

UN CASO PRENATAL DESAFIANTE: DESCUBRIENDO EL RARO Y LETAL TERATOMA SACROCOCCÍGEO

THIAGO LARA ROCHA, SAMUEL CAVALCANTE REIS, VALÉRIA MARÇAL VIEIRA, MARCELLO BRAGA VIGGIANO

RESUMEN

Se trata de un reporte de caso referente a la atención y seguimiento prenatal en el tercer trimestre del embarazo, el cual fue referenciado para confirmar la hipótesis diagnóstica inicial de mielomeningocele. Tras la ecografía morfológica se diagnosticó una patología aún más rara y letal: el teratoma sacrococcígeo (TSC).

El teratoma sacrococcígeo es un tumor de células germinales, y esta neoplasia fetal está asociada con complicaciones como prematuridad, hidropesía y muerte fetal. También puede llevar a complicaciones maternas, como el síndrome materno en espejo (Mirror Syndrome), en el cual la madre presenta las mismas complicaciones que el feto, como edema generalizado y derrame pleural.

El caso en cuestión tuvo un resultado favorable para la madre pero desfavorable para el feto, lo que resultó en el fallecimiento del feto a pesar de contar con el apoyo de una unidad de cuidados intensivos neonatales, lo que refuerza la gravedad de la malformación.

PALABRAS CLAVE: TERATOMA SACROCOCCÍGEO, NEOPLASIA DE CÉLULAS GERMINALES, DEFECTOS DEL TUBO NEURAL, EMBARAZO DE ALTO RIESGO, MALFORMACIÓN FETAL

INTRODUCCIÓN

El teratoma sacrococcígeo es un tipo de tumor originado en células germinales, y es más común en la infancia, representando aproximadamente el 40% de todos los tumores de este tipo. También puede identificarse durante la fase fetal, con una incidencia aproximada de 1 caso por cada 27,000.

En este caso específico, el diagnóstico se realizó de manera tardía a través de una ecografía realizada en un servicio especializado de alto riesgo. Se utilizó la ecografía obstétrica con parámetros morfológicos, aunque la edad gestacional ideal para este tipo de evaluación ya había pasado.

A pesar de ser una neoplasia relativamente común, su diagnóstico es complejo y, cuando se detecta, permite un enfoque más activo para prevenir resultados desfavorables, como los que ocurrieron en este caso. Por lo tanto, el objetivo de este trabajo es presentar imágenes de ultrasonografía que sugieran la presencia de este tumor, con el fin de lograr un diagnóstico temprano de esta condición. Además, se destacan las posibles complicaciones asociadas con esta condición, tanto durante el período prenatal como posnatal.

REPORTE DE UN CASO

Una paciente de 28 años, en su tercer embarazo y con dos cesáreas previas, fue referida a su primera consulta de alto riesgo en el Hospital da Mulher de Goiânia (HEMU). La sospecha inicial era una posible mielomeningocele debido a las anomalías detectadas en una ecografía previa. En esta evaluación inicial, la paciente no presentaba quejas específicas y buscó atención solo debido a las anomalías en el examen ecográfico previo.

El examen ecográfico previo mostró un ligero aumento en el índice de líquido amniótico (ILA) y la presencia de una imagen ovalada hipoecoica en la región lumbar, que podría corresponder a una mielomeningocele. Los análisis de laboratorio y el examen físico de la paciente no mostraron alteraciones significativas. Por lo tanto, se recomendó a la paciente que se sometiera a una ecografía obstétrica con evaluación de los parámetros morfológicos, a pesar de estar fuera del período ideal para el examen morfológico del segundo trimestre (que generalmente se realiza entre las semanas 20 y 24). El objetivo era confirmar el diagnóstico y determinar la conducta adecuada en el seguimiento prenatal y durante el parto.

La segunda ecografía se realizó siete días después de la primera consulta y mostró un índice de líquido amniótico (ILA) con valores por encima de lo normal, confirmando el diagnóstico de polihidramnios. Además, se identificó una imagen compatible con un teratoma sacrococcígeo que medía 11,5 x 9,5 cm, lo que cambió la sospecha diagnóstica a esta rara patología con peor pronóstico (figura 1).



Figura 1. La ecografía muestra una imagen tumoral mixta en la región sacra fetal y polihidramnios.

Seis días después de la primera ecografía, durante una nueva evaluación fetal, se observó una anemia fetal significativa debido a la acumulación de líquido fetal causada por el tumor. En ese momento, se midió la velocidad pico sistólica de la arteria cerebral media en 60,3 cm/s (> 1.5 MoM), lo que indicaba una anemia moderada. Dada la edad gestacional de 32 semanas y 3 días, la paciente fue hospitalizada para la maduración pulmonar y posteriormente se planeó la finalización del embarazo mediante cesárea.

La paciente permaneció en la sala de hospitalización durante tres días adicionales para estabilización antes de la realización de la cesárea. La indicación para la cesárea estaba relacionada con la malformación fetal, la anemia moderada y el empeoramiento de los resultados de la dopplerfluxometría.

Durante el parto, se extrajo un solo feto de sexo femenino, que tuvo un APGAR de 3 al primer minuto y 6 después de 5 minutos. El feto presentaba una gran masa en la región sacra, sin úlceras, con varias protuberancias y dureza al tacto, además de una implantación auricular más baja.

El recién nacido (RN), aunque no lloró ni respiró inmediatamente después del nacimiento, recibió reanimación, incluyendo ventilación con presión positiva, y fue trasladado a una sala de estabilización. El equipo de pediatría describió una lesión de 15-20 cm en la región sacra, sin úlceras, con varias protuberancias endurecidas y una circulación colateral significativa (figura 2). Además, se observó una implantación auricular baja.



Figura 2. La imagen neonatal muestra una masa tumoral en la región sacra con una circulación colateral exuberante.

El RN permaneció en la sala de estabilización antes de ser trasladado a la unidad de cuidados intensivos neonatales. Sin embargo, después de 28 horas de vida, el RN mostró un empeoramiento significativo en su estado general, que incluyó inestabilidad hemodinámica, extremidades frías y una perfusión periférica lenta, lo que indicaba shock (figura 3). Se requirió ventilación no invasiva, intubación traqueal, acceso venoso central y administración de adrenalina para estabilizarlo. Se tomaron medidas para la compensación hemodinámica, como la expansión con suero fisiológico y la transfusión de concentrado de glóbulos rojos.



Figura 3. La imagen neonatal, 28 horas después del nacimiento, muestra un aumento significativo en la masa tumoral.

Después de estas intervenciones, el RN se sometió a una radiografía de tórax que reveló un neumotórax bilateral. Se realizó un drenaje torácico, pero el RN no mostró mejoría en su condición hemodinámica y respiratoria. Lamentablemente, el RN evolucionó hacia una parada cardiorrespiratoria, con intentos de reanimación cardiopulmonar sin éxito, lo que llevó al fallecimiento del paciente.

Este reporte de caso resalta la complejidad del diagnóstico y manejo del teratoma sacrococcígeo, así como las complicaciones graves asociadas con esta condición, tanto en el período prenatal como en el posnatal.

DISCUSIÓN

El teratoma sacrococcígeo es el tumor de células germinales más común en la infancia, representando aproximadamente el 40% de todos los tumores de este tipo en la población pediátrica, siendo raro en la edad adulta. Es la neoplasia fetal más comúnmente reconocida, con una incidencia estimada de aproximadamente 1 de cada 27.000 casos, y es más común en el sexo femenino¹.

Los teratomas generalmente están compuestos por células que representan las tres capas germinales y se presentan intraútero como una masa que se extiende desde la extremidad caudal del feto, o como un tumor infantil que puede ser asintomático o causar signos de obstrucción del recto o la vejiga.^{1,2}

La clasificación de Altman describe la extensión del tumor, si es externo y/o interno. Los tumores de tipo I son principalmente externos, mientras que las lesiones de tipo IV son completamente internas. Los tumores de tipo I y II son los más evidentes en la ecografía prenatal y en el examen clínico. Los tumores de tipo IV generalmente se encuentran más tarde, en la primera infancia, en comparación con los tumores que tienen un componente externo (tipos I-III). En comparación con el caso en cuestión, se evidencia que corresponde al tipo I.

El diagnóstico prenatal suele ocurrir durante el segundo trimestre, lo que confirma la dificultad en el diagnóstico del caso en cuestión, que se identificó a principios del tercer trimestre. La mayoría de los TSC (teratomas sacrococcígeos) diagnosticados en el período prenatal son sólidos o mixtos, con componentes quísticos y/o sólidos; las calcificaciones suelen estar presentes, lo que concuerda con el caso reportado que corresponde a un

tumor mixto con componentes sólidos y quísticos, y con calcificaciones en su interior^{2,3}.

Las anomalías estructurales asociadas pueden incluir obstrucción de la salida de la vejiga y hidronefrosis, estenosis o atresia rectal, así como cardiomegalia secundaria a derivaciones vasculares e insuficiencia cardíaca de alto gasto. Estas características no se observaron en el caso analizado³.

La resonancia magnética nuclear (RMN) fetal se recomienda cuando está disponible. En comparación con la ecografía, la RMN caracteriza con mayor precisión la extensión intrapélvica y abdominal del tumor, así como la compresión de órganos adyacentes. Esta información puede ser útil para el asesoramiento prenatal y la planificación preoperatoria para la resección quirúrgica. A pesar de haber considerado estas opciones, debido a la rápida evolución del cuadro, no fue posible obtener un diagnóstico más preciso mediante la RMN, y la conducta se basó principalmente en el diagnóstico ecográfico.

El diagnóstico diferencial más importante de una masa quística sacrococcígea en un feto es un defecto del tubo neural distal, como la mielomeningocele o la mielocistocele. Este hecho fue confirmado al analizar la razón de la remisión del caso al hospital de referencia, lo que indica que la sospecha inicial de la investigación era precisamente este diagnóstico diferencial de gran relevancia. Por lo tanto, siempre se debe tener en cuenta ambas patologías cuando se encuentran tales alteraciones⁴. Es importante destacar que los teratomas sacrococcígeos siempre tienen una porción cerca del cóccix; pueden extenderse hasta el sacro, pero el efecto de masa suele ser presacro y no posterior, como sería en un defecto del tubo neural⁴.

La evaluación ecográfica secuencial del feto, la placenta y el tumor a lo largo del embarazo es un componente importante en el plan de tratamiento general, y el objetivo principal es identificar fetos con un mayor riesgo de muerte fetal debido a la hidropesía causada por insuficiencia cardíaca de alto gasto debido a la vascularización y al tamaño del tumor, e intervenir según corresponda. Este es otro punto importante que se menciona en el artículo de Egler et al¹ que también se relaciona intrínsecamente con el caso reportado en este artículo. A través del Doppler de la arteria cerebral media del feto, se puede identificar la anemia fetal que se relaciona con la insuficiencia cardíaca y la hidropesía que condujo a la muerte fetal en el desenlace del caso en cuestión. Por lo tanto, se destaca la importancia de la identificación temprana y el manejo adecuado de esta patología fetal.

El tamaño del tumor debe medirse en cada examen ecográfico, y las partes sólidas del tumor deben ser evaluadas con ecografía Doppler para evaluar el flujo vascular^{1,5}. Las lesiones grandes (>10 cm), como en el caso mencionado que tenía alrededor de 15-20 cm, especialmente las vasculares, están asociadas con una alta tasa de mortalidad perinatal, lo que concuerda nuevamente con el resultado desfavorable del caso. Las lesiones relativamente quísticas con ausencia o ligera vascularización tienden a tener un crecimiento lento y una evolución favorable, incluso cuando son grandes (>10 cm)^{1,5}.

El volumen de líquido amniótico y el grosor de la placenta también deben ser evaluados, ya que el polihidramnios y el en-

grosamiento de la placenta son marcadores de hidropesía, y la oligoamnios puede resultar de la obstrucción de la vejiga debido al TSC⁴. En el caso analizado, se observó un polihidramnios importante y signos de hidropesía.

La frecuencia de los exámenes de ultrasonido depende de la composición del tumor (es decir, quístico o sólido), su vascularización y cualquier hallazgo asociado. El seguimiento puede ser tan frecuente como dos veces por semana para tumores de alto riesgo, o tan raro como cada dos semanas para lesiones pequeñas o predominantemente quísticas⁴. Este punto no pudo ser analizado en el caso debido a la gravedad de la situación, que requirió una resolución más rápida y decisiva.

La ecocardiografía fetal se recomienda en fetos con tumores predominantemente sólidos y/o vasculares. Se utiliza para identificar un estado cardíaco de alto gasto, que precede al inicio de la hidropesía. Un perfil cardíaco fetal que incluye la evaluación del índice cardiorácico, puntuaciones de las dimensiones cardíacas, débito ventricular combinado y regurgitación valvular puede utilizarse para identificar fetos con mal pronóstico⁴.

Por lo tanto, se puede observar que varios factores descritos en la literatura especializada coincidían con lo encontrado en el caso en cuestión. Aunque algunos puntos importantes no pudieron ser aplicados, quedó claro que el diagnóstico temprano es esencial para un resultado favorable y una mayor supervivencia de los fetos con esta malformación.

CONCLUSIÓN

Este reporte de caso destaca la gravedad de esta malformación fetal, que debe ser diagnosticada de manera temprana, con el objetivo de realizar un seguimiento individualizado en el contexto de un cuidado prenatal de alto riesgo respaldado por un hospital de tercer nivel debido a su potencial letalidad. Además, resalta la importancia de brindar una atención adecuada a la madre, con asesoramiento y acciones médicas para minimizar el sufrimiento físico y mental de la paciente.

El tumor fetal en este caso podría ser clasificado como tipo I o tipo II, dado su gran volumen en la región sacra, probablemente mayor de 10 cm y altamente vascularizado, lo que contribuye a una mayor gravedad y se asocia con una mayor mortalidad perinatal, tal como se detalló en el desenlace de este caso.

REFERENCIAS

1. Egler, R. A. Levine, D. Wilkins-Haug, L. Sacrococcygeal teratoma, UpToDate, https://www.uptodate.com/contents/sacrococcygeal-teratoma?search=extragonadal-germ-cell-tumors-&source=search_result&selectedTitle=4~41&usage_type=default&display_rank=4. Consultado 15-Set-2023.
2. Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn* 2008; 28: 1048.
3. SU JM. Ultrastructure intracranial germ cell tumors. UpToDate <https://www.uptodate.com/contents/intracranial-germ-cell-tumors/print?source=Out%20of%20date%20-%20zh-Hans,accesado 15-Set-2023>.
4. Khoury C. Disrafismo espinhal fechado: Patogênese e tipos. UpToDate, <https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-pathogenesis-and-types/print?search=teratoma, 2021, acessado 15-Set-2023>.
5. Audet IM, Goldhahn RT Jr, Dent TL. Adult sacrococcygeal teratomas. *Am Surg* 2000; 66: 61.