ARTICULO ORIGINAL

Manejo in útero de teratoma sacrocoxigeo y resección postnatal

In utero management of sacrocoxygeal teratoma and postnatal resection

Sosa, Cristian^{1,2,3}; Mascareño, Pablo¹; Rosas, Gustavo⁴;
Amarilla, Laura Adriana¹; Acevedo, Lea Edith⁵; Ricardo, Andressa¹;
Sosa, Petronilo¹

¹ Sanatorio Internacional, Fundación Fetosur, Unidad de Diagnóstico Avanzado y Cirugía Fetal. Ciudad del Este, Paraguay.

² Instituto Venezolano de Investigaciones Científicas. Altos de Pipe, Venezuela.

³ Universidad Central de Venezuela, Hospital Universitario de Caracas, Unidad de Perinatología. Caracas, Venezuela.

⁴ Sanatorio Internacional, Cirugía Neonatal y Pediátrica. Ciudad del Este, Paraguay.

⁵ Sanatorio Internacional, Unidad de Terapia Intensiva Neonatal y Pediátrica. Ciudad del Este, Paraguay.

RESUMEN

Describimos un caso de teratoma sacro-coxígeo gigante diagnosticado a las 21 semanas de gestación. Debido a los signos de robo vascular y de insuficiencia cardíaca fetal a las 24 semanas de gestación, se planteó la esclerosis del vaso nutricio por medio de laser Diodo. El procedimiento se realizó mediante punción percutánea guiada por ecografía en tres oportunidades, a las 25 semanas, a las 27 y a las 30 semanas. No hubo efecto secundario inmediato post tratamiento. La desvascularización fue parcial, debido a la hiper-vascularización periférica de la masa. Los signos de insuficiencia cardíaca fetal se normalizaron después de 1 semana con disminución de crecimiento del tumor. El parto se realizó por cesárea a las 34 semanas, por rotura prematura de membranas y trabajo de parto avanzado en presentación pelviana. Tras 6 horas posteriores a su nacimiento se realizó cirugía de exceresis tumoral por técnica convencional, donde se extirpó por completo el teratoma sacrocoxígeo con un peso total de 630 gramos, material que se envió a anatomía patológica, cuyo diagnóstico final fue teratoma inmaduro grado III. **Conclusión:** La cirugía mínimamente invasiva con esclerosis del vaso nutricio parece mejorar el resultado perinatal en casos de teratoma sacro-coxígeo (TSC) fetal de alto riesgo. La identificación y el tratamiento temprano nos pueden dar resultado exitoso.

Palabras Clave: Teratoma sacrococcígeo, Cirugía fetal, Desvascularización laser, Fallo cardíaco.

Autor correspondiente: Dr. Cristian Sosa. Unidad de Diagnóstico Avanzado y Cirugía Fetal. Fundación Fetosur. Sanatorio Internacional, Ciudad del Este - Paraguay. E-mail: csosasosa@gmail.com

Fecha de recepción el 07 de Julio del 2019; aceptado el 03 de septiembre del 2019.

ABSTRACT

We describe a case of giant sacrococcygeal teratoma (SCT) diagnosed at 21 weeks of gestation. Due to the signs of vascular steal and fetal heart failure at 24 weeks of gestation, sclerosis of the nutrient vessel was proposed by a laser diode. The procedure was performed by percutaneous puncture guided by ultrasound on three occasions, at 25 weeks, at 27 and at 30 weeks. There was no immediate side effect after treatment. The devascularization was partial, due to the peripheral hypervascularization of the mass. Signs of fetal heart failure normalized after 1 week with decreased tumor growth. Delivery was performed by cesarean at 34 weeks, due to premature rupture of the membranes and advanced labor in pelvic presentation. Six hours after birth, tumor excision was performed using a conventional technique, in which SCT with a total weight of 630 grs was completely removed, material that was sent to the pathological anatomy. Final diagnosis was immature teratoma grade III. **Conclusions:** Minimally invasive surgery with sclerosis of the nutrient vessel seems to improve the perinatal outcome in cases of high-risk fetal SCT. Identification and early treatment can give us a successful outcome.

