

TERATOMA SACROCOCCIGEO EN NIÑOS: ANALISIS DE 22 CASOS

* Dr. Héctor Otero Cruz

** Dr. Carlos Núñez

** Dr. Milvio del Rosario y del Rosario

** Dr. José A. Pérez

RESUMEN:

Se reportan 22 casos de teratoma sacrococcigeo que se presentaron al Hospital Dr. Robert Reid Cabral durante la década 1978 a 1988. 86% de los casos correspondieron al sexo femenino, 82% de los pacientes tenían menos de 3 años de edad. 95% de los tumores eran benignos, 5% malignos. El tumor fue extirpado en todos los casos con 0% de mortalidad.

Teratoma sacrococcigeo

ABSTRACT

22 cases of Teratoma in the sacrocoxigeal area seen at Dr. Robert Reid Cabral Hospital during the decade 1978-1988 are reported. 86% of the cases were female, 82% of the cases had less than 3 years of age. 95% of the tumors were benign and 5% malignant. The tumor was removed successfully in all the cases, with 0% mortality.

Sacrocoxigeal teratoma

INTRODUCCION

El teratoma sacrococcigeo es la localización extragonadal más común de los teratomas, reportándose una incidencia de 1 en 35,000 nacidos vivos.¹⁻² El término teratoma fue introducido por Virchow en 1869³ aunque el merito de la primera descripción definida de tal tumor corresponde a Sakstoff y Duvigneau en 1780.⁴

El teratoma sacrococcigeo hace protrusión desde el espacio entre el ano y el sacro, y se halla cubierto de piel intacta a menos que ésta haya experimentado necrosis debido a déficit vascular. Su rareza y su localización anatómica inferior no significan que su importancia deba ser minimizada.

Con el propósito precisamente de que esta patología sea conocida y evaluada sobre todo por los pediatras y médicos que tratan niños publicamos el resultado de nuestro estudio.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clinicoquirúrgicos de los

(*) Cirujano pediatra al servicio de cirugía general del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, R.D. Profesor de la escuela de medicina de la Universidad Eugenio María de Hostos, Santo Domingo, R.D.
(**) Médicos pasantes.

pacientes ingresados y tratados en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, de Santo Domingo, entre los años 1978—1988 con el diagnóstico de teratoma sacrococcigeo, obteniéndose datos acerca de edad, sexo, forma de presentación y localización de la patología, manifestaciones clínicas, procedimientos diagnósticos, anomalías asociadas, tipo de abordaje quirúrgico, complicaciones, resultados histopatológicos y evolución. El total de niños estudiados fue de 22, siendo todos tratados quirúrgicamente.

RESULTADOS

De los 22 casos revisados, el 86% (19 niños) correspondió al sexo femenino y el 14% (2 pacientes) al sexo masculino.

Las edades de los pacientes variaron desde 3 días hasta 20 años, siendo la mayoría de los niños (82%) menores de 3 años de edad, seguido de un 9% (2 infantes) de 4 a 7 años, y otro 9% de más de 12 años.

El cuadro No.1 presenta la distribución de los casos según sus signos y síntomas, resultando la masa sacrococcigea (68%) y la disminución de la excreción urinaria (50%) como las anotaciones más importantes.

Los procedimientos diagnósticos radiológicos utilizados fueron variados, siendo la radiografía simple de abdomen el más empleado (54% de los infantes) seguido de la urografía excretora (50%) de los niños. (Ver cuadro No.2).

Malformaciones asociadas se localizó en un 9% de los investigados (tumor de Wilms y duplicación caudal, 1 caso cada uno).

Para la extirpación quirúrgica del defecto tumoral sacrococcígeo fue utilizada la vía perineal en el 91% de los afectados (20 niños) y la abdominal en tan sólo el 9% (2 niños).

Las complicaciones postoperatorias fueron observadas en el 36% de los operados, constituyendo la infección de la herida quirúrgica (7 intervenidos) la más frecuente. Hubo un caso (5%) de fistulización.

A todos los pacientes se les realizó estudio histopatológico confirmándose benignidad en el 95% de las muestras. Sólo se reportó un caso (5%) de malignidad.

Se observó que el único hallazgo de malignidad se presentó en un paciente de más de 12 años de edad. Ninguno de los afectados fue reintervenido. No hubo fallecidos.

DISCUSION

MacCallum³ define el teratoma como un intento frustrado de la formación de un cuerpo humano, en el que ha fallado todo el plan por falta de partes esenciales y por la mala disposición de las existentes. Es un tumor complejo, compuesto de tejidos derivados de las tres capas dérmicas: endodermo, mesodermo y ectodermo.⁵

Hay coincidencia en la totalidad de los autores consultados⁶⁻⁹ en el sentido de que la región sacrococcígea es el sitio más común de teratoma en el niño. El tumor aparece sobre todo en niñas, en una relación 4:1¹⁰⁻¹¹ Esto fue corroborado en nuestro estudio en el que encontramos que el 86% de los investigados correspondieron al sexo femenino.

Los teratomas sacrococcígeos son tumores con un amplio espectro de presentación clínica.¹² El clásico tumor se presenta como una masa desde el período neonatal. El diagnóstico de teratoma sacrococcígeo es evidente si el tumor es grande y visible (Fig. 1 y 2) al nacimiento, presentándose como una masa globulosa (quística o sólida)



FIG. No.1. Neonato en decúbito prono mostrando teratoma sacrococcígeo gigante.

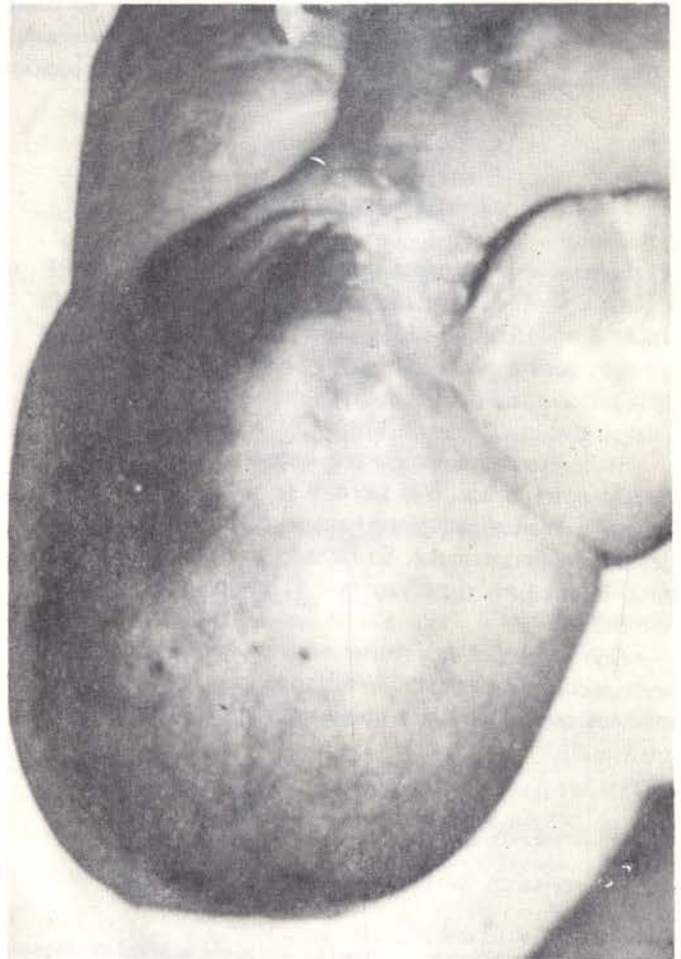


FIG. No.2. Paciente femenino en decúbito supino mostrando gran teratoma sacrococcígeo con lateralización de la abertura anal.

de tamaño variable encima del sacro y del coccix y que cuando es muy grande desplaza al orificio anal.^{3,6,13} En nuestra revisión el 95% de los pacientes tuvo presentación clínica evidente, similar a las apuntadas.

La masa puede ser simétrica o asimétrica y lo bastante grande para ser palpada en el abdomen³ como ocurrió en un caso (4%) de los analizados.

Si el teratoma se encuentra tan sólo en el espacio presacro el tumor no será visible, si bien cabe sospechar el diagnóstico por palpación del mismo durante el examen rectal.^{6,14} El 4% (1 niño) de los pacientes tuvo presentación presacra.

Los variados síntomas urinarios detallados en el cuadro No.1 y explicados por la compresión producida por el

tumor sobre la vejiga y/o ureteres son hallazgos reportados en otras series.^{13,15}

En la búsqueda diagnóstica, es importante investigar los valores de alfa fetoproteína en niños debido a que la persistencia de índices elevados más allá del tiempo inversamente proporcional a la edad nos orienta en relación a su probable malignidad.^{16,17}

La utilización de la exploración radiográfica como soporte diagnóstico debe practicarse de forma sistemática. Empezando por un estudio radiológico simple anteroposterior y de perfil, donde veremos la deformidad sacra y la existencia de calcificaciones amorfas y sin distribución regular.^{10,15} En la actualidad es habitual la utilización de las imágenes radiológicas prenatal^{18,19} con el fin de evitar la distocia fetal.

Como es posible una prolongación presacra, debe practicarse un enema de bario, así como también un pielo-grama intravenoso.^{3,6,20} Llama la atención la pobre utilización de la radiografía regional y el que a sólo cuatro de los niños (18%) se les realizara enema de bario.

A pesar de que Izant³ señala que más de la tercera parte de los pacientes con teratoma sacrococcígeo presenta otros trastornos asociados, en nuestra serie sólo comprobamos dos casos (9%), siendo congénito sólo uno. El teratoma sacrococcígeo puede ser quístico o sólido, maligno o benigno.

La extirpación quirúrgica completa del teratoma tan pronto se establece el diagnóstico es la terapéutica primaria si el tumor es benigno; el coccix debe ser extirpado en continuidad ya que el tejido teratomatoso se adhiere a este hueso.⁶

En todo caso el tratamiento quirúrgico ha de ser precoz, especialmente cuando se diagnostica en la época de recién nacido. Esta actuación está fundamentada en las condiciones de adaptabilidad del recién nacido, y en la malignización que sufre este proceso con la edad, así como en la ausencia de complicaciones en la exeresis precoz.^{6,15,21}

Gross (1951) ha propugnado por la incisión transversal de las nalgas, efectuándose en la mayoría de las ocasiones una incisión en forma de V invertida.^{13,20}

Nosotros compartimos esta conducta, ya que esta incisión protege el recto y mantiene la herida lejos del ano. En el 91% de nuestros pacientes se utilizó este abordaje.

Si por otra parte, el tumor se extiende a través del hueso pélvico hasta el espacio retroperitoneal, puede ser necesaria una incisión en el abdomen para interrumpir el aporte sanguíneo¹⁴ y movilizar la porción cefálica del tumor antes de su liberación del perineo como ocurrió en dos de nuestros intervenidos.

Lindahl²² recomienda la técnica de ligar provisionalmente la aorta en su bifurcación para el control de hemorragia en teratomas sacrococcígeos gigantes. No tenemos experiencia al respecto.

Las complicaciones postoperatorias que se presentan en el 18% de los casos según la bibliografía consultada,³ ya

Cuadro No. 1
TERATOMA SACROCOCCIGEOS
MANIFESTACIONES CLINICAS

Signos y Síntomas	No. Casos	%
Masa tumoral sacrococcígea	15	68
Masa tumoral glútea	6	27
Masa presacra	1	4
Masa abdominal	1	4
Disminución excreción urinaria	11	50
Retención de orina	9	41
Constipación	6	27
Edema miembros inferiores	2	9
Encopresis nocturna	1	4
Infección de orina a repetición	1	4

Cuadro No. 2
TERATOMA SACROCOCCIGEOS
PROCEDIMIENTOS DIAGNOSTICOS
RADIOLOGICOS UTILIZADOS

Estudios	No. Casos	%
Radiografía simple de abdomen	12	54
Urografía excretora	11	50
Enema baritado	4	18
Radiografía glútea	2	9
Radiografía de pelvis	2	9
Radiografía de zona sacra	2	9

sea tratándose de infecciones sacras, abdominales, fístulas en la herida y deshiscencias de la misma, seroma o secuela de la intervención por la extirpación no sólo del coxis, sino de algunas vértebras sacras, fue observado en el 36% de nuestros pacientes. La infección de la herida quirúrgica fue la complicación postoperatoria más importante (32%).

Si el tumor está compuesto de tejido benigno enteramente adulto cabe anticipar la curación a largo plazo luego de la resección quirúrgica. Ahora bien, son posibles las recurrencias benignas, por lo que deben ser examinados periódicamente todos los enfermos en busca de tumor recurrente que en caso de existir debe ser extirpado. Para Wooller⁶ es problemático determinar si los teratomas sacrococcígeos benignos experimentan cambios malignos o si el tumor original tenía tejido maligno que pasó inadvertido.

La frecuencia de la malignidad del proceso varía del 10 al 50% y guarda relación directa con la edad del paciente. En efecto, cuando más avanzada la edad, más frecuente tiende a ser el carácter maligno de la neoplasia.^{3,10,23,24}

Resalta el hecho de que a pesar de que la mayoría de nuestros pacientes fueron operados después del tercer mes de edad y específicamente el 36% después de los tres años, sólo fue reportado histopatológicamente un caso de malignidad (un niño de más de 12 años de edad).

En relación al tratamiento, todo paciente en quien se ha extirpado un teratoma sacrococcígeo maligno debe ser sometido a quimioterapia y radioterapia, según la extensión de la neoplasia, aunque no obstante los avances, sigue siendo pobre el pronóstico de estos afectados.^{6,12,25} De manera que el problema real de los teratomas sacrococcígeos consiste en la extirpación lo más precoz posible, para evitar su degeneración maligna.⁷ El único caso nuestro fue referido al centro oncológico para su manejo quimioterapéutico.

A pesar de que la mortalidad es del orden del 7 al 20% para las operaciones practicadas poco tiempo después del nacimiento, y casi tres veces esta cifra para las practicadas un mes o más después del nacimiento^{20,26} en nuestra serie no se reportó ningún fallecimiento, no obstante haberse intervenido la mayoría por encima de las edades indicadas.

RESUMEN

Con el propósito de dar a conocer una patología que a pesar de su rareza no debe ser minimizada se revisan los expedientes de 22 pacientes, que es el total de niños tratados por teratoma sacrococcígeo en el período 1978-1988 en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, de Santo Domingo. El 86% de estos fueron del sexo femenino, variando la edad desde 3 días hasta 20 años. El signo prin-

cipal resultó ser una masa tumoral sacrococcígea (68%). Se localizaron malformaciones asociadas sólo en el 9% de los casos. Se llama la atención sobre la necesidad de utilizar sistemáticamente la radiografía regional (sacra) y se resalta que hubo sólo un caso de malignidad. Se enfatiza sobre la importancia de la extirpación precoz de este tumor.

BIBLIOGRAFIA

1. Flake A.W., Harrison MR, Adzick NS, Laberge JM, Warsof SL: Fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1986; 21(7): 563-566.
2. Pantoja E, Llobet R, González-Flores B: Retroperitoneal teratoma: Historial review. *J Urol* 1976; 115: 520-523.
3. Izant RJ: Teratoma Sacrococcigeo. En *Cirugía Infantil*. Benson CA, Mustard WI, Ravith MM, Snyder WH, Welch KJ. Instituto Cubano del Libro, 1967, pp62.
4. Vaez-Zadeh K: Sacrococcygeal teratomas in children. *J Pediatr Surg* 1972; 7: 152-156.
5. Billmire DF, Grosfeld JL: Teratomas in childhood: Analysis of 142 cases. *J Pediatr* 1986; 21 (6): 548-551.
6. Wooley MM: Teratoma. De: Holder TM, Ashcraft KW. *Cirugía Pediátrica*. Nueva Editorial Interamericana. México, D.F. 1984. pp1048.
7. Orbe M.: Contribución al estudio de los teratomas sacrococcígeos en el niño. *Rev. Esp Ped* 1976; 32 (188): 1040-1048.
8. Donnellan WA, Sweson O: Benign and malignant sacrococcygeal teratomas: *Surgery* 1968; 64: 834-846.
9. Carney JA, Thompson DP, Johnson CL y col.: Teratomas in children: clinical and pathologic aspects: *J Pediatr Surg* 1972; 7: 271-282.
10. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR: Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1973. *J Pediatr Surg* 1974; 9 (3): 389-398.
11. Izant RJ Jr, Filston HC: Sacrococcygeal teratomas, analysis of forty-three cases. *Am J Surg* 1975; 130: 617-621.
12. Dewan PA, Davidson PM, Campbell PE, Tiedemann K, Jones PG: Sacrococcygeal teratoma: Has chemotherapy improved survival? *J Pediatr Surg* 1987; 22 (3): 274-277.
13. Salas M: Las neoplasias en los niños. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1964; 21 (9): 96-105.
14. Ghazaly S.: Presacral teratomas in children. *J Pediatr Surg* 1973; 8 (6): 915-918.
15. Miñana IV, Ruiz-Company S: Teratomas en la infancia. *Arch Dom Ped* 1984; 20 (1): 15-22.
16. Tsuchida Y, Endo Y, Saito S y col: Evaluation of alpha fetoprotein in early infancy. *J Pediatr Surg* 1978; 13: 155-156.
17. Johnston PW: The diagnostic value of alfa-fetoprotein in an infant with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 862-863.
18. Tam PKH, Chan FL, Saing H: Direct sagittal CT Scan: A new approach for surgical neonates. *J Pediatr Surg* 1987; 22 (5): 397-400.

19. Aler DN, Reed KL, Marx GR, Anderson CF, Shenker L: Prenatal diagnosis of congestive heart failure in fetus with sacrococcygeal teratoma. *Obstet Gynecol* 1988; 71 (6): 78-81.
20. Haller JA, Talbert JL: Urgencias neonatales quirúrgicas. Editorial JIMS Barcelona, España 1974; pp 235.
21. Rany RB, Chaffen J, Littman P y col: Treatment strategies for infants with malignant sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1981; 16 (4): 573-577.
22. Lindahl H: Giant sacrococcygeal teratoma: A method of simple intraoperative control of hemorrhage. *J Pediatr Surg* 1988; 23 (11): 1068-1066.
23. Applebaum H, Exelby PR, Wollner N: Malignant presacral teratoma in children. *J Pediatr Surg* 1979; 14; 532-535.
24. Grosfel JL: Benign and malignant teratomas in children. Analysis of 85 patients. *Surgery*. 1976; 80: 297-305.
25. Noworthy J, Lack EE, Kosawewich HPW, Vawter GF, Welch KJ: Sacrococcygeal germ cell tumors in childhood: an updated experience with 118 patients. *J Pediatr Surg* 1981; 16 (3): 358-364.
26. Ravith MM: Sacrococcygeal teratoma. *Pediatrics Surgery*. De Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph JG. Year Book Medical Publishers Inc. Third edition Vol.2. 1984. pp1118.