuencia aumentada de complicaciones obstétricas y muerte fetal^{9, 10}. La muerte fetal se encuentra asociada con falla cardíaca secundaria a las demandas vasculares y metabólicas del tumor; consecuentemente causa el desarrollo de polihidramnios, cardiomegalia e hidrops fetal no inmune, con la posterior muerte intrauterina o el desarrollo de parto pretérmino. Si estas complicaciones se presentan antes de las 37 semanas de gestación, asociadas a un tumor de crecimiento rápido, con un diámetro mayor de 10 centímetros, la mortalidad es del 100% sin intervención médica^{5, 11}.

En los recién nacidos, en los que se realiza resección quirúrgica del tumor, la recurrencia de la lesión alcanza el 11%, inclusive tardíamente como 34 meses después de la cirugía⁴. A pesar que más de la mitad de las recurrencias son malignas, la supervivencia de estos pacientes es alta debido a la quimiosensibilidad de la lesión⁴. El seguimiento clínico de estos pacientes después de la resección se debe hacer hasta tres años tras el diagnóstico, con examen físico y niveles séricos de alfa fetoproteína (AFP). La AFP normalmente se encuentra elevada en la vida fetal y es producida en el hígado en los neonatos, pero estos niveles se deben normalizar hacia los nueve meses de edad; un incremento súbito de los niveles de AFP es diagnóstico de recurrencia tumoral⁴.

En conclusión, en los teratomas sacrococécigeos fetales, el desarrollo de hidrops fetal, insuficiencia cardíaca y un gran tamaño tumoral son indicadores de mal pronóstico.

El diagnóstico prenatal, la planificación del parto, la estabilización perinatal y la resección quirúrgica del tumor, pueden hacer posible la supervivencia de estos pacientes.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Loa autores manifestamos que no hubo conflicto de interés económico ni de ningún otro tipo, que pudieran suponer un sesgo en el presente trabajo o, condicionar los resultados del mismo.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecemos la colaboración ofrecida por el Departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander al permitirnos los documentos del protocolo de autopsia e historia clínica del caso presentado, para su revisión.

CONSIDERACIONES ETICAS

El caso presentado corresponde a un óbito fetal cuyo parto fue atendido en el Hospital Universitario de Santander, al cual se le practicó autopsia médico-científica por solicitud del equipo médico encargado y con autorización de los padres, según lo exige el Decreto 786 de 1990. El presente trabajo cuenta con la autorización del director del departamento de patología de la UIS para la revisión del protocolo de autopsia, preparaciones histológicas y fotografías y tiene en cuenta las normas vigentes sobre investigación en seres humanos, contempladas en la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial y la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia.

REFERENCIAS

- Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, Pizer BL, Losty PD. Sacrococcygeal teratoma--a 25-year experience in a UK regional center. *J Pediatr Surg.* 2006; 41(9): 1513-1516.
- Berbel Tornero O, Ferrís i Tortajada J, Ortega García JA. Neonatal neoplasms: a single-centre experience. *An Pediatr (Barc).* 2007; 67(1): 85-86.
- Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics surgical section survey 1973. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 389-398.
- Den Otter SC, de Mol AC, Eggink AJ, van Heijst AF, de Bruijn D, Wijnen RM. Major sacrococcygeal al teratoma in an extreme premature infant: a multidisciplinary approach. *Fetal Diagn Ther.* 2008; 23(1): 41-45.
- Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaidis K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). *J Pediatr Surg.* 2006; 41(2): 388-393.
- Holcroft CJ, Blakemore KJ, Gurewitsch ED, Driggers RW, Northington FJ, Fischer AC. Large fetal sacrococcygeal teratomas: could early delivery improve outcome? *Fetal Diagn Ther.* 2008; 24(1): 55-60.
- Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(3): 430-438
- Neubert S, Trautmann K, Tanner B, Steiner E, Linke F, Bahlmann F. Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of SCT. *Fetal Diagn Ther.* 2004; 19(4): 319-326.
- Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, Adzick NS. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention and outcome. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 430-438.
- Holcroft CJ, Blakemore KJ, Gurewitsch ED, Driggers RW, Northington FJ, Fischer AC. Large fetal sacrococcygeal teratomas: could early delivery improve outcome? *Fetal Diagn Ther.* 2008; 24(1): 55-60.
- Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, Johnson MP, Bebbington MW, Mann S, Rychik J, Liechty K, Adzick NS. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther.* 2009; 25(1): 15-20.