

# Teratomas sacro coccígeos predominantemente quísticos, una revisión pronóstica

## Review prognostic sacral coccygeal predominantly cystic teratomas

ROBERTO GORI\*, JUAN PABLO COMAS\*\* Y MARISA DAPIEVE\*\*\*

### RESUMEN

El teratoma sacro coccígeo es el tumor fetal más frecuente. Se suele diagnosticar en el 2do y/o 3er trimestre, raramente antes de las 14 semanas. La clasificación utilizada es la anatómica. Se presentan dos casos, uno tipo II y otro tipo III, cuyo factor común es la predominancia quística, con un resultado desfavorable en ambos. En los dos casos coinciden con la clasificación estructural de Bernachi, la cual infiere el pronóstico.

**Palabras clave:** teratoma sacro coccígeo, diagnóstico prenatal, ultrasonido.

### SUMMARY

Sacrococcygeal teratomas are the most frequent fetal tumors. It is usually diagnosed in the 2nd/3rd trimester. The classification most frequently use is the anatomic one. We describe two cases, one type II and the other type III, where the cystic predominance is the common factor with a desfavorable evolution. In both cases there is a coincidence in the structural Bernachi classification, which establishes the bad prognostic.

**Key words:** sacrococcygeal teratomas, prenatal diagnosis, ultrasound.

### Introducción

Los teratomas son los tumores fetales más frecuentes, y de éstos, la variedad sacro coccígea (TSC). La incidencia reportada es de 1/27.000 a 1/40.000,<sup>(1-5)</sup> con una frecuencia mayor en el sexo femenino (80%).<sup>(6)</sup> Generalmente son de etiología benigna, siendo un 20% malignos.<sup>(7)</sup>

Su origen estaría relacionado con una alteración de las células pluripotenciales del nódulo de Hansen. Este último se desarrolla a partir del día 18 de la concepción en la región caudal del disco embrionario, para luego sufrir una migración y degeneración del mismo. Cuando este proceso se encuentra alterado,

las células que lo componen quedan en la base del sacro o coxis generando un tumor de todas las capas germinativas.<sup>(8,9)</sup>

### Caso 1:

Paciente que consulta a las 12 semanas para realizar el estudio de tamizaje de aneuploidías del 1er trimestre, donde se encuentra un tumor sacro coccígeo, de características mixtas a predominio quístico (Figura 1). Se observa un proceso obstructivo urinario, caracterizado por megavejiga (Figura 2). Al ser completado con estudio Doppler se observa arteria umbilical única (Figura 3) y aumento de resistencia del ductus venoso (Figura 4), lo que infiere una alteración hemodinámica.

Se cita a la paciente en 7 días para control, momento en el cual se diagnostica la muerte fetal.

La anatomía patológica informa un teratoma sacro coccígeo tipo II.

\* Médico de CEMUS Quilmes, Docente SAUMB.

\*\* Médico Htal Británico y HALITUS, Docente SAUMB

\*\*\* Médico de CEMUS Quilmes, Hospital Churrucá-Visca

e-mail: regori1965@gmail.com

Recibido: diciembre 2014; corregido y aprobado: febrero 2015



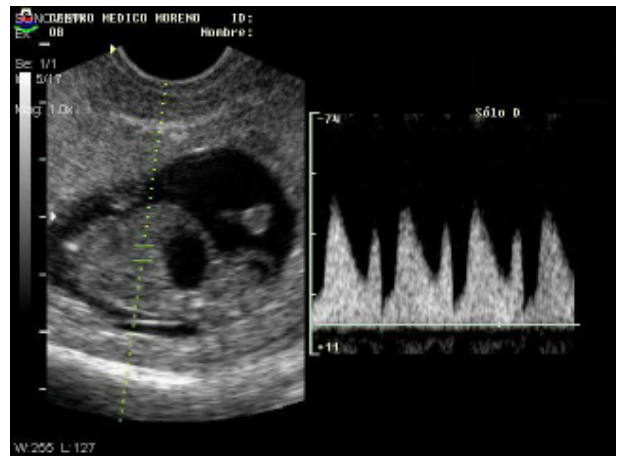
**Figura 1** Se observa en corte sagital medio a nivel pelviano, una imagen heterogénea a predominio quístico, con un gran componente externo y menor componente interno, que desdibuja el polo pelviano.



**Figura 2** Se visualiza en plano sagital medio de la pelvis, tumoración sacro coccigea, y a nivel interno una megavejiga, medida en su plano sagital medio mayor a 10 mm.