Keywords: Sacrococcygeal teratoma, Fetal surgery, Laser devascularization, Heart failure.

INTRODUCCION

El teratoma sacro-coccígeo (TSC) es un tumor de origen embrionario que presenta elementos provenientes de las diferentes capas germinativas. Su incidencia es de alrededor de 1:35.000 a 1:40.000 nacimientos (1,2) y se clasifica dependiendo de la profundidad de su ubicación en 4 diferentes tipos. El tumor tipo I es completamente externo y el tipo IV completamente interno con importante componente presacro. El diagnóstico de los tipos más superficiales se realiza fácilmente por ecografía convencional al evidenciar una masa externa adherida a la región sacra. En algunos casos del tipo IV no se realiza el diagnóstico prenatal o neonatal y la mortalidad es alta por el riesgo de malignización y dificultad técnica para realizar la resección.

Los TSCs presentados postnatalmente tienen excelentes resultados a largo plazo (3), pero la mortalidad perinatal de los diagnosticados prenatalmente varía de dependiendo de cada centro (4,5).

Los tumores voluminosos se asocian a mortalidad perinatal superior al 50%.

La muerte se produce principalmente en fetos con teratomas sólidos, altamente vascularizados

y de rápido crecimiento, que pueden causar insuficiencia cardíaca de alto rendimiento. Esto último es consecuencia de un fenómeno de “robo vascular” por el tumor, que actúa como una gran malformación arteriovenosa (6).

El fallo cardíaco lleva a polihidramnios, hidropesía, muerte fetal intrauterina y/o parto prematuro. La evaluación del tamaño del tumor, la tasa de crecimiento y la función cardíaca fetal permite la identificación de aquellos fetos con un riesgo particular de descompensación (7-9).

Cuando se produce insuficiencia cardíaca fetal después de la viabilidad, el parto prematuro y la cirugía posnatal pueden ser la mejor opción para evitar la muerte intrauterina. Las tasas de supervivencia con esta estrategia se acercan al 50% (10.) Sin embargo, antes de la viabilidad, la muerte fetal intrauterina ocurre casi siempre si desarrolla falla cardíaca e hidropesía fetal. Además, las hidropesías pueden causar un “síndrome de espejo materno” que amenaza la vida de la madre. La cirugía fetal abierta para la resección del tumor se ha sugerido como una terapia potencial para prevenir la muerte fetal intrauterina (6).

Para evitar estos riesgos inherentes de la cirugía fetal abierta, se han intentado diferentes enfoques mínimamente invasivos. Todos dirigidos a interrumpir la perfusión sanguínea tumoral, frenar el crecimiento del tumor y detener o revertir la progresión del hidrops (11). Se debe tener en cuenta que los TSC diagnosticados en forma prenatal, el 41% requieren intervención (12).

Se debe considerar especial atención al manejo perioperatorio en los recién nacidos de alto riesgo con TSC, el manejo quirúrgico incluye el momento de la operación después del nacimiento, el abordaje para la desvascularización y la posición de los pacientes durante la resección.

En el presente artículo, describimos el caso de un feto con TSC sólidoquístico de grandes dimensiones con compromiso cardiovascular e inicio de hidropesía fetal, presentado a las 24 semanas de gestación en quién

realizamos la devascularización del tumor por medio de cirugía láser.

