



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

11210

14/2e.

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

TERATOMA SACROCOCCIGEO
EXPERIENCIA EN 12 CASOS

TRABAJO DE INVESTIGACION

QUE PRESENTA

DR. ROBERTO MORALES RAMIREZ

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE

ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA



INP

MEXICO, D. F.

269583

1998

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE APROBACION

**TERATOMA SACROCOCCIGEO
EXPERIENCIA EN 12 CASOS**

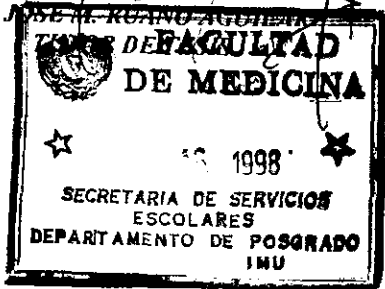
**DR. SILVESTRE FRENK
DIRECTOR GENERAL**

**DR. ERNESTO DÍAZ DEL CASTILLO
SUBDIRECTOR GENERAL DE
ENSEÑANZA**

**DR. LUIS HESHIKI ARANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA DE PRE Y
POSGRADO**

**DR. JORGE E. MAZA VALLEJÓS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO**

DR. JOSÉ M. RUANO AGUIRRE



RESUMEN

INTRODUCCION: Los teratomas sacrococcigeos son los tumores germinales extragonadales más frecuentes en la infancia. La mayoría de los teratomas sacrococcigeos se detectan en el período neonatal como una masa tumoral. En virtud de que estos pacientes están propensos a desarrollar neoplasias, se recomienda el tratamiento quirúrgico seguido de vigilancia clínica.

OBJETIVO: Analizar los aspectos clínicos, histopatológicos, quirúrgicos y la sobrevida libre de enfermedad de los pacientes menores de 18 años operados de tumor germinal de la región sacrococcígea.

DISEÑO: Estudio retrolectivo, descriptivo, observacional y clínico.

MATERIAL Y METODOS: Se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de tumor germinal en la región sacrococcígea atendidos en nuestra institución en 16 años. En todos se tabularon sexo, edad de inicio de la sintomatología, manifestaciones clínicas, tamaño del tumor. Se clasificaron por el tipo de tratamiento quirúrgico, por el diagnóstico histopatológico y la sobrevida libre de enfermedad.

RESULTADOS: Se incluyeron en este protocolo 12 pacientes (4 niños y 8 niñas), con una relación respecto al sexo 1:2 y una edad que varió de 1 día a 14 años con diagnóstico histopatológico de teratoma sacrococcígeo (TSC) maduro (n=10) e inmaduros (n=2) y en ninguno hubo tumor maligno. De acuerdo a la clasificación de Altman, el tipo II (n=8) fue el más frecuente. El procedimiento quirúrgico fue la resección del tumor y coccigiectomía en el 63% de los casos por abordaje sagital posterior y V invertida. La sobrevida libre de enfermedad de los pacientes operados fue del 100%. No hubo mortalidad trans ni postoperatoria. La continencia rectal postoperatoria fue de 70% de los pacientes valorables.

CONCLUSIONES: Los TSC maduros son la principal causa de tumor de células germinales extragonadales. Se presentan inicialmente como masa tumoral en la mayoría de los casos en el período neonatal. El tratamiento quirúrgico que recomendamos es la tumorectomía y la coccigiectomía. La sobrevida libre de enfermedad es de 100% de los pacientes operados en quienes se reseca la lesión.

Palabras clave: Teratoma sacrococcígeo, neonato, cirugía.

INTRODUCCION

El teratoma sacrococcigeo (TSC) es el tumor germinal extragonadal más común del recién nacido y tiene una baja morbimortalidad en el periodo neonatal (1).

Los teratomas se clasifican desde el punto de vista histopatológico en maduro, inmaduro y maligno (1,2). Los teratomas maduros contienen elementos bien diferenciados y de aspecto clínico benigno. Los teratomas inmaduros son reconocidos por la presencia de tejido embrionario con o sin elementos maduros, pero sin ningún elemento maligno (vgr. tumor de senos endodérmicos, coriocarcinoma, etc). La histología se ha informado como el principal factor pronóstico de los teratomas.

El tratamiento del TSC maduro es fundamentalmente quirúrgico, sin embargo, los pacientes con más de 4 meses de vida extrauterina tienen mayor riesgo a diferenciarse en tumor maligno, de ahí la importancia de su excisión quirúrgica (1,2). El motivo del presente estudio es conocer el perfil clínico, de laboratorio, gabinete y el tratamiento quirúrgico de los pacientes con TSC.