**Figura 3** Corte axial de la pelvis, se visualiza megavejiga y una sola arteria umbilical.



**Figura 4** Análisis espectral del ductus venoso: se observa un aumento de la resistencia del mismo con onda "a" ausente.



**Figura 5** En un corte sagital medio se visualiza una gran tumoración predominantemente externa, no pudiendo definir por US si hay componentes internos. Se visualiza indemnidad de columna y ausencia de signos obstructivos.



**Figura 6** En un corte axial a nivel de las 4 cámaras cardiacas se visualiza una relación cardio-torácica mayor al 50%, lo que infiere una cardiomegalia.

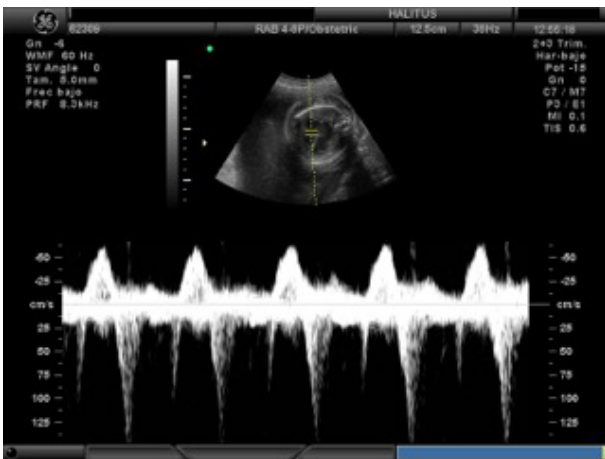
**Caso 2:**

Paciente de 24 semanas que consulta por estudio previo donde se encuentra un tumor sacro coccígeo, a predominio sólido, sin alteraciones obstructivas detectables (Figura 5), el cual se acompaña de cardiomegalia (Figura 6), regurgitación tricuspídea (Figura 7), polihidramnios y aumento de la velocidad sistólica máxima de la arteria cerebral media (Figura 8), todos signos de anemia e insuficiencia cardíaca. Al explorarse el tumor con Doppler (Figuras 9 y 10), se encuentra gran flujo interno, lo que infiere las anastomosis causantes de la anemia. Nace el feto muriendo horas después.

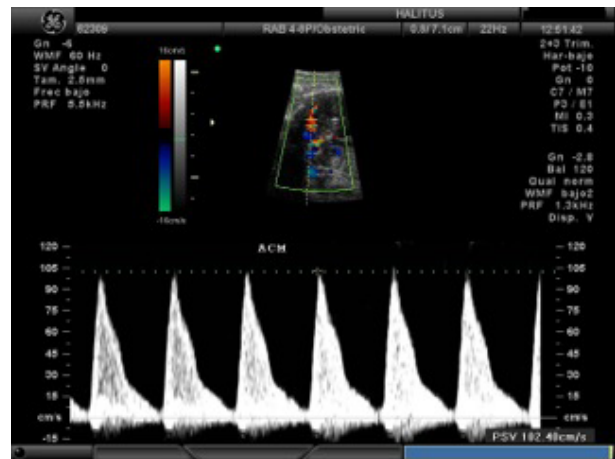
**Discusión**

El diagnóstico del TSC es generalmente en el 2do y 3er trimestre, antes de las 30 semanas.<sup>(10-12)</sup> Si bien son muy pocos los casos reportados en el primer trimestre, el estudio de tamizaje de cromosomopatías de 11-13 semanas no deja de ser un momento oportuno para el diagnóstico precoz del los TSC.<sup>(5)</sup>

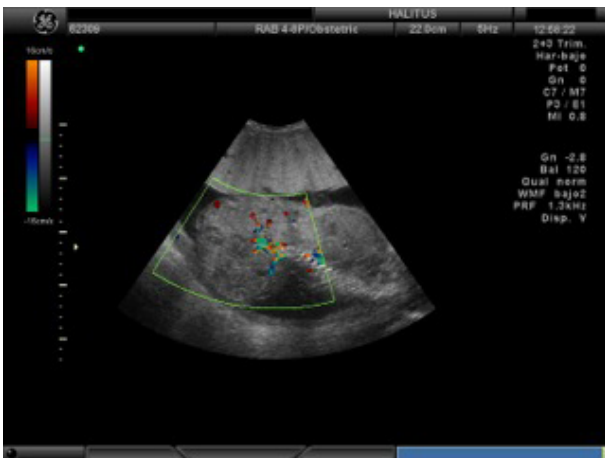
Se visualiza como una masa sólida, quística o mixta, en la pelvis fetal, debiendo ajustar según su topografía con la clasificación de Altman y col.,<sup>(6)</sup> que lo divide en cuatro tipos según su ubicación mayoritaria sea intra o extra pélvica (Tabla 1). Si bien tiene buena representación topográfica para el cirujano pediátrico, no tiene relación con la evolución y pronóstico fetal.



