

DEPARTAMENTO DE CIRUGIA PEDIATRICA DE LA CLINICA INFANTIL DE LA CIUDAD SANITARIA "LA FE" (VALENCIA)

Teratomas sacrocoxígeos

Por los Dres.:

ISIDRO VITORIA MIÑANA* y SANTIAGO RUIZ COMPANY**

Vitoria Miñana, I.; S. Ruiz Company. *Teratomas sacrocoxígeos*. Rev Cub Ped 57: 1, 1985.

Se realiza una revisión acerca de los teratomas sacrocoxígeos en la que se hace una especial referencia a los aspectos anatomopatológicos, clínicos, diagnósticos, terapéuticos y pronósticos. Tienen una incidencia de 1 en 40 000 nacimientos y predominan en el sexo femenino. La degeneración maligna puede ocurrir en un 18 %. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico y el pronóstico depende de dos factores: la edad de diagnóstico y su localización. Si el diagnóstico se realiza a edad superior a 2 años, la mortalidad es de un 55 % mientras que los de localización tipo III de Altman tienen una mortalidad de 28 %. Las recidivas posoperatorias son raras y son más probables en tumores con predominio de tejido nervioso o compuestos de tejidos de una sola hoja embrionaria.

INTRODUCCION

Los teratomas son tumores formados por elementos hísticos derivados de las tres hojas embrionarias, los cuales no se hallan normalmente en el sitio de aparición de la tumoración.¹

Histológicamente son tumores derivados de las estructuras embrionarias derivadas a su vez de células pluripotentes. La localización más frecuente es la sacrocoxígea, y le siguen en orden decreciente la retroperitoneal, mediastínica, cervical, ovárica, testicular y otras (intracraneal, hepática, gástrica. . .).

En el presente trabajo se pretende revisar la bibliografía sobre los teratomas sacrocoxígeos con especial referencia a los aspectos anatomopatológicos, clínicos, diagnósticos, terapéuticos y pronósticos.

* Residente de pediatría.

** Jefe del departamento de cirugía pediátrica.

Incidencia

Desde la primera descripción de un teratoma sacrocoxigeo por *Saxtoph* y *Duvigne* en 1790² hasta la primera intervención quirúrgica por *Stanley* tuvieron que transcurrir 51 años,³ y se han descrito desde entonces múltiples casos.

Según la mayoría de autores^{4,5} la incidencia se cifra en un caso por cada 40 000 recién nacidos, y el tumor más frecuente en esta época es tras los hemangiomas.⁶

De predominio en el sexo femenino, su incidencia varía entre un 74 y un 80 % según los autores.⁷

Por otro lado, es más frecuente en la época neonatal con descenso progresivo de la incidencia a medida que aumenta la edad.⁸

En cuanto al posible componente hereditario de estos tumores cabe citar el aporte de *Aschcroft*⁹ sobre 17 pacientes en 6 familias en las que se asociaba un teratoma presacro con otras anomalías tales como la estenosis anorrectal, absceso retrorrectal y reflujo vesicoureteral.

Anatomía patológica

1. Macroscópica

El teratoma sacrocoxigeo presenta generalmente una forma redonda o lobulada, contiene cápsula, tiene una consistencia quística, sólida o mixta, y esta última es la más frecuente.¹⁰

Puede tener un apéndice de órganos de gran tamaño, tales como un dedo⁸ o un rabo,¹¹ entre otros.

Su tamaño es muy variable y puede oscilar entre una pequeña prominencia a nivel sacro hasta el de una tumoración del tamaño de una cabeza fetal.⁸

Un aspecto de gran importancia para la relación pronóstico-diagnóstico es la localización. Según *Altman*¹² se pueden agrupar en cuatro tipos según se muestra en el cuadro.

CUADRO
LOCALIZACIÓN DEL TERATOMA SACROCOXIGE0 (ALTMAN)

Grupo	Extensión externa	Extensión interna
I	+++	±
II	+ +	+ + (Intrapélvico)
III	+	+++ (Abdominal y pélvico)
IV	—	+++ (Presaco)

En una amplia revisión realizada por la sección de cirugía de la Academia Americana de Pediatría, en donde se estudiaron 405 pacientes con teratomas sacrocoxigeos, *Altman, Randolph y Lilly*¹² observaron que el tipo I representaba un 46 % de casos, el tipo II un 35 %, y los tipos III y IV ocupaban frecuencias menores, con un 9 y 10% respectivamente.

Otra clasificación de gran interés sobre la localización tumoral es la de *Monereo*¹³ que los divide en tres tipos:

- I) Tumor con pedículo que lo une al coxis.
- II) Masa no pediculada unida al coxis. Puede tener un componente intraabdominal.
- III) Tumoraición de la región precoxigea y espacio retrorrectal con un pedículo vascular procedente de la arteria sacra media.

2. Microscópica

Contienen las tres hojas blastodérmicas¹⁴ y se clasifican según *Altman* en:

- a) Inmaduros: Contienen elementos con distintos estadios de diferenciación embrionaria.
- b) Maduros: Sólo contienen elementos diferenciados.

Se acepta que los teratomas maduros son benignos y que los inmaduros son malignos, aunque esta última equivalencia es difícil de establecer con seguridad en todos los casos.¹⁵

Los teratomas maduros o bien diferenciados contienen los siguientes elementos:¹⁶

- a) Epitelio estratificado del tipo orofaríngeo, con glándulas y tejido linfoide.
- b) Derivados mesodérmicos: Hueso, cartilago, grasa, tejido conectivo o vasos.
- c) Uno o varios dientes.
- d) Tejido nervioso en un 80 % de los casos.⁵
- e) Cavidades quísticas grandes, rodeadas de epitelio o endotelio.

Los teratomas inmaduros contienen tejidos poco diferenciados con presencia constante de túbulos neuroepiteliales y las cavidades quísticas son más pequeñas. En algunos casos,¹⁷ puede haber tejido nefroblastomatoso con estructuras glomerulotubulares junto con estructuras mixoides, así como neuroglia y tejido muscular estriado.

Frecuencia de malignidad

El tamaño del tumor no está relacionado con la malignidad¹³ aunque sí lo está la localización: cuanto mayor componente presacro contiene, mayor frecuencia de malignidad.¹⁸ Este dato se ha relacionado con el diagnóstico más tardío de este tipo de tumores debido a que dan menos síntomas.⁶

La degeneración maligna ocurre en un 18 % de los teratomas sacrocoxigeos,¹² puede invadir el recto, los huesos y los músculos con metástasis a nivel hepático y pulmonar.¹¹

En cuanto al sexo, el tipo maligno es más frecuente en el sexo masculino (23 % frente a un 17 % en la niña).¹⁹

Por lo que respecta a la edad, la malignidad aumenta al avanzar la misma. Así, en el estudio de *Altman*, de los teratomas malignos, un 50 % se diagnosticaron a los dos años, un 37 % al año de vida y un 7 % en la época neonatal, y la edad media de diagnóstico en la serie de *Grosfeld* sobre 85 pacientes fue de 1,9 años.²⁰

Clinica

El embarazo fue a término en un 89 % de casos¹² y el parto normal en un 90 %, ¹⁶ se practicó cesárea en el resto de los casos y la mayoría presentaron tumores mayores de 10 cm.²¹ Otro factor que hay que considerar es la posibilidad de sufrimiento fetal con la anoxia consecuente.

Cuando el teratoma es de extensión externa se caracteriza por ser una masa quística o sólida localizada sobre el sacro o el coxis en la línea media, su consistencia es firme con algunas zonas más blandas²² y cubierta por piel normal (figura 1).

Si tiene un gran componente intrapélvico puede disecar el espacio retrorectal hasta el estrecho superior de la pelvis, por delante de la fascia de Waldeyer.¹³ Puede pasar por el orificio obturador a las piernas lo que afecta a los plexos diáticos dando cuadros neurológicos y posturas antiálgicas de miembros inferiores. Por otra parte, puede comprimir la porción rectosigmoidea del intestino grueso lo que provoca disquinesia y estreñimiento alternante con diarrea. Si comprime la porción ureterovesical puede dar lugar a retención urinaria, infecciones de orina e hidronefrosis.²³ Finalmente, la compresión venosa se traduce en edema de miembros inferiores. Por todo ello, el tacto rectal es imprescindible²² para precisar las conexiones constantes del tumor con la región coxígea y presacra de donde parten, lo que revela la adherencia a la cara posterior del recto (figura 2).

Cuando el teratoma tiene un componente intraabdominal, la palpación de una masa²⁴ o incluso un *distress* respiratorio neonatal²⁵ son los dos signos de sospecha.

Asociaciones

Se presentan en un 18 a 26 % de los casos,²¹ cifra sensiblemente superior al 2,5 % esperado de malformaciones de la población general.

Según el trabajo de *Altman*,¹² las más frecuentes son:

1º) Alteraciones musculoesqueléticas	24 %
2º) Alteraciones renales	20 %
3º) Alteraciones nerviosas	16 %
4º) Alteraciones intestinales	7 %
5º) Alteraciones cardíacas	7 %

Radiología

En la *radiografía simple de abdomen* puede objetivarse:

- Calcificación difusa o definida (hueso, dientes...) en la zona sacrocoxígea en un 35 a 60 % según autores^{13,26} (figura 3).
- Destrucción del sacro.²⁷
- Osteolisis localizada en región sacroisquiátrica.²⁵

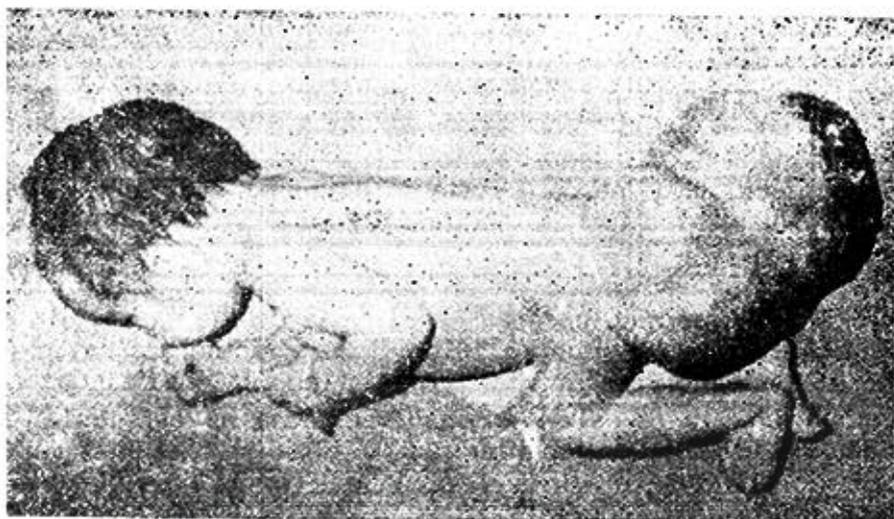


Figura 1.

Recién nacido con voluminoso teratoma sacrocoxígeo.



Figura 2.

Teratoma sacrocoxígeo que desplaza visiblemente el ano.



Figura 3.

Aspecto radiológico de un teratoma en donde se aprecian las calcificaciones.

Es signo de malignidad:

- Aplasia de dos o más segmentos del sacro.²⁶
- Separación de los dos isquions.²⁹
- Defectos en la parte posterior del cuerpo vertebral.
- Cuando el predominio es intraabdominal, aparece un aspecto de vacuidad pélvica con un gris homogéneo en proyección anteroposterior.

El *enema opaco* puede evidenciar un ensanchamiento del espacio rectosacro o la compresión posterior y lateral del recto, con estiramiento y obstrucción.