Reporte de Caso

Paciente de 31 años de edad nulípara, referida a las 24 semanas de gestación con el diagnóstico de teratoma sacro-coxígeo de características sólido quísticas de gran tamaño. El examen ecográfico (Voluson E10, GE Healthcare Ultrasound, Milwaukee, WI, USA) demostró un edema fetal leve, ascitis y derrame pleural leve. La evaluación Doppler demostró una arteria umbilical con resistencias aumentadas, índice sístole / diástole de 3.5, arteria cerebral media normal, ductus venoso con onda a ausente o reversa, apreciándose una tumoración sólido-quística hipervascular en región sacro-coxígea de 5.8 * 5.5 * 6.7 cm con un volumen total de 112.8 ml (Figura 1); resto de la morfología fetal normal.

Figura 1. Tumor sacrococcigeo de características sólido quísticas de gran tamaño hiper-vascularizado, con arteria nutricia proveniente de la aorta terminal.

El teratoma presentaba gran cantidad de vasos sanguíneos provenientes de la región anterior y posterior del feto, presentando una arteria de gran calibre proveniente de la aorta terminal (Figura 2), siendo este el vaso nutricio principal que llegaba hasta el centro del tumor. A vez de la región anterior del feto

se constató varios vasos colaterales que se distribuían en zonas periféricas del tumor, denotando una profusa vascularización central y periférica.

Figura 2. Se aprecia la gran vascularización proveniente de la parte anterior y posterior del feto, que se distribuye tanto en la superficie como en la profundidad de la tumoración.

El paciente fue informado de la condición crítica del feto y de que el manejo expectante probablemente conduciría a la muerte del mismo, por lo que se planteó la posibilidad de interrumpir el flujo sanguíneo del tumor por medio de la esclerosis láser del vaso nutricio. Tras la aprobación y firma del consentimiento informado por la paciente, se procedió a la cx fetal.

Bajo anestesia loco-regional y guía ecográfica (Voluson E10, GE Healthcare Ultrasound, Milwaukee, WI, USA) se introdujo una aguja de 18 G por vía percutánea, directamente en la cavidad amniótica a través de la pared abdominal materna, la aguja fue dirigida a través de la masa sólido-quística hasta la arteria nutricia principal, proveniente

de la aorta terminal. Una fibra láser de 600 nm, se insertó a través de la aguja con una potencia de 20 vatios, láser diodo, logrando la coagulación y el cese del flujo. (Figura 3). 72 horas post esclerosis se apreció el mejoramiento de los parámetros Doppler y de ecocardiografía, se observó la disminución del volumen del tumor y cese del flujo sanguíneo. El procedimiento se repitió en dos oportunidades más, a las 27 y a las 30 semanas por constatare aumento de la vascularización colateral de la región anterior del feto. En esta oportunidad también se inyectó 1 ml de alcohol absoluto como esclerosante.

Figura 3. Fotomontaje donde se aprecia la esclerosis producida en el tumor (flechas), en las diferentes sesiones, permaneciendo la vascularización periférica proveniente de la porción anterior del feto.

Fotomontaje donde se aprecia la esclerosis producida en el tumor (flechas), en las diferentes sesiones, permaneciendo la vascularización periférica proveniente de la porción anterior del feto.

No se observaron complicaciones como sangrado fetal, desprendimiento de la placenta, sangrado uterino, contracciones uterinas que

requieren tocolisis materna activa o rotura prematura de membranas. El suministro de sangre a la masa se interrumpió parcialmente debido a la gran vascularización colateral que presentaba pero fue lo suficiente como para evitar el crecimiento exagerado del tumor y desaparición de la insuficiencia cardíaca de alto gasto.

