

Teratoma sacrococcígeo fetal. Diagnóstico y manejo prenatal

 Marta Romero Matas,¹  Marta Fernández Ruiz,²  Zoraida Frías Sánchez,³
 Manuel Pantoja Garrido.⁴

RESUMEN

Los teratomas sacrococcígeos son tumores frecuentemente diagnosticados de forma prenatal. Aunque histológicamente suelen ser benignos, es importante realizar un adecuado seguimiento para detectar si existe algún tipo de complicación que pueda requerir el tratamiento prenatal o finalizar la gestación. En algunos casos pueden existir complicaciones urinarias y fecales en estos fetos, insuficiencia cardíaca grave, hidrops e incluso muerte intrauterina. Se presenta el caso clínico de una paciente primigesta diagnosticada en la semana 14 de gestación con malformación fetal compatible con teratoma sacrococcígeo. Durante el seguimiento prenatal se observó un rápido crecimiento de la masa, evidenciando signos ecográficos de insuficiencia renal y cardíaca tres semanas tras el diagnóstico. Dado el pronóstico desfavorable, la paciente decidió la interrupción legal del embarazo. En este trabajo se revisó el manejo de este tipo de pacientes, los procedimientos diagnósticos y terapéuticos indicados para evitar complicaciones prenatales y las recomendaciones actuales para conseguir los mejores resultados materno-fetales.

Palabras clave: Teratoma; Sacrococcígeo; Diagnóstico prenatal; Terapia fetal; Ablación láser; Ablación por radiofrecuencia.

Fetal sacrococcygeal teratoma. Prenatal diagnosis and management.

SUMMARY

Sacrococcygeal teratomas are frequently diagnosed prenatally. Although histologically they are usually benign, it is important to carry out adequate follow-up to detect if there is any type of complication that may require prenatal treatment or to end the pregnancy. In some cases in these fetuses we can observe urinary and fecal complications, severe heart failure, hydrops and even intrauterine death. The clinical case of a primigravida patient diagnosed at week 14 of gestation with a fetal malformation compatible with sacrococcygeal teratoma is presented. During prenatal follow-up, the mass grows rapidly, showing ultrasound signs of kidney and heart failure three weeks after diagnosis. Given the unfavorable prognosis, the patient decided legal induced abortion. In this work we will review the management of this type of patient, the diagnostic and therapeutic procedures indicated to avoid prenatal complications and the current recommendations to achieve the best maternal-fetal results.

Keywords: Teratoma; Sacrococcygeal; Prenatal diagnosis; Fetal therapy; Laser ablation, Radiofrequency ablation..

(Nota editorial: la interrupción del embarazo es una alternativa solo en aquellos países en los que la legislación lo permita; en Venezuela solo está permitida en caso de riesgo para la vida de la madre).

INTRODUCCIÓN

El teratoma sacrococcígeo, aunque no presenta una alta incidencia (1/35 000 - 40 000 nacimientos), es la neoplasia más frecuentemente diagnosticada en el periodo fetal y en recién nacidos vivos (1-3). Su etiología es desconocida, siendo más frecuente en fetos femeninos y, aunque suele ser de esporádica aparición, existen casos de predisposición genética con herencia autosómica dominante (2-5). Se originan de células pluripotentes del nódulo primitivo y están compuestos por tejidos diversos de las tres capas embrionarias, encontrando una tasa potencial de malignidad de hasta el 12 % (6). Pueden asociarse hasta en un 15 %

¹MD, Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital De Alta Resolución de Lebrija, Sevilla, España. ²MD Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz, España. ³ MD Unidad de Gestión Clínica de Ginecología y Patología Mamaria del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. ⁴PhD Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología del Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España. Correo de correspondencia: fszoraida@gmail.com

Forma de citar este artículo: Romero Matas M, Fernández Ruiz M, Frías Sánchez Z, Pantoja Garrido M. Teratoma sacrococcígeo fetal. Diagnóstico y manejo prenatal. Rev Obstet Ginecol Venez. 2022; 82(2): 264-269. https://doi.org/10.51288/00820214

a otras malformaciones fetales (6), principalmente a nivel genital (hipospadias y escroto bífido), anorrectal (agenesia de ano, fístulas rectoureterales) y, menos frecuentemente, mielomeningocele o agenesia de sacro (2, 3, 6). De hecho, el mielomeningocele constituye uno de los principales diagnósticos diferenciales del teratoma sacrococcígeo, junto a tumoraciones menos frecuentes como hemangiomas, quistes pilonidales, epidermoides o lipomas (7). La Academia Estadounidense de Pediatría establece una clasificación de los teratomas sacrococcígeos según su extensión en: tipo I (más del 50 % del tumor es externo al feto), II o de predominio extrafetal, pero con extensión pélvica presacra, III con componente mayoritariamente interno con extensión abdominopélvica y IV, cuando todo el tumor se desarrolla internamente en la pelvis fetal (6). Gracias a los avances en el diagnóstico ecográfico prenatal estos tumores suelen detectarse precozmente, permitiendo un seguimiento y tratamiento adecuados, si está indicado, para evitar complicaciones hemodinámicas fetales que suelen ocurrir en casos de rápido crecimiento y alta vascularización como anemia, coagulopatías, insuficiencia cardíaca y renal, infecciones y hemorragia intratumoral (6, 7).

Dado que se trata de una patología fetal poco frecuente, aún no existen suficientes datos para establecer un plan de actuación consensuado; por ello, se expone el caso de una gestante diagnosticada de teratoma sacrococcígeo fetal durante un control ecográfico a inicios del segundo trimestre y se realiza una revisión actualizada sobre el diagnóstico y tratamiento de esta rara patología, con el objetivo de contribuir a desarrollar protocolos unificados para su manejo.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 41 años, con índice de masa corporal de 22 kg/m², sin antecedentes familiares de interés, que presentaba hipotiroidismo

controlado con levotiroxina 50 microgramos diarios. Entre sus gestaciones previas se encontró un aborto precoz y una cesárea urgente por inserción velamentosa de cordón umbilical y hemorragia intraparto. El seguimiento en consulta de obstetricia cursó sin incidencias durante la gestación actual, sin alteraciones analíticas, con cribado combinado de cromosopatías de primer trimestre de bajo riesgo para trisomías 21, 18 y 13, y ecografía en semana 12 aparentemente normal. La paciente acudió en la semana 14+1 para nuevo control en un centro ginecológico privado, observándose un feto con actividad cardíaca y movimientos presentes, biometría acorde con la edad gestacional y peso fetal estimado de 107 gramos, placenta normoinserta en la cara posterior y líquido amniótico normal. Sin embargo, a nivel del polo caudal se detectó una tumoración heterogénea con predominio de componente sólido de 15 x 14 x 11 mm (Figura 1), sin apreciarse anomalías cefálicas ni del sistema nervioso central asociadas. Se evidenciaban los miembros superiores con morfología y movimientos



Figura 1: Ecografía abdominal. Tumoración a nivel del polo caudal compatible con teratoma sacrococcígeo fetal. Se trata de una formación heterogénea, con predominio de componente sólido, de 15x14x11mm, que no se asocia a anomalías cefálicas ni del sistema nervioso central.

normales, pero los inferiores en abducción constante y con muy escasa movilidad. Además, la vejiga no era visible. En cuanto a marcadores ecográficos de cromosomopatías se encontró el hueso nasal presente y se realizó medición *doppler* del flujo del *ductus* venoso, con onda A anterógrada, y ausencia de regurgitación tricuspídea. Se decidió control estrecho con nueva valoración en dos semanas (16+2), observándose un crecimiento tumoral de hasta 32 x 38 mm con componente intrapélvico de 26 x 19 mm. Se planteó como diagnóstico de sospecha un teratoma sacrococcígeo tipo I-II. En la semana 17+2, continuaba creciendo hasta 49 x 47 mm, observando claramente su continuidad con la porción intrapélvica (ya de 37 x 36 mm), alcanzando nivel umbilical. Además, se objetivaron signos de afectación renal, con zona cortical hiperrefringente que presentaba discontinuidad con los cálices renales y una imagen sugestiva de urinoma en el polo superior del riñón derecho. La evolución de la tumoración y las complicaciones asociadas se confirmaron en la semana 17+6, presentando un tamaño de 60 x 47 mm en su polo inferior y 42 x 42 mm en su componente intrapélvico y abdominal. Se observó hidronefrosis bilateral y el urinoma derecho medía ya 9 mm. La circunferencia abdominal se encontraba aumentada a expensas del componente intraabdominal del tumor, junto con cardiomegalia global (sin apreciarse insuficiencia valvular) y edema subcutáneo generalizado, sugestivo de *hidrops* fetal. Se informó a los padres sobre la sospecha de teratoma sacrococcígeo tipo III, con obstrucción urinaria y signos ecográficos de insuficiencia renal y cardíaca precoz, con un pronóstico fetal muy desfavorable. Ante esta situación, los padres deseaban la interrupción legal del embarazo, que se realizó sin incidencias, sin prueba invasiva para estudiar el cariotipo fetal por decisión de los progenitores.

DISCUSIÓN

Actualmente, más del 50 % de los teratomas sacrococcígeos fetales se detectan prenatalmente, gracias a los avances en diagnóstico y ecografía fetal (4). Dado que no suelen relacionarse con anomalías cromosómicas, no está justificada la amniocentesis sistemática para estudio del cariotipo (8). La prueba diagnóstica de elección es la ecografía para determinar el tamaño del tumor, su componente sólido o quístico, la extensión y detectar otras anomalías (2, 6, 9). Además, con el *doppler* color se puede detectar complicaciones como anemia fetal y consecuencias deletéreas asociadas (9). Aún no existe un protocolo específico sobre el seguimiento mediante ecografías seriadas (10), por lo que debe individualizarse, siendo más estrecho en tumores grandes, de rápido crecimiento o con complicaciones. Por este motivo, en esta paciente se realizó un seguimiento cada dos semanas, pues presentó una evolución desfavorable con complicaciones asociadas. Existen múltiples publicaciones sobre las ventajas de la ecografía 3D: descripción más detallada de la anatomía pélvica, del volumen tumoral y su relación con la columna, facilitando a los padres la comprensión del diagnóstico (9). La resonancia magnética no suele realizarse sistemáticamente, aconsejándose actualmente en el tercer trimestre (9). Esta aporta un estudio detallado de la extensión abdominal del tumor, su contenido y vascularización, ayudando a planificar el posible tratamiento (4, 11).

Existen múltiples factores que aumentan la morbimortalidad de los teratomas sacrococcígeos: aparición antes de la semana 3 o 4, predominio sólido (2, 10), oncogenes *ki67* y *PCNA4* presentes o extensión pélvico-abdominal (grados III-IV) (11). Aun así, cualquiera de los cuatro tipos puede tener componente intraespinal, causando deterioro neurológico fetal (disfunción vesical, intestinal y parálisis de miembros inferiores) (9, 12). En este caso, el tumor alcanzó un tamaño de 6 cm, aún sin considerarse gigante (>10cm)

(3), su crecimiento fue muy rápido, con predominio sólido y extensión abdominal, asociado a un mal pronóstico. Se han estudiado diversos marcadores para orientar dicho pronóstico fetal. La tasa de crecimiento tumoral y componente sólido (TFR: *tumor volume to fetal weight ratio*) presentan resultados prometedores. Se calcula dividiendo el volumen tumoral entre el peso fetal estimado, si es $> 0,12$ antes de la semana 24, o $> 0,11$ antes de la semana 32, el pronóstico es muy desfavorable (13). Sin embargo, hacen falta más estudios para aceptar el uso de este método predictivo. Existe mayor consenso en cuanto a la relevancia de la vascularización de los teratomas sacrococígeos en su pronóstico. Los tumores sólidos vascularizados pueden asociarse con hemorragias o rotura, provocando anemia, insuficiencia cardíaca e *hidrops* fetal que, si no se tratan, presentan tasas de mortalidad de casi el 100 % (2, 3, 11). Es importante detectar estas complicaciones mediante estudio *doppler*, con seguimiento estrecho del índice de pulsatilidad de la arteria cerebral media y umbilical (4). Otra complicación importante es la hidronefrosis y el fallo renal por compresión tumoral y obstrucción urinaria (4), que en el presente caso pudo detectarse precozmente (semana 17), constituyendo un signo de gravedad por el que los progenitores finalmente decidieron interrumpir la gestación. Muy raramente, se encuentra otra grave complicación denominada síndrome del espejo o de Ballantyne, asociado a *hidrops* fetal grave y edema placentario-materno generalizado, causante de hipertensión materna, insuficiencia respiratoria y renal (3). Estas situaciones de extrema gravedad suelen desembocar en una finalización gestacional precoz, prematuridad y complicaciones asociadas (4). Además, hasta un 70 % de los casos la compresión tumoral puede provocar polihidramnios, desencadenando un parto prematuro (2).

Aunque parezca una contradicción, algunos tumores detectados precozmente tienen peor pronóstico, pues suelen tener mayor tamaño y crecer más rápidamente que los diagnosticados posnatalmente (10). De hecho, en los casos de tumores grandes diagnosticados en el

primer trimestre, frecuentemente los padres deciden la interrupción del embarazo, como ocurrió en este caso. Es importante individualizar el plan de actuación para obtener resultados óptimos, consensuándose entre obstetras, neonatólogos y cirujanos pediátricos (9). Existen varias opciones terapéuticas, tanto intrauterinas como posnatales. Cuando existen complicaciones graves, es importante plantear una terapia fetal, pues, en caso contrario, la mayoría fallecen intraútero o en los primeros días tras el nacimiento (2). Puede plantearse la cirugía abierta fetal mediante citorreducción del tumor, logrando una resolución completa en unas semanas y una mejoría del pronóstico en el 50 % de las ocasiones (2, 3). Aun así, la resección tumoral puede tener efectos adversos como la hemorragia, insuficiencia cardíaca, coagulación intravascular diseminada o muerte fetal (14). El factor más relevante que condiciona los resultados quirúrgicos es la edad gestacional, siendo más desfavorables en gestaciones < 30 semanas (14). Igualmente, la intervención es más difícil en tumores tipo III y IV (15). Otras terapias intrauterinas menos invasivas son la aspiración quística mediante fetoscopia o la embolización/radiofrecuencia ecoguiada para disminuir la vascularización y volumen tumoral. Aunque suelen tener buenos resultados y menor riesgo de prematuridad que la cirugía abierta, en tumores muy grandes, la radiofrecuencia puede provocar daños en pelvis y periné fetales (2, 4). La supervivencia tras la ablación por láser o radiofrecuencia de teratomas sólidos es del 50 %, aunque no garantiza una evolución posterior favorable (16). Además, la terapia intraútero está contraindicada en teratomas tipo III y IV, placentomegalia grave, riesgo de parto prematuro y por patología materna (4). En definitiva, los datos son muy limitados y no existen publicaciones con resultados sólidos que recomienden la terapia fetal en casos de mayor complejidad. Es importante que los centros que realicen estas técnicas publiquen sus datos para poder establecer un consenso futuro sobre si son recomendables (16).

Por otro lado, la extirpación tumoral posnatal suele tener muy buen pronóstico con una escasa tasa de

recidivas (6), aunque también pueden presentar efectos adversos como el sangrado o la muerte neonatal (14). La indicación de finalizar la gestación depende de la evolución y complicaciones asociadas al teratoma. Aunque no existe consenso sobre la vía del parto óptima, suele recomendarse la vía vaginal en tumores <5 cm, siempre que la situación materna y fetal lo permita (15). Si son quistes grandes y vascularizados, con riesgo de rotura o hemorragia, algunos autores recomiendan la cesárea electiva, a no ser que igualmente el pronóstico fetal sea muy desfavorable por factores como la prematuridad (10).

CONCLUSIONES

La detección precoz de los teratomas sacrococécigos y el establecimiento de un plan de actuación individualizado determinan el pronóstico fetal. Aunque la mayoría son tumores benignos, se asocian con altas tasas de morbimortalidad por complicaciones y parto prematuro. La ecografía es la prueba de elección para el diagnóstico y seguimiento, valorando el crecimiento, contenido y vascularización tumoral, y detectando precozmente posibles complicaciones. Estas son más frecuentes en tumores sólidos y vascularizados, de crecimiento rápido, que pueden provocar un *hidrops* y fallo cardíaco fetal, justificando la finalización de la gestación para prevenir la muerte intraútero

Sin conflictos de interés.

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. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.05.019.
- Coleman BG, Adzick NS, Crombleholme TM, Johnson MP, Howell L, Horii SC, *et al.* Fetal therapy: state of the art. *J Ultrasound Med.* 2002; 21(11):1257-1288. doi: 10.7863/jum.2002.21.11.1257.
- Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J.* 2000; 76(902):754-759. doi: 10.1136/pmj.76.902.754.
- Wee WW, Tagore S, Tan JV, Yeo GS. Foetal sacrococcygeal teratoma: extremes in clinical presentation. *Singapore Med J.* 2011 [consultado 4 de enero de 2022]; 52(6):e118-123. Disponible en: <http://smj.sma.org.sg/5206/5206cr4.pdf>.
- Hernández-Higareda S, Pérez-Pérez OA, Balderas-Peña LM, Martínez-Silva MG, González-Amador Y, de Alba-García JG. [Sacrococcygeal teratoma: report of a case and review of the literature]. *Ginecol Obstet Mex.* 2013[consultado 4 de enero de 2022]; 81(11):668-673. Spanish. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom1311g.pdf>
- Krekora M, Zych-Krekora K, Blitek M, Kęsiak M, Piaseczna-Piotrowska A, Łukaszek S, *et al.* Difficulties in prenatal diagnosis of tumour in the fetal sacrococcygeal area. *Ultrasound.* 2016; 24(2):119-124. doi: 10.1177/1742271X16642637.
- Molina Vital R, de Santiago Valenzuela JM, de Lira Barraza RC. Sacrococcygeal teratoma: case report. *Medwave.* 2015; 15(4):e6137. doi: 10.5867/medwave.2015.04.6137.
- Gucciardo L, Uyttebroek A, De Wever I, Renard M, Claus F, Devlieger R *et al.* Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn.* 2011; 31(7):678-688. doi: 10.1002/pd.2781.
- Grigore M, Iliev G. Diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two and three-dimensional ultrasonography: two cases reported and a literature review. *Med Ultrason.* 2014; 16(3):274-277. doi: 10.11152/mu.2013.2066.163.mg1gi2.
- Özsürmeli M, Büyükkurt S, Sucu M, Arslan E, Mısırlıoğlu S, Akçabay Ç, *et al.* Evaluation of prenatally diagnosed fetal sacrococcygeal teratomas: A case series of seventeen pregnancies from South-central Turkey. *Turk J Obstet Gynecol.* 2020; 17(3):170-174. doi: 10.4274/tjod.galenos.2020.68812.

11. Chen CP, Sheu JC, Huan JK, Lin YH, Tzen CY, Wang W. Second-trimester magnetic resonante Imaging of fetal sacrococcygeal teratoma with intrapelvic extensión in a co-twin. *Prenat Diagn.* 2004; 24 (12):1015-1017. doi: 10.1002/pd.946.
12. Fumino S, Tajiri T, Usui N, Tamura M, Sago H, Ono S, *et al.* Japanese clinical practice guidelines for sacrococcygeal teratoma, 2017. *Pediatr Int.* 2019 Jul; 61(7):672-678. doi: 10.1111/ped.13844.
13. Baumgarten HD, Gebb JS, Khalek N, Moldenhauer JS, Johnson MP, Peranteau WH, *et al.* Preemptive delivery and immediate resection for fetuses with high-risk sacrococcygeal teratomas. *Fetal Diagn Ther.* 2019; 45(3):137-44. doi: 10.1159/000487542.
14. Isserman RS, Nelson O, Tran KM, Cai L, Polansky M, Rosenbloom JM, *et al.* Risk factors for perioperative mortality and transfusion in sacrococcygeal teratoma resections. *Paediatr Anaesth.* 2017; 27(7):726-732. doi: 10.1111/pan.13143.
15. Zheng XQ, Yan JY, Xu RL, Wang XC, Chen X, Huang KH. A Clinical Analysis of the diagnosis and treatment of fetal sacrococcygeal teratomas. *Cancer Manag Res.* 2020; 12:13185-13193. doi: 10.2147/CMAR.S287682.
16. Litwińska M, Litwińska E, Janiak K, Piaseczna-Piotrowska A, Szaflik K. Percutaneous intratumor laser ablation for fetal sacrococcygeal teratoma. *Fetal Diagn Ther.* 2020; 47(2):138-44. doi: 10.1159/000500775.

Recibido: 13 de enero de 2022
Aprobado: 24 de marzo de 2022