Morales R R y cols.

MATERIAL Y METODOS

Revisamos los expedientes clínicos y de necropsia de todos los pacientes atendidos con el diagnóstico histopatológico de teratoma sacrococcigeo (TSC), en el periodo del 1 de enero de 1981 al 30 de junio de 1996, en el Departamento de Oncología Quirúrgica del Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México D.F., México.

Se registró la edad al momento del diagnóstico, sexo, antecedentes prenatales, tipo de parto, síntomas principales y el tamaño del tumor. En todos los pacientes se revisó el resultado pre operatorio de los niveles de alfa feto proteína (AFP), radiografía simple de la región sacrococcigea y tórax, ultrasonido (USG) y tomografía computada (TC) a nivel de la región pélvica y abdominal. Se determinó el tipo de procedimiento quirúrgico, las complicaciones pre operatorias y pos operatorias.

El sistema de estadificación empleado fué idéntico al utilizado por Altman (1), lo cual se describe en la fig. 1; además se investigó la variedad histopatológica, el nivel de AFP post operatoria y la sobrevida libre de enfermedad. Inicialmente se presentaron todas las características clínicas y radiológicas, mediante medias y desviaciones estándar para variables numéricas y en número de pacientes y porcentaje en las categorías.

RESULTADOS

En quince años ingresaron 16 pacientes con diagnóstico de Tumor en la región Sacrococcígea al Departamento de Oncología Quirúrgica; de estos, 12 casos (75%) correspondieron a Teratoma Sacrococcígeo que se incluyeron en este protocolo, 4 niños y 8 niñas con una relación de 1:2.0, cuya edad al momento del diagnóstico varió de 1 día a 5 meses (x: 1 mes y 3 semanas) y dos casos fueron adolescentes. Los 4 casos restantes correspondieron a lipoma sacrococcígeo, quiste dermoide, lipomeningocele y Fetus in fetus.

Los antecedentes prenatales de importancia que se detectaron fueron polihidramnios en un paciente; la edad gestacional al momento del parto en 9/12 casos fueron de término (> 37 semanas de gestación) y el resto fueron prematuros (2/12) (<37 semanas de gestación). El tipo de parto fué por vía vaginal en 9/12 pacientes y 3/12 pacientes fueron atendidos por cesárea.

La edad al momento del diagnóstico, sexo, manifestación clínica, estadio y tipo de tratamiento son presentados en la Tabla 1. La principal manifestación clínica fué el aumento de volumen en la región sacrococcígea y la deformidad del área perineal en 11 pacientes estos casos correspondieron a estadio I, II y III de la clasificación de Altman y en un recién nacido de 13 días de vida extrauterina se presentó con retención urinaria asociado a una masa pre- sacra (Estadio IV). El tamaño del TSC varió de 4 cms a 15 cms con una media de 8.7 cm +/- 2.2 cm, en 7/12 pacientes con TSC midieron entre 5 a 10 cms, 4/12 fueron mayores de 10 cms y el restante fué menor de 5 cms que correspondió al paciente con estadio IV de acuerdo a la clasificación de Altman.

Morales R R y cols.

La alfa feto proteína pre operatoria se determinó sólo en 3/12 casos siendo estos los últimos atendidos en la Institución, con niveles que variaron 90 a 33,582 ng/ml. La radiografía simple de la región sacrococcigea se practicó en diez casos que mostró efecto de masa a nivel sacro y pélvico y calcificaciones intratumorales en dos casos (16.7%). El USG se realizó en cinco casos que mostró imagenes mixtas, es decir, zonas quísticas y sólidas. La tomografía computada (TC) fué practicada en los 3 últimos casos que reveló el componente de tumor sólido y quístico con buena delimitación a nivel sacro y pélvico sin datos de metástasis a distancia. La radiografía simple de tórax fué normal en nueve casos y en el restante no se practicó. El procedimiento quirúrgico fué la resección del teratoma sin coccigiectomía en 4/11 casos y en 7/11 casos se agregó la coccigiectomía ambos grupos se encuentran vivos sin actividad tumoral al momento del presente informe (Tabla 2). En el paciente que no se pudo intervenir quirúrgicamente presentó una variedad rara de TSC con una gran tumoración muy vascularizada que se manifestó con anemia e insuficiencia cardiaca congestiva refractaria lo cual condicionó su fallecimiento. La complicación post operatoria más frecuente fue la infección de la herida en cuatro casos que se resolvió con manejo médico y en ninguno de ellos existe trastorno en la continencia anorectal.

La variedad histopatológica de los TSC fueron 10/12 maduros, 2/12 inmaduros y en ninguno se observó tejido maligno.

La sobrevida libre de enfermedad fué de 100% en aquellos pacientes que se operaron de su tumor. El único fallecimiento fué en el paciente que sufrió de una variante rara de TSC altamente vascularizado que por sus condiciones hemodinámicas no se pudo intervenir quirúrgicamente.

DISCUSION

El teratoma sacrococcigeo (TSC) se ha documentado como la causa más frecuente de tumor germinal extragonadal en el recién nacido, con una incidencia de 1 en 40,000 nacidos vivos (1,3,4).

La incidencia del sexo y la edad al momento del diagnóstico se encuentra bien informado en la literatura internacional, en el cual la mayoría de estos son niñas con una relación de 2 ó 3:1 semejante a nuestros resultados (1,5,6). En el presente estudio siete de los doce pacientes (58.3%) fueron diagnosticados en los primeros 30 días de vida extrauterina, siendo similar a lo publicado por otros autores (1,6,7).

La manifestación clínica principal fué el aumento de volumen o masa en la región sacrococcigea en 11/12 casos (91.6%) siendo igual a lo informado por Sharma (8). El tamaño del tumor varió desde 4 cms a 15 cms con una media de 8.7 cms + 2.2 cms sin tener implicaciones pronósticas en la sobrevida libre de enfermedad de los pacientes, cuyo resultado es semejante a lo descrito por Altman (1), Carney (2) y Billik (6).

En un caso de un recién nacido quien presentó una variante rara de TSC era un tumor muy vascularizado, el paciente presentó insuficiencia cardiaca y anemia lo cual condicionó su fallecimiento, en la tabla 3 se describen otros TSC altamente vascularizados documentados en la literatura (3,9-15) y su situación actual, es importante mencionar que desde 1986 en que Flake (3) describió el primer caso, hasta el presente informe se han documentado 12 pacientes de los cuales han sobrevivido 4/12 (33%) y con una mortalidad de 67%, lo cual lo convierte en una verdadera urgencia quirúrgica neonatal al momento de su diagnóstico. Lindahl (9) en 1988 describió la técnica quirúrgica idónea para los TSC gigantes y altamente vascularizados, a partir de dicho informe han sobrevivido otros 3 pacientes, aunado a la sofisticación de la terapia

Morales R R y cols.

intensiva neonatal y el mayor conocimiento del comportamiento biológico de este tipo de tumor.

Los estudios de imagenología mostraron una masa homogénea y sin disrrafia en la región sacra, pero, el diagnóstico definitivo de la variedad histopatológica del TSC sólo puede ser establecido posterior a la resección del mismo. Aunque la calcificación en una radiografía simple es altamente sugestiva de teratoma, sólo en dos pacientes (16.6%) se detectó este dato, el cual difiere de lo informado por otros autores quienes informaron de 40% a 50% de los pacientes con TSC presentan calcificaciones intratumorales. (4) Un diagnóstico diferencial a considerar son mielomeningocele, linfangioma, absceso rectal, lipoma, quiste pilonidal y prolapso rectal (1, 5, 8) en nuestra casuística se presentaron como tumor sacrococcigeo diferente TSC en 4 casos lipomeningocele, Fetus in Fetus lipoma y quiste dermoide. El USG y la TC pueden ayudar a definir las características físicas de la masa y la existencia de metástasis a distancia pero no brindan un diagnóstico definitivo del tumor. En la actualidad se encuentra en boga la biopsia por aguja delgada de los tumores, pero, especialmente en los teratomas no es concluyente para determinar si es benigno o maligno, ya que requiere de un muestreo histopatológico exhaustivo para descartar un componente maligno dentro del tumor (16).

En la mayoría de los pacientes (83.3%) fueron Estadio II y III de acuerdo a la clasificación de Altman quienes se presentaron con una masa en la región sacrococcigea evidente y en un caso se presentó con retención urinaria correspondiendo al paciente con Estadio IV, la presente serie, aunque es pequeña en número, difiere a lo publicado por Altman (1) y Billik (6) en el cual el 96% predominó en los estadios I y II de acuerdo a la clasificación de Altman.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

Morales R R y cols.

El procedimiento quirúrgico para el TSC ha sido ampliamente documentado y consiste en la resección completa del tumor a través de un abordaje sacro o posterior o un abordaje combinado abdominosacro, con excisión del coccyx (6,7,17).

La tercera parte de los pacientes con TSC que no se practicó coccigiectomía al momento de resecar el tumor, presentaron recurrencia, esto ha sido demostrado por diferentes autores (7,17,18) en nuestra casuística existen 4/11 pacientes operados de tumorectomía sin datos de recurrencia, posterior a un seguimiento de 4 a 6 años. En 7/11 de los pacientes se les practicó tumorectomía con coccigiectomía, todos ellos se encuentran vivos y libre de enfermedad (Ver Tabla 2). La quimioterapia ha base de Vincristina (1.5 mg/m²/IV día 1 y 7), Actinomicina D (0.015 mg/Kg/día/IV día 1y 5) y Ciclofosfamida (500mg/m²/IV día 1 y 3) fué utilizado en un paciente con teratoma maduro, que tenía como dato relevante haber sido diagnosticado a los 14 años con 4 meses. Así mismo está bien establecido que posterior a los 6 meses de vida extrauterina con un teratoma independiente de su localización el riesgo de malignizarse es de 50 a 60% (19).

La alfa feto proteína (AFP) fué documentada solo en tres casos en forma preoperatoria oscilando con valores de 90 a 33,582 ng/ml en su seguimiento posterior se normalizaron, es importante mencionar que la mayoría de los pacientes presentaron TSC maduro, está bien establecido en la literatura que todos estos pacientes tienen niveles de AFP dentro de rango normal (6,20,21), en ningún caso se observó tejido maligno en nuestra serie. Sin embargo para futuros estudios se debe realizar en forma rutinaria en todos los pacientes con TSC niveles de AFP el cuál es útil para el diagnóstico, seguimiento y detección temprana de recaída. (20,21)

En conclusión podemos afirmar que TSC es el tumor más frecuente en dicha región, que su diagnóstico debe ser temprano y oportuno para brindar un manejo quirúrgico ideal

Morales R R y cols.

que consiste en tumorectomía y coccigectomía, con una supervivencia libre de enfermedad de 100% en aquellos casos de tumores maduros y operados.

REFERENCIAS

1. Altman R P, Randolph T G, Lilly J R. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1973. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-98.
2. Carney J A, Thompson D P, Jhonson Ch L, Lynn H B. Teratomas in children: Clinical and Pathologic Aspects. *J Pediatr Surg* 1972; 3: 271 -282.
3. Flake A W, Harrison M R, Adzick U S, Laberge J M, Warsof S L. Fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1986;7:563-566.
4. Keslar P J, Buck J L, Suarez E S. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: Radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 1994;14:607-620.
5. Mahour G H, Woolley M M, Trivedi S N, Landing B H. Teratomas in infancy and childhood: Experience with 81 cases. *Surgery* 1974;2: 309-318.
6. Bilik R, Shandling B, Pope M, Thomer P, Weitzman S, Ein S H. Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr Surg* 1993;9:158-1160.
7. Gross R E, Clatworthy, Meeker I A . Sacrococcygeal teratomas in infants and children. *Surg Gynecol Obstet* 1951;92:341-354.
8. Sharma A K, Sharma C S, Gupta A K, Sarin Y K, Agarwal L D, Zaffar M. Teratomas in pediatric age group: Experience with 75 cases. *Indian Pediatrics* 1993;30:689-694.
9. Lindahl H. Giant sacrococcygeal teratoma:A method of simple intraoperative control of hemorrhage. *J. Pediatr Surg* 1998;11:1068-1069.
10. Schmidt K G, Silverman N, Hamison M R, Callen P. High output cardiac failure in fetuses with large sacrococcygeal teratoma: Diagnosis by echocardiography and doppler ultrasound. *J Pediatr* 1989;114:1023-1028.
11. Bond S J, Harrison M R, Schmidt K, Silverman N, Flake A W, Slotnick N et al. Death due to high output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1990; 25:1287-91.
12. Walton J M, Rubin S Z, Soucy P, Benzie R, Ash K, Nimrod C. Fetal Tumors associated with Hydrops The Role of the Pediatric Surgeon. *J Pediatr Surg* 1993;9:1151-1153.
13. Inohue M, Kubota A, Hasegawa T, Hata S, et al. Antenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma with hidrops fetalis; a case report. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:125-127.

Morales R R y cols.

14. Teitelbaum D, Teich S, Cassidy S, Karp M, Cooney D, Besner G. Highly vascularized sacrococcygeal teratoma: Description of the atypical variant and its operative management. *J Pediatr* 1989;114:1023-28.
15. Calderón E C, Ruano A J, De Leon B, Hernández P G, Morales R R, Palacios A J, Peralta B A. Teratoma sacrococigeo. Una urgencia quirúrgica neonatal. *Acta Pediatr Mex* 1996;17 (5):249-53.
16. Braun R G, Calderón E C, Ruano A J. Biopsia por aspiración con aguja delgada en pediatría. *Acta Pediatr Mex* 1996;17 (4): 203-8.
17. Ein S H, Mancer K, Adeyemi S D. Malignant sacrococcygeal teratoma-endodermal sinus, yolk sac tumor in infants and children: A 32-year review. *J Pediatr Surg* 1985;20:473-77.
18. Waldhausen J A, Kolman T W, Vellios F et al: Sacrococcygeal teratoma. *Surgery* 1963;54:933-49.
19. Roth A. Une Tumeur renal inhabituelle, un teratome une dysplasie kistique, a une hypertension arterielle et a une secretion d' alpha fetoprotein. *J Urol* 1984;90:7-10.
20. Tsuchida V, Endo V, Saito s, Kaneko M, Shiraki K, Ohmi K, Evaluation of Alpha-Fetoprotein in Early Infancy. *J Pediatr Surg* 1978;2:155-162.
21. Schropp KP, Lobe T E, Rao B, Mutabagani K, Kay G A, Gilchrist B F, Philippe P G, Boles E T. Sacrococcygeal Teratoma: The experience of four decades. *J Pediatr Surg* 1992;8:1075-79.
22. Ablin A, Isaacs H. Germ Cell Tumors. *Pediatric Oncology* 1989:713-31

TABLA 1.- RESUMEN CLINICO DE PACIENTES CON TERATOMA SACROCOCCIGEO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

No. Caso	Edad	Sexo	Presentación Clínica	Estadio	Tratamiento	Histología	Seguimiento
1	14 años 4 m	F	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía + Coccigiectomía + Quimioterapia	Maduro	5 años
2	5 meses	M	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía	Maduro	5 años
3	1 mes	F	Aumento de Volumen	III	Tumorectomía	Maduro	5 años
4	2 meses	F	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía	Maduro	6 años
5	10 días	F	Retención Urinaria Masa Pré - Sacra	IV	Tumorectomía	Maduro	4 años
6	12 a 7 mese	M	Aumento de Volumen	I	Tumorectomía + Coccigiectomía	Maduro	5 años
7	1 día	M	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía + Coccigiectomía	Maduro	2 años
8	23 días	F	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía + Coccigiectomía	Maduro	1 año
9	2 meses	M	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía + Coccigiectomía	Maduro	1 año
10	1 mes	F	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía + Coccigiectomía	Maduro	1 año
11*	1 día	F	Aumento de Volumen Insuficiencia Cardiaca	III	No	Inmaduro	5 días
12	1 día	F	Aumento de Volumen	II	Tumorectomía + Coccigiectomía	Inmaduro	6 meses

Abreviaturas: * Caso No. 11 TSC altamente vascularizado, falleció.

TABLA 2.- TIPO DE CIRUGIA Y LA SOBREVIDA LIBRE DE ENFERMEDAD

TIPO DE CIRUGIA	No.	SLE (AÑOS)	SITUACION ACTUAL
TUMORECTOMIA n = 4	1	5	Vivo
	1	5	Vivo
	1	6	Vivo
	1	4	Vivo
TUMORECTOMIA CO COCCIGIECTOMIA n = 7	1	5	Vivo
	1	5	Vivo
	1	2	Vivo
	1	1	Vivo
	1	1	Vivo
	1	11 meses	Vivo
1	6 meses	Vivo	

**Abreviaturas: SLE: Sobrevida libre de enfermedad
Se excluyó de la tabla al paciente con TSC altamente vascularizado**

TABLA 3.- TERATOMA SACROCOCCIGEO ALTAMENTE VASCULARIZADOS EN EL NEONATO

AUTOR	AÑO	No. Paciente	SITUACION ACTUAL	
			VIVO	MUERTO
Flake (3)	1986	1		
Lindahl (9)	1988	1		1
Schmidt (10)	1989	3	1	
Bond (11)	1990	1		3
Walton (12)	1993	1		1
Inohue (13)	1994	1	1	1
Teitelbaum (14)	1994	3	2	1
Calderón (15)	1996	1		1
TOTAL n (%)		12 (100%)	4 (33%)	8(67%)



Figura 1: De acuerdo a la clasificación de Altman: Estadio I: 1 Estadio II: 8 Estadio III: 2 Estadio IV: 1