A las 32 semanas, la biometría fetal y los parámetros Doppler, cardiacos y demás parámetros de bienestar fetal se mantuvieron normales y sin crecimiento notorio del tumor, se realizó maduración pulmonar con ambroxol 2.5 gramos repartidas en 5 sesiones de 500 mg/día (según protocolo de nuestra unidad). A las 34 semanas se realizó cesárea corporal con extracción del producto por su polo cefálico debido a una rotura prematura de membranas y trabajo de parto pretérmino con presentación de nalgas, donde el tumor se encontraba en segundo plano. La recién nacida con peso de 2800 gramos, incluido el tumor, de 35,5 semanas por Capurro con apgar de 8 / 9 al 1 y 5 min respectivamente fue llevada a la unidad de terapia intensiva neonatal donde se estabilizaron los parámetros, alfa feto proteína dentro de parámetros normales, TAC informa

lesión ocupante de espacio, parcialmente delimitada, con un coeficiente de atenuación heterogénea con pequeña proyección presacra. Seis horas posteriores se realizó cirugía de excresis tumoral por técnica convencional clásica con abordaje por vía sacra y ablación del coxis, donde se extirpó por completo el teratoma sacro-coxígeo con un peso total de 630 gramos, material que se envió a anatomía patológica, no se presentó complicaciones de sangrado durante toda la cirugía. (Figura 4). El resultado del material reveló teratoma inmaduro maligno moderadamente diferenciado grado III con bordes libres de tumor. Actualmente RN 7 meses con crecimiento acorde y desarrollo neurológico y motor normal. Resonancia Magnética sin cambios patológicos, sin procesos expansivos.

Figura 4. Foto montaje donde se aprecia el tamaño tumoral y hipervascularización periférica, que imposibilitó la esclerosis total del tumor de forma prenatal.

DISCUSION

En el presente estudio, describimos nuestra experiencia en el manejo de un teratoma sacro-coxígeo sólido quístico fetal severo utilizando un enfoque mínimamente invasivo para reducir el suministro de sangre al tumor y, por lo tanto, reducir el tamaño del tumor y producir la desaparición de los signos de insuficiencia cardíaca de alto gasto. En esta técnica, realizamos la ablación con láser Diodo, del vaso nutricional principal, proveniente de la aorta terminal, utilizando una fibra láser de 600 nm. Nuestro resultado muestra que esta técnica puede mejorar tanto la tasa de supervivencia como la resolución de hidropesía fetal.

Una reciente revisión sistemática de la literatura mostró que la cirugía fetal, ya sea mínimamente invasiva o cirugía abierta, puede mejorar potencialmente los resultados perinatales en caso de teratoma sacro-coxígeo grave (13). Los criterios de selección para la cirugía fetal son generalmente la presencia de hidropesía, crecimiento rápido del tumor, indicadores de insuficiencia cardíaca y polihidramnios severos (14). Nuestra indicación de intervención fetal fue hidropesía fetal y hallazgos ecocardiográficos fetales de insuficiencia cardíaca fetal. Hasta el momento, no hay consenso en la literatura con respecto al método óptimo de intervención fetal para cirugía fetal del TSC, cirugía fetal abierta o procedimiento mínimamente invasivo. Van Mieghem et al informó una tasa de supervivencia del 55% con cirugía abierta y una supervivencia del 30 al 45% con un procedimiento mínimamente invasivo según la técnica utilizada (13). En nuestro caso utilizamos un enfoque mínimamente invasivo con esclerosis vascular láser con el objetivo de eliminar al vaso nutricional para así prevenir el crecimiento del tumor fetal y eliminar los signos de insuficiencia cardíaca de alto gasto. Sin embargo, la cirugía mínimamente invasiva puede provocar daño tisular adverso e incluso muerte fetal intrauterina (15,16). La ablación con láser puede provocar necrosis

tumoral y hemorragia, como una de sus complicaciones, lo que podría precipitar la muerte fetal.

Guiandonos por los planteamientos de la hipótesis de Sananes et al, de que, si fuera necesario, realizar una ablación con láser del vaso nutricional (ablación vascular) sería conveniente realizarlos con procedimientos repetidos, esto, promovería una reducción lenta del suministro y tamaño de sangre del tumor, lo que llevaría a la regresión o resolución del hidrops fetal y, en consecuencia una mejora en la supervivencia fetal. En nuestro caso realizamos 3 procedimientos de ablación láser, en ninguno de los casos resultó una desvascularización completa debido a la hipervascularización y a la cantidad de vasos colaterales que presentaba el tumor. Por un lado beneficiosa porque no produjo una necrosis masiva del tumor y la desvascularización parcial ayudó a disminuir el volumen del tumor hasta cierto punto y producir mejoría del cuadro de insuficiencia cardíaca fetal.

Otros estudios ya han demostrado que la ablación con láser vascular es una técnica prometedora y tiene mejores resultados para los fetos con lesiones pulmonares grandes asociadas con hidrops (17,18). En este caso confirmamos en feto con un TSC.

Nuestro enfoque apunta a eliminar el vaso de nutrición principal del tumor y reducir su flujo sanguíneo lo suficiente como para mejorar la función cardíaca fetal (evitando la muerte y mejorando la hidropesía), aunque se necesiten realizar varios procedimientos. Estamos de acuerdo con el estudio de Sananes et al (19) que informa que los procedimientos repetidos pueden aumentar los riesgos para el paciente, como la rotura prematura de las membranas, la infección y la prematuridad; sin embargo, este enfoque disminuye el riesgo de muerte fetal repentina debido a sangrado tumoral o necrosis masiva (19).

CONCLUSION

En conclusión, este caso representa una emergencia prenatal que no tiene una terapia establecida en una edad gestacional tan temprana. El manejo conservador de un feto con insuficiencia cardíaca puede no ser una mejor opción. La cirugía mínimamente invasiva parece mejorar el resultado perinatal en casos de TSC fetal de alto riesgo. Este caso nos sugiere que la esclerosis del vaso nutricio puede ser efectiva para reducir el crecimiento del tumor, promover la resolución de hidrops y mejorar la tasa de supervivencia. Todavía se necesitan más estudios para evaluar otras opciones terapéuticas para estos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics surgical section survey—1973. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-98.
- Gabra HO, Jesudason EC, McDo-2. well HP, et al. Sacrococcygeal teratoma – a 25 year experience in UK regional center. *J Pediatr Surg*. 2006; 41:1513-6.
- Rescorla FJ, Sawin RS, Coran AG, Dillon PW, Azizkhan RG. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Childrens Cancer Group. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 171–176.
- Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaides K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993–2004). *J Pediatr Surg* 2006; 41: 388–393.
- Benachi A, Durin L, Maurer SV, Aubry MC, Parat S, Herlicoviez M, Nihoul-Fekete C, Dumez Y, Dommergues M. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1517–1521.
- Langer JC, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Anderson RL, Goldberg JD, Filly RA, Crombleholme TM, Longaker MT, Golbus MS. Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol*. 1989; 160: 1145–1150.
- Neubert S, Trautmann K, Tanner B, Steiner E, Linke F, Bahlmann F. Sonographic prognostic factors in prenatal diagnosis of SCT. *Fetal Diagn Ther* 2004; 19: 319–326.
- Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopoo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognostic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 322–325; discussion 325–326.
- Rodriguez MA, Cass DL, Lazar DA, Cassady CI, Moise KJ, Johnson A, Mushin OP, Hassan SF, Belleza-Bascon B, Olutoye OO. Tumor volume to fetal weight ratio as an early prognostic classification for fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 1182–1185.
- Roybal JL, Moldenhauer JS, Khalek N, Bebbington MW, Johnson MP, Hedrick HL, Adzick NS, Flake AW. Early delivery as an alternative management strategy for selected high-risk fetal sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 1325–1332.
- Gucciardo L, Uyttebroek A, De Wever I, Renard M, Claus F, Devlieger R, Lewi L, De Catte L, Deprest J. Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* 2011; 31: 678–688.
- Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaides K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993–2004). *J Pediatr Surg*. 2006 Feb; 41(2): 388-93.
- Van Mieghem T, Al-Ibrahim A, Deprest J, Lewi L, Langer JC, Baud D, O'Brