

## TERATOMA SACRO-COCCÍGEO EN UN NIÑO

María Cecilia García Cuzco<sup>1</sup>, Christian Alonso Sigcho Acaro<sup>1</sup>, Maolly Lucette Schuldt Cruz<sup>2</sup>, Nelson López Aguilera<sup>3</sup>, Fernando Marcelo Córdova Neira<sup>4</sup>

1. Posgrado de Pediatría. Universidad de Cuenca.

2. Patóloga. Hospital José Carrasco A.

3. Neurocirujano. Hospital José Carrasco A.

4. Cirujano Pediatra. Hospital José Carrasco A. – Docente Universidad del Azuay

**Correspondencia:**

Fernando Córdova Neira

**Email:** fcordova@uazuay.edu.ec

**Dirección:** Hospital José Carrasco – IESS

Servicio de Cirugía Pediátrica Popayán y Pacto Andino Cuenca – Ecuador

**Código postal:** 010202

**Teléfono:** 593 995 734 115

**ORCID:** <http://orcid.org/0000-0003-1400-2640>

**Fecha de recepción:**

02-09-2016

**Fecha de aceptación:**

20-11-2016

**Fecha de publicación:**

20-12-2016

**Membrete bibliográfico**

Córdova Neira F. Teratoma sacro-cocígeo en un niño. Cuenca-Ecuador. 2016. Rev Médica Ateneo 2016; 18 (2): 31-38

**Artículo acceso abierto**

2016 Córdova F; Licencia Rev Med Ateneo

**RESUMEN:**

**INTRODUCCIÓN:** El Teratoma sacro-cocígeo es el tumor de células germinales más frecuente en el período perinatal, deriva histológicamente de células pluripotenciales del nódulo de Hensen. Altman lo clasifica en tipos I al IV; según la localización. El diagnóstico se realiza mediante sospecha clínica, ecografía y resonancia magnética nuclear para determinar su extensión. El tratamiento es quirúrgico; la biopsia es fundamental para determinar el diagnóstico definitivo.

**CASO CLÍNICO:** Niño de 11 meses de edad, al nacimiento presenta fosita pilonidal en región sacra; referido al servicio de Cirugía Pediátrica a la edad de 10 meses, al examen físico masa redondeada de bordes regulares, dura, poco móvil. Ecografía identificó una masa sacro-cocígea de bordes lobulados con contenido mixto, calcificaciones puntiformes y zonas quísticas, Resonancia Magnética Nuclear confirmó teratoma sacrococígeo. Cirugía: exéresis de masa redonda pedunculada, dura, de aspecto cerebroide firmemente adherida a planos circundantes, orificio sacro muy amplio por infiltración de teratoma hacia canal raquídeo con compromiso de dos raíces nerviosas. Evolución favorable. Control postoperatorio de seis meses niño asintomático.

**CONCLUSIÓN:** El diagnóstico oportuno, tratamiento quirúrgico y estudio histopatológico son fundamentales para establecer el grado de diferenciación tumoral y el pronóstico a corto y largo plazo del paciente pediátrico.

\***DESCRIPTORES DeCS:** teratoma sacro-cocígeo, tumor células germinales.

**ABSTRACT**

**INTRODUCTION:** Sacrococcygeal teratoma is the most frequent germ cell tumor in the perinatal period, histologically derived from pluripotent cells of the Hensen's nodule. Altman classifies it into types I to IV; Depending on the location. The diagnosis is made through suspicion clinic, ultrasound and nuclear magnetic resonance to determine its extent. The treatment is surgical; the biopsy is fundamental to determine the definitive diagnosis

**CLINICAL CASE:** child of 11 months of age, at birth presents pilonidal fosita in sacral region; Referred to the Pediatric Surgery service at the age of 10 months, physical examination rounded mass of regular edges, hard, little mobile. Ultrasound identified a sacral-coccygeal mass with lobules with mixed contents, punctate calcifications and cystic areas, Nuclear Magnetic Resonance confirmed sacro-coccygeal teratoma. Surgery: Hard, pedunculated round mass of the cerebellum firmly adhered to surrounding planes, very large sacral orifice by infiltration of teratoma into the spinal canal with involvement of two nerve roots. Favorable evolution. Postoperative control of six months asymptomatic child.

**CONCLUSION:** Timely diagnosis, surgical treatment and histopathological study are fundamental to establish the degree of tumor differentiation and the short and long term prognosis of the pediatric patient.

**KEYWORDS:** sacro-coccygeous teratoma, germinal cell tumor.

### **INTRODUCCIÓN:**

El teratoma sacro-cocígeo (TSC) es el tumor de células germinales más común en el recién nacido. Su incidencia es de 1 por 35000 - 40000 nacidos vivos. [1,2,3,4]. Deriva de células pluripotenciales del nódulo de Hensen, localizado en la cara anterior del coxis durante la segunda a tercera semana de gestación; a menudo, contiene varios tejidos derivados de las tres líneas germinales (ectodermo, mesodermo y endodermo). La mayoría se presenta durante el período neonatal como una masa sacra, sin embargo, aquellos de variedad intrapélvica pueden aparecer de forma tardía [5,6].

Según la clasificación de Altman puede ser de Tipo I: de localización externa, protruye desde la región perineal con mínimo componente presacro. Tipo II: externo con significativo componente intrapélvico. Tipo III: intrapélvico con extensión abdominal. Tipo IV: completamente presacro y carece de componente externo [7, 8, 9]. Son benignos más del 75% de los casos "teratoma maduro", 12% son malignos y potencialmente mortales, "teratoma inmaduro" [5].

El diagnóstico suele ser prenatal mediante Ecografía, sin embargo es frecuente el hallazgo durante la etapa postnatal. La Resonancia Magnética Nuclear resulta útil para valorar la extensión del tumor. El tratamiento es quirúrgico. El pronóstico depende de la edad del paciente, la estirpe histológica, la resecabilidad y la presencia de metástasis reales o potenciales [3,10].

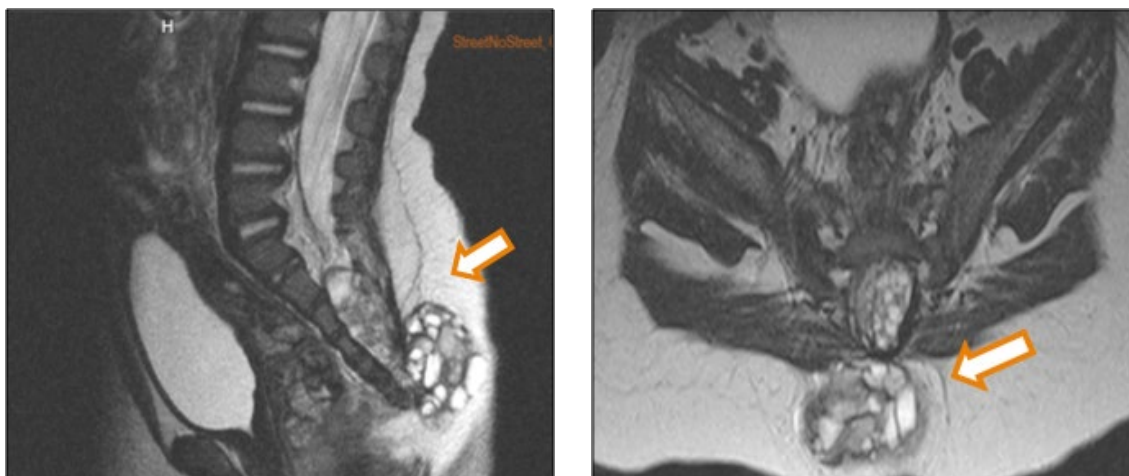
### **CASO CLÍNICO:**

Lactante de 11 meses de edad, sexo masculino, al nacimiento presentó fosita pilonidal en región sacra. A los 4 meses de edad el área cocígea se tornó eritematosa y posteriormente se evidenció crecimiento progresivo de masa redondeada de borde regular, duro, poco móvil; referido al servicio de Cirugía Pediátrica a la edad de 10 meses. Alfa-feto-proteína y gonadotropina coriónica humana negativos. Ecografía identificó masa (6 cm de diámetro) de bordes lobulados con contenido mixto y áreas ecogénicas (grasa), calcificaciones puntiformes

y zonas quísticas, con vascularidad central y periférica (Imagen 1) y la Resonancia Magnética Nuclear confirmó la presencia de teratoma sacrococcígeo (Imagen 2 y 3).



**Imagen 1:** Ecografía de región sacrococcígea: masa quística, de bordes lobulados y contenido mixto. (Archivo de los Autores)

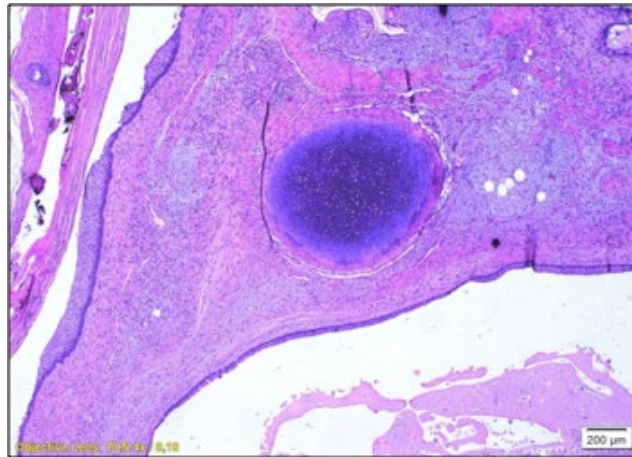


**Imagen 2 y 3.** RMN de región sacrococcígea: teratoma con epicentro en tercio de distal del filum terminale

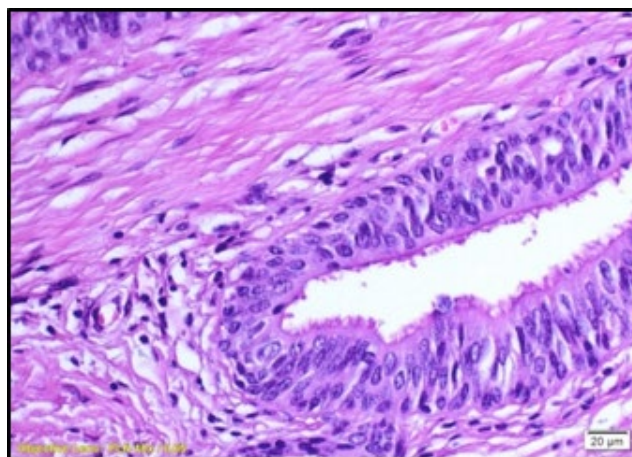
**CIRUGÍA:** Se realizó la exéresis masa redonda pedunculada, dura, de aspecto cerebroide firmemente adherida a planos circundantes; se evidenció orificio sacro muy amplio por infiltración del teratoma hacia canal raquídeo con compromiso de dos raíces nerviosas. (Imagen 4-5). Diagnóstico histopatológico: TERATOMA MADURO. El niño evoluciona favorablemente, control postoperatorio por seis meses, está asintomático (Imagen 6-7).



**Imagen 4 y 5.** Exéresis de Teratoma Sacro-cocígeo (Archivo de los autores)



**Imagen 6:** Biopsia de Teratoma: variedad de tejidos maduros (epitelio escamoso, glandular, cartílago, tejido adiposo y glial) Archivo de los autores



**Imagen 7.** Biopsia de Teratoma: epitelio columnar estratificado ciliado, similar al epitelio respiratorio. (Archivo de los autores)

## DISCUSIÓN:

El teratoma sacrococcígeo es el tumor de células germinales más frecuente en la etapa perinatal, su incidencia es de 1 caso por cada 35000 nacidos vivos; predomina en el género femenino con una relación 3:1, pero en el masculino la degeneración maligna es más frecuente [4,9,11,12]. Histológicamente el TSC deriva de células pluripotenciales del nódulo de Hensen que escapan del control de los inductores embriogénicos, y por tanto se compone de una amplia variedad de tejidos de las tres capas germinales.

La principal manifestación clínica en el presente caso fue el aumento de volumen progresivo en la región sacrococcígea sin otra sintomatología, semejante a lo informado por Sharma y cols [13]. Alrededor del 18% de los casos de TSC de series neonatales, se presentan en asociación con otras anomalías como espina bífida o agenesia de sacro [7].

Altman y cols clasificaron a los TSC según su localización en cuatro tipos: Tipo I (45.8%), el más común, predominantemente externo, menos maligno y sin riesgo de metástasis. Tipo II: externo con componente intrapélvico significativo, metástasis de 6%. Tipo III: externo con masa pélvica visible y extensión intraabdominal, metástasis de 20%. Tipo IV: enteramente presacro, sin presentación externa, de extensión pélvica significativa, potencialmente maligno. Cerca del 80% de los TSC son de los tipos I y II, con bajo riesgo de malignidad. El tipo III es de peor pronóstico [9].

Desde el punto de vista histológico, existen tres tipos principales: TSC Maduro con tejidos bien diferenciados como cerebro, piel y huesos. TSC Inmaduro tejidos del tipo tubo neural más tejidos maduros con alta incidencia de malignidad. TSC Teratoma con componentes malignos, tiene uno o más de los tumores malignos de células germinales como coriocarcinoma, germinoma o carcinoma embrionario [7,8]. La incidencia de malignidad es de 10% en el periodo neonatal versus casi 100% a la edad de tres años [9,21].

La sospecha clínica ante una lesión a nivel sacro, la ecografía revela la presencia de una lesión de apariencia sólida, quística o mixta, en el área del sacro protruyendo hacia el periné. De manera complementaria, la RMN es una herramienta útil para precisar la extensión intrapélvica de la lesión, pero no aporta información respecto de la vascularización o diferenciación tumoral [14].

El tratamiento es quirúrgico independientemente de la histología, con ligadura de vasos nutricios y resección del cóccix. Robert Gross propuso en 1951 la resección de estos tumores por vía perineal y destacó la importancia de la coccigectomía para disminuir las recurrencias [4,15,16,17]. La escisión del cóccix es indispensable en todos los casos, al no hacerlo el riesgo de recurrencia es de 30-40%, con mayor posibilidad de malignización [18]; en el presente caso se realizó la exéresis del tumor y coccigectomía como lo reporta la literatura y la exploración del canal raquídeo sacro en su tercio distal. El riesgo de transformación maligna es de 5% en los casos con resección incompleta o inadecuada [9].

El seguimiento debe continuarse, incluso los tres años siguientes a la resección del TSC, porque la mayor parte de las recurrencias sucede en ese lapso. Deberá realizarse examen físico, cuantificación de alfa-feto-proteína y estudios de imagen para detectar recurrencias [9]. La aparición de recidivas se considera como comportamiento maligno sumado a la inmadurez del tumor y a las concentraciones elevadas de alfa-feto-proteína, en tales casos la reintervención quirúrgica debe ser temprana, además del tratamiento quimioterápico con un porcentaje de supervivencia de 40% [7,11,14,18,19,20].

### CONCLUSIÓN:

El diagnóstico oportuno, tratamiento quirúrgico y estudio histopatológico son fundamentales para establecer el grado de diferenciación tumoral y el pronóstico a corto y largo plazo del paciente pediátrico.

**Abreviaturas:** TSC: teratoma sacrococígeo; RMN: resonancia magnética nuclear.

#### CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

María Cecilia García Cuzco, Christian Alonso Sigcho Acaro, Maolly Lucette Schuldt Cruz, Nelson López Aguilera, Fernando Marcelo Córdova Neira

Contribuyeron con la idea de la presentación del trabajo, planificación, redacción y análisis crítico, intervinieron en la recolección de datos, resultados, discusión conclusiones descripción literaria y revisión bibliográfica.

Los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

#### INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

1. Posgrado de Pediatría. Universidad de Cuenca.

2. Patóloga. Hospital José Carrasco A.

3. Neurocirujano. Hospital José Carrasco A.

4. Cirujano Pediatra. Hospital José Carrasco A. – Docente Universidad del Azuay

#### CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores cuentan con el consentimiento informado de los padres.

#### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no reportan conflicto de intereses

#### COMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Córdova F. Teratoma sacro-cocígeo en un niño. Cuenca-Ecuador. 2016. Rev Médica Ateneo 2016; 18 (2): 31-38

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Grosfeld J, Thomas V, Lowe D. et al. Bening and Malignant Teratomas in Children: Analysis of 85 patients. *Surgery* 1976, 80 (3):297-305.
2. Ramón-García G, Ondorica-Flores R, Reed-López R. Caso clínico patológico: Recién nacido con tumor sacrococígeo. *Sacrococcygeal tumor in a newborn*. México D.F. 2009; Vol. 66, Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v66n6/v66n6a10.pdf>
3. Gutiérrez J, Calderón C, Ruano J, Vásquez E, Duarte J, Barraza L. Teratoma sacrococígeo: informe de veinte casos. *Acta Medica Grupo Angeles*. 2003; 1(2): 82-86. Disponible en:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2003/am032c.pdf>.

4. Kheradpir M, Mueller K. Sacrococcygeal teratoma. Medical Journal of the Islamic Republic of Iran, 1989. Volante 3, N° 3,4. Disponible en: <http://mjiri.iums.ac.ir/article-1-1577-en.pdf>.
5. Kishore S, Malleswara R, Sridevi P, Rajeev C. Sacrococcygeal Teratoma (SCT) Journal of Dental and Medical Sciences, 2015. Volume 14, Issue 7, pp. 48-52. Disponible en: <http://www.iosrjournals.org/iosr-jdms/papers/Vol14-issue7/Version-5/I014754852.pdf>.
6. Yadav A, Yadav M, Jain S. Sacrococcygeal Teratoma: A Case Report with Its Embryological Basis. International Journal of Scientific Study, 2014; Vol 2, Issue 6, 131-133. Disponible en: <http://www.ijss-sn.com/uploads/2/0/1/5/20153321.pdf>.
7. Silva M, Gálvez D. Teratoma Sacrococccígeo: Diagnóstico, Evaluación y Terapia prenatal. Rev. Ped. Elec. Chile, 2015, Vol 12, N° 3. Disponible en: [http://www.revistapediatria.cl/vol12num3/pdf/4\\_TERATOMA\\_SACROCOCCIGEO.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol12num3/pdf/4_TERATOMA_SACROCOCCIGEO.pdf).
8. Sun D, Lee J, Long C, Tsai E. Early diagnosis of fetal sacrococcygeal teratoma: a case report. Kaohsiung J Med Sci. 2003;19(6):313-316.
9. Hernández S, Pérez O, Balderas L, Martínez M, González Y, García de Alba J. Teratoma sacrococccígeo: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex 2013;81:668-673. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom1311g.pdf>.
10. Sarmiento Y, Piloña S, Crespo A, Sánchez I, Portal M, Iglesias D. Teratoma sacrococccígeo: revisión de la literatra a propósito de un caso. Rev Cub Pediat. 2010; 82(3): 69-75. Disponible en línea: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v82n3/ped08310.pdf>.
11. Isaacs H. Germ cell tumors. Tumors of the fetus and newborn. Philadelphia: WB Saunders. 1977; p. 15-38.
12. Isaacs HJ. Germ cell tumors. Pathology of the Fetus, Infant and Child. Philadelphia: Mosby-Elsevier. 2007; p. 1690-1709.
13. Sharma A, Sharma C, Gupta A, Sarin Y, Agarwal L, Zaffar M. Teratomas in pediatric age group: Experience with 75 cases. Indian Pediatrics 1993; 30: 689-694.
14. Rojas L, Oriolo M, Sotolongo de la Cruz M, Sanabria J, Bencomo A. Presentación de un caso: teratoma sacrococccígeo. A Case presentation: Sacrococcygeal teratom. Rev. Ciencias Médicas. Julio-Agosto. Pinar del Río, 2014; 18(4): 682-689. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rpr/v18n4/rpr14414.pdf>.
15. Chirdan I, Uba A, Pam S, Edino S, Mandong B, Chirdan O. Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. J Womens Med 2011;4(1):19-22. Disponible en: <http://ejwm.org/Synapse/Data/PDFData/0637JWM/jwm-4-19.pdf>.
16. Spataru R, Bratu N, Nisipasu C, Iozsa D. Sacrococcygeal teratoma surgical treatment-a five years experience. JURNALUL PEDIATRULUI-YEAR XVII. 2014, Vol. XVII, N° 67-68.

Disponible en: <http://www.jurnalulpediatrului.ro/pages/arhiva/67-68/67-68-09.pdf>.

17. Lelah AB Shoier MKA. Sacrococcygeal Teratoma: A Neonatal Surgical Problem. *Annals of Pediatric Surgery* 2006;2:106-111.

18. Amel Hashish A, Hishan Fayad. Sacrococcygeal Teratoma: Management and Outcomes. *Annals of Pediatric Surgery* 2009;5:119-125.

19. Pringle K. Sacrococcygeal Teratoma. Chapter 41. pp.435-442. Disponible en: <http://eknygos.lsmuni.lt/springer/355/435-442.pdf>.

20. Backera A, MadernbG, Friederike G, Cammelc H, Haentjensa P, Oosterhuisd J, Hazebroek F. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41, 173-181. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16410129>.

21. Khan M, Hoda M. Infantile Sacrococcygeal Teratoma-intraoperative Cardiac Arrest due to Electrolyte Imbalance. *Journal of Pakistan Medical Association*. May 2003, Vol 53, Nº 5. Disponible en: <http://citeseerx.ist.psu.edu/viewdoc/download?doi=10.1.1.553.7991>.