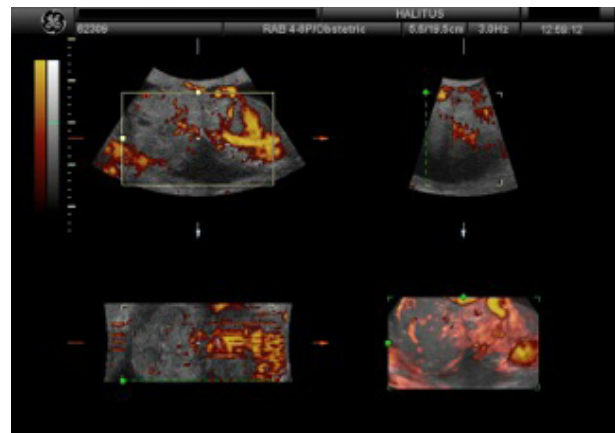
**Figura 7** Análisis espectral de la válvula tricúspide: se observa una regurgitación demostrada por un flujo retrógrado que ocupa el 70% de la diástole y una velocidad de 125 cm/seg.



**Figura 8** El análisis de la onda de flujo de la ACM es de 105 cm/seg, encontrándose a cualquier edad gestacional por encima de 1,5 MoM, lo que infiere anemia fetal.



**Figura 9** En corte sagital con Doppler color se puede visualizar la presencia de flujo intratumoral que corresponde a sus vasos y anastomosis A-V.



**Figura 10** En esta representación 3D podemos visualizar en el ROI la presencia de la gran vascularización tumoral y sus anastomosis. La representación volumétrica color permite una mejor comprensión de la misma.

Tabla 1 Clasificación de los tumores sacro coccígeos de Altman y col.

Tipo	Frecuencia	Descripción
I	47%	Proyección predominantemente externa de la región sacro coccígea, presenta distorsión de las nalgas.
II	34%	Gran tumor externo con componente intrapélvico.
III	9%	Gran componente intrapélvico, con escaso externo.
IV	10%	Lesión totalmente intrapélvica, sin componente externo.

J Pediatr Surg 1974.

Su evolución se podría definir según una secuencia de procesos directos e indirectos:

- **Procesos directos:** este tumor presenta un gran crecimiento que genera un requerimiento de sangre importante, generando una anemia fetal. El tumor sacro coccígeo presenta anastomosis A-V, que producen una sobrecarga y son otro causal de anemia fetal, generando una insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). Esta última desencadena polihidramnios, derrames e hídrops, que llevan a la muerte fetal.<sup>(13)</sup> Además puede producir hemorragias intratumorales irreversibles e inevitables. Este proceso puede acompañarse de placentomegalia.<sup>(14)</sup>
- **Procesos indirectos:** cuando el TSC tiene un componente intrapélvico puede producir compresión de los órganos allí alojados, generalmente el urinario y digestivo. En el árbol urinario comienza con una obstrucción baja generando megavejiga, megaureteres, hidronefrosis y displasias renales.<sup>(14)</sup>

Además de estos procesos descriptos existen otros factores como parto prematuro y distocias que llevan a una alta tasa de mortalidad perinatal.<sup>(3,10)</sup>

El 80% de los TSC son benignos, solo el 20% serán malignos. Si bien Stefanovic y col.<sup>(15)</sup> proponen como forma de diferenciarlos entre sí la velocidad de crecimiento, siendo mayor en la presentación maligna; no existe forma de hacer diagnóstico diferencial.<sup>(8,16,17)</sup>

Cuando el componente del TSC es predominantemente quístico es necesario hacer diagnóstico dife-

rencial con defectos del cierre del tubo neural.

Siendo el tamaño del tumor uno de los criterios de riesgo, algunos autores proponen la evaluación en 3D, para valorar el crecimiento volumétrico.<sup>(7,18-20)</sup>

El uso del Doppler color permitiría visualizar los vasos que infieren las anastomosis A-V, pudiendo complementarse con 3D.<sup>(8,9)</sup> Así mismo se puede utilizar la velocidad sistólica máxima de la arteria cerebral media (ACM) para evaluar la anemia fetal. Olutoye y col.<sup>(21)</sup> recomienda el uso del Doppler de la arteria umbilical como indicador de la interrupción del embarazo.

Los métodos de laboratorio disponibles se basan en el incremento de la alfa feto proteína y colinesterasa en líquido amniótico.<sup>(22)</sup>

La supervivencia fetal global reportada es del 70%, siendo los indicadores de mal pronóstico:

- Diagnóstico antes de las 30 semanas.<sup>(12)</sup>
- El tamaño tumoral. A mayor tamaño peor pronóstico.<sup>(20,23)</sup>
- Grandes quistes: por rotura y hemorragias internas.<sup>(15,24)</sup>
- Quistes con componentes sólidos.<sup>(8,19)</sup>
- Hídrops fetal. Cuando presentan esta condición, la mortalidad reportada es del 100%.<sup>(1,4,16,19)</sup>

Si bien la ultrasonografía puede evaluar los diferentes criterios pronósticos, como así también clasificar a los TSC, según Altman, nada de lo descripto hasta aquí permite diferenciar cual tiene riesgo de evolucionar desfavorablemente. Con tal fin Benachi y col.,<sup>(25)</sup> proponen una nueva clasificación pronóstica. Esta se divide en tres grupos A, B y C como se explica en la Tabla 2. En su serie de 44 tumores, encontraron que los fetos clasificados como B tuvieron una tasa global de muerte perinatal del 50% versus ninguna de los grupos A y C.

Se proponen dos tipos de conductas: expectante y activa.

La conducta activa está dirigida al tratamiento tumoral por sus riesgos de producir hídrops, disminuir su diámetro a fin de reducir el riesgo de rotura o distocias, y por último para disminuir las complicaciones obstructivas fetales.

Las terapias fetales propuestas son:

1. Oclusión de las anastomosis A-V: estas pueden ser por radiofrecuencia y/o alcohol.
2. Derivación del quiste: reducción del mismo, en especial en el tipo C.

3. Derivación vesical: en grandes obstrucciones, con los mismos resultados perinatales a cualquier feto con obstrucción del tracto urinario bajo (LUTO: lower urinary tract obstruction).
4. Amniodrenaje: para reducir el riesgo de parto prematuro ante un polihidramnios.

Los tratamientos propuestos están dirigidos a los pacientes portadores de grandes lesiones quísticas o bien aquellos que su obstrucción urinaria sean similares al LUTO.

Con respecto a los fetos portadores de grandes quistes, se proponen en aquellos que tienen hídrops o signos cardiovasculares previos al hídrops, y la tasa de sobrevida perinatal reportada en las grandes series fue entre un 50 y 77%.<sup>(1,5,26)</sup>

Mientras que en el caso de las derivaciones vesico-amnióticas, el resultado a corto y largo plazo son similares a un LUTO.

La conducta expectante infiere la definición de cuando terminar el embarazo. En general aquel que no tienen signos de complicaciones fetales ronda las 38 semanas, versus 5 semanas antes en los que se realizó cirugía. Algunos autores observaron que en los grandes TSC (mayores a 8 cm) si se realizaban los nacimientos entre las 28 y 32 semanas, tenían una sorprendente tasa de sobrevida,<sup>(27,28)</sup> sugiriendo en estos casos el parto en esa edad gestacional, si no se hace terapéutica fetal.

Holzgrave W y col.,<sup>(29)</sup>, propusieron en 1987 que un criterio para decidir la terminación del embarazo sería la placentomegalia. Hoy sería cuestionable ya que se cuentan con otros medios (Doppler de ACM, ecocardiograma, etc.) que nos permitirían confirmar la anemia fetal e ICC que anteceden al hídrops.

En estos casos podemos observar que corresponderían a iguales tipos de Altman y que el pronóstico desfavorable se produce porque ambos coinciden en ser un tipo B de Bernachi. Por lo cual los autores consideramos necesario sumar el uso de esta última clasificación para la evaluación pronóstica.

## Referencias

1. Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaides K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). *J Pediatr Surg*. 2006 Feb;41(2):388-93.
2. Roman AS, Monteagudo A, Timor-Tritsch I, Rebarber A. First-trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma: the role of three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004 Jun;23(6):612-4.
3. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 430-8.
4. Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn* 2008; 28:1048-51.
5. Roman AS, Monteagudo A, Timor-Tritsch I, Rebarber A. First-trimester diagnosis of sacrococcygeal teratoma: the role of three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 2: 612-4.
6. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma. American Academy of Pediatric Surgery Section Survey, 1973. *J Pediatr Surg*. 1974;9:389.
7. Bonilla-Musoles F, Machado LE, Raga F, Osborne NG, Bonilla F. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratomas by two- and three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 200-5.
8. Altman RP, Randolph JG, Lilly J. Sacrococcygeal teratoma. Historical review. *J Urol*. 1976;115:520-3.
9. Rios LT, Araujo Junior E, Nardoza LM, Moron AF, Martins Mda G. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two and three-dimensional ultrasonography. *Case Rep Obstet Gynecol* 2012; 131369.
10. Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, Youssef S. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 899-903.
11. Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 322-5.

Tabla 2 Clasificación de Bernachi y col. donde se clasifica con diámetros mayores o menores de 10 cm, haciendo diferenciación entre el B y el C por la cantidad de componente sólido y quístico; la presencia de flujo que infiere las anastomosis A-V y la velocidad de crecimiento.

Grupo	Diámetro / Características	Vasculatura/ Doppler	Crecimiento
A	< 10 cm	Ausente	Lento
B	≥ 10 cm	Presente – intenso con ICC	Rápido
C	≥ 10 cm Predominio quístico	Ausente	Lento

J Pediatr Surg. 2006; 41(9):1517-21.

12. Brace V, Grant SR, Brackley KJ, Kilby MD, Whittle MJ. Prenatal diagnosis and outcome in sacrococcygeal teratomas: a review of cases between 1992 and 1998. *Prenat Diagn* 2000; 20: 51-5.
13. Yamaguchi Y, Tsukimori K, Hojo S, Nakanami N, Nozaki M, Masumoto K, Taguchi T, Wake N. Spontaneous rupture of sacrococcygeal teratoma associated with acute fetal anemia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006 Oct;28(5):720-2.
14. Chervenak FA, Isaacson G, Touloukian R, Tortora M, Berkowitz RL, Hobbins JC. Diagnosis and management of fetal teratomas. *Obstet Gynecol* 1985; 66: 666-71.
15. Stefanovic V, Halmesmäki E. Peripartum ultrasound-guided drainage of cystic fetal sacrococcygeal teratoma for the prevention of the labor dystocia: a report of two cases. *AJP Rep*. 2011 Dec;1(2):87-90.
16. Patterson LS, O'Connell CM, Baskett TF. Maternal and perinatal morbidity associated with classic and inverted T cesarean incisions. *Obstet Gynecol* 2002;100:633-7.
17. Yu JA, Sohaey R, Kennedy AM, Selden NR. Terminal myelocystocele and sacrococcygeal teratoma: a comparison of fetal ultrasound presentation and perinatal risk. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007 Jun-Jul;28(6):1058-60.
18. Cacciapuoti V, Di Meglio A. Teratoma sacrococcigeo review.
19. Presti F, Sanusi FA, Hamid R. Three-dimensional prenatal ultrasound study of a large sacrococcygeal teratoma. *Int J Gynaecol Obstet* 2001; 73: 61-3.
20. Schild RL, Wallny T, Fimmers R, Hansmann M. Fetal lumbar spine volumetry by three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13: 335-9.
21. Olutoye OO, Johnson MP, Coleman BG, Crombleholme TM, Adzick NS, Flake AW. Abnormal umbilical cord Doppler sonograms may predict impending demise in fetuses with sacrococcygeal teratoma. A report of two cases. *Fetal Diagn Ther* 2004; 19: 35-9.
22. Estévez Suárez L., Plasencia Acevedo W., Castellano Medina M., Zubiría Pineda A. Teratoma sacrococcigeo: diagnóstico y seguimiento. *Prog Obstet Ginecol*. 2007;50(4):224-30.
23. 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.
24. Alter DN, Reed KL, Marx GR, Anderson CF, Shenker L. Prenatal diagnosis of congestive heart failure in a fetus with a sacrococcygeal teratoma. *Obstet Gynecol* 1988; 71: 978-81.
25. Benachi A, Durin L, Vasseur Maurer S, Aubry MC, Parat S, Herlicoviez M, Nihoul-Fekete C, Dumez Y, Dommergues M. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg*. 2006 Sep;41(9):1517-21
26. Lee MY, Won HS, Hyun MK, Lee HY, Shim JY, Lee PR, Kim A. Perinatal outcome of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn*. 2011 Dec;31(13):1217-21.
27. Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, Bebbington MW, Johnson MP, Hedrick HL, Adzick NS, Flake AW. Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg*. 2011 Jul;46(7):1325-32.
28. 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.
29. Holzgrave W, Miny P, Anderson R. Experience with 8 cases of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Fetal Therapy*. 1987;2:88-94.