Por otra parte, la *urografía intravenosa* puede mostrar una dilatación pieloureteral con desplazamiento lateral de los uréteres o de la vejiga (figura 4).

La *cistografía miccional* puede poner de manifiesto un rechazo de la vejiga con una muesca en la misma.²⁸

Diagnóstico diferencial

Debe establecerse con las siguientes entidades:

1. *Meningocele sacro*

En éste suelen existir malformaciones óseas y alteraciones de la inervación de la vejiga, ano y miembros inferiores.



Figura 4.

Urografía intravenosa en la que se pone de manifiesto la compresión vesical.

Su consistencia es fluctuante salvo que tenga un componente lipídico (lipomeningocele). Por otra parte, está situado en posición más cefálica y puede producir una protrusión desde la cara dorsal del sacro.

Al comprimirlo provoca un abombamiento de la fontanela anterior en el recién nacido, lo que explica la conexión con el espacio subaracnoideo. La piel que recubre el meningocele suele ser fina. Finalmente, en la radiografía puede apreciarse la espina bífida.

2. Absceso perianal y glúteo

Presenta características inflamatorias, no así el teratoma en una primera fase, aunque sí puede mostrar estos cambios si se infecta como efecto secundario (figura 5).

3. Cordoma

Afecta más al varón y suele evidenciarse una destrucción ósea en la radiografía.²²

3. Otros tumores

Ependimomas, embriomas, ganglioneuromas, condromas, gliomas retroperitoneales o extraespinales, hamartomas neuroectodérmicos, tumores presacros epidermoides, hemangiomas glúteos y tumores retroperitoneales.¹³



Figura 5.
Infección de un teratoma en una lactante.

4. Otras situaciones

Hidronefrosis, duplicaciones intestinales, hidrometrocolpos, prolapso rectales, imperforación anal.⁵²

Los errores iniciales en el diagnóstico en la serie de 405 casos aportados por Altman¹² están constituidos por:

- Mielomeningocele (9 casos).
- Absceso rectal (4 casos).
- Linfangioma (3 casos).
- Quiste perineal y lipoma (2 casos).
- Ano imperforado (1 caso).

Tratamiento

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico. A pesar del gran tamaño de la tumoración, lo primero que hay que hacer es recuperar el estado general del paciente y una exploración detallada para descartar la existencia de otras malformaciones.

La técnica quirúrgica en la época neonatal consiste en colocar al paciente en posición de plegaria mahometana y en la exéresis completa de la tumoración que generalmente se puede realizar por vía perineal. Es necesario para evitar recidivas o malignidades secundarias, disecar bien el tumor, que en ocasiones se extiende por debajo del sacro y extirpar las últimas vértebras del coxis.

Para una perfecta disección de la tumoración y con el fin de no lesionar el recto es conveniente colocar una sonda rectal bastante gruesa para que sirva de guía. Finalizada la intervención, tras la reconstrucción del suelo pélvico, es conveniente dejar un drenaje.

En algunos casos, aunque no es frecuente en los teratomas sacrocoxi-geos, hay que recurrir a la doble vía de abordaje del tumor, la abdominal primeramente y una vez bien liberado se aborda por vía perineal.

En general estas tumoraciones en los primeros meses de vida no presentan graves problemas quirúrgicos.

En los casos de diagnóstico tardío y generalmente de pronóstico malo, la disección de la tumoración es más laboriosa, pues algunos cursan con infecciones previas o la tumoración está infiltrando el músculo, recto y vejiga lo que hace imposible la resección completa de la masa tumoral.

Las complicaciones durante la intervención no son frecuentes y están constituidas por la parada cardíaca, inducida por la anestesia²¹ y la hemorragia con *shock* hipovolémico secundario.¹²

Las complicaciones posoperatorias, estimadas en torno a un 18%,¹² suelen tratarse de infecciones sacras, abdominales, fístulas en la herida y dehiscencia de la misma.¹³ También como secuela de la intervención y por extirpar no sólo el coxis sino alguna vértebra sacra pueden quedar lesionados los esfínteres.

Otros tratamientos están indicados cuando se trata de un teratoma maligno con metástasis pulmonares o hepáticas, o cuando se ha realizado una escisión incompleta a pesar de ser benigno.¹⁰

Se basa fundamentalmente en la radioterapia local y la quimioterapia múltiple con ciclofosfamida, vincristina, actinomicina D y metrotexate.

Pronóstico

Los dos factores que parecen marcar el pronóstico de los teratomas sacrocoxigeos son la edad de diagnóstico y su localización. Así, en los casos en que el diagnóstico se realizó en edad superior a los 2 años, la mortalidad fue de un 55 %, y de un 38 % cuando se diagnosticó entre el primero y segundo año de vida; mientras que un 12 y 7 % de niños fallecieron cuando el diagnóstico se había realizado entre el primer y sexto mes de vida o al nacimiento, respectivamente.¹²

La localización es otro factor importante en cuanto al pronóstico. Así, el 28 % de los diagnósticos de teratoma sacrocoxigeo tipo III de Altmann fallecieron frente al 11 % de los tipo I.¹² Este dato parece estar relacionado con la edad del diagnóstico, pues los de mayor componente interno se diagnostican más tardíamente.⁵

Por otra parte, el carácter anatomopatológico de benignidad o malignidad no parece influir si se consideran aisladamente los tipos I, II o III, excepto en el tipo IV en que el mayor número de *exitus* se presentó en malignos.¹² No obstante, si se consideran independientemente, sí hay una clara diferencia en la supervivencia posoperatoria: así, mientras un 60 % de los niños con teratoma maligno fallecieron en aproximadamente 10 meses, sólo un 5 % de los benignos lo hicieron.

Finalmente, las recidivas posoperatorias son raras⁷ y no indican necesariamente malignidad, aunque hay tres factores que apuntarían hacia esta posibilidad: la edad mayor de 4 meses y el predominio de tejido nervioso o la existencia de una sola hoja embrionaria en el examen histológico del tumor.⁸

SUMMARY

Vitoria Miñana, I.; S. Ruiz Company. *Sacrococcygeal teratoma*. Rev Cub Ped 57: 1, 1985.

A review on sacrococcygeal teratomas with special reference to anatomopathologic, clinical diagnostic, therapeutical and prognostic aspects, is carried out. Their incidence on births is 1:40 000, prevailing in the female sex. Malignant degeneration approximately occurs in 18%. Treatment is basically surgical and prognosis depends on two factors: age at diagnosis and its localization. If diagnosis is determined at an age older than 2 years, mortality is 55%, while mortality for those with Altman type III localization is 28%. Postoperative relapses are uncommon and possibilities are greater in tumours with predominance of nervous tissue or tissues with only one embryonal layer.

RÉSUMÉ

Vitoria Miñana, I.; S. Ruiz Company. *Tératomas sacro-coccygiens*. Rev Cub Ped 57: 1, 1985.

Les auteurs font une revue portant sur les tératomas sacrococcygiens, dans laquelle on met l'accent sur les aspects anatomo-pathologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques. Leur incidence est de 1 sur 40 000 naissances et le sexe le plus touché est le féminin. La dégénérescence maligne peut survenir dans 18% des cas. Le traitement est notamment chirurgical et le pronostic dépend de deux facteurs: l'âge de diagnostic et le siège. Si le diagnostic est réalisé à un âge supérieur à 2 ans, la mortalité est de 55%, tandis que ceux à localisation type III de Altman ont une mortalité de 28%. Les récives post-opératoires sont rares et sont plus probables dans des tumeurs à prédominances de tissu nerveux ou composés de tissus d'un seul feuillet embryonnaire.

BIBLIOGRAFIA

1. Willis, R. A.: Pathology of Tumours. London Butterworths, 1953.
2. Svesko, H.: Teratoma regionis coccygealis. Gynecologia, 135: 153, 1953.
3. Stanley, J.: On congenital tumours of the pelvis. Med Chir Trans Lond 24: 235, 1841.
4. Mahour, H. G.: Sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 10: 183, 1975.
5. Michalowsky, I.: Eine experimentelle erzeugung teratoider geschwülste der hoden beim hahn. Arch Pathol Anat 267: 27, 1927.
6. Renoirte, P.: Les tératomas sacrococcygiens. Ann Chir Inf 12: 343, 1971.
7. Waldhasen, J. A. et al.: Sacrococcygeal teratoma. Surgery 54: 933, 1963.
8. Rickham, P. P. et al.: Neonatal Surgery. London, Butterworths, 1973.
9. Aschcroft, K.; T. Holder: Hereditary presacral teratoma. J Pediatr Surg 9: 691, 1974.
10. Hofmann, V.: Sacrococcygeal teratoma. Z Kinderchir 3: 519, 1966.
11. White, J.: A baby with a tail. J Pediatr Surg 7: 833, 1973.
12. Altman, F. et al.: Sacrococcygeal teratoma in children. J Pediatr Surg 9: 389, 1974.
13. Monereo, J.: Tumores de la región sacro-coxígea. Ref Pediatr 6: 71, 1966.
14. Dillard, B. M.: Sacrococcygeal teratoma in children. J Pediatr Surg 5: 153, 1970.
15. Spemann, M.: Organismen in der tierischen Entwicklung. Naturwissenschaften 12: 1092, 1929.
16. Leugier, J. et al.: Les tumeurs sacro-coccygiennes de l'enfant. Rev Pediatr 5: 343, 1969.

17. *Ward, S. P. et al.*: Sacrococcygeal teratoma with nephroblastoma: a variant of extragonadal teratoma in childhood. *Cancer* 33: 1355, 1974.
18. *Ghazali, S.*: Presacral teratomas in children. *J Pediatr Surg* 8: 915, 1973.
19. *Grosfeld, J. L.*: Benign and malignant teratomas in children: analysis of 85 patients. *Surgery* 80: 297, 1976.
20. *Grosfeld, J. L. et al.*: Benign and malignant teratomas in children: Analysis of 85 patients. *Surgery* 80: 297, 1976.
21. *Ein, S. H. et al.*: Benign sacrococcygeal teratomas in infants and children. A 25 year review. *Ann Surg* 191: 382, 1980.
22. *Izant, R. J. et al.*: Sacrococcygeal teratomas. Analysis of 43 cases. *Am J Surg* 130: 617, 1975.
23. *Scatliff, J. H. et al.*: Unusual abdominal manifestations of sacrococcygeal teratoma. *Clin Radiol* 25: 75, 1974.
24. *Williams, A. J. et al.*: Sacrococcygeal teratoma in Nigerian children. *Arch Dis Child* 239: 10, 1970.
25. *Due, S. et al.*: Sacrococcygeal tumours in infancy. *Can J Surg* 23: 363, 1980.
26. *Eklóf, O.*: Roentgenologic findings in sacrococcygeal teratoma. *Acta Radiol* 3: 41, 1965.
27. *Wittlitz, G. H. et al.*: Sakrokokzygeale teratome. Diagnostik und therapie. *Z Kinderchir* 25: 113, 1978.
28. *Jauriquizar, E. y colaboradores*: Tumores sacrocoxigeos. Experiencia en 42 pacientes. *An Esp Pediatr* 18: 290, 1983.
29. *Ecklund, L. D.*: Presacral cysts and tumours. *Arch Chir Neer* 28: 5, 1966.
30. *Queizán, A. y colaboradores*: Tumores presacros del seno endodérmico. *An Esp Pediatr (Supl.)* 8: 25, 1976.

Recibido: 22 de marzo de 1984.

Aprobado: 22 de abril de 1984.

Dr. Isidro Vitoria Miñana

c/ Luis Oliag, 49-6°

Valencia - 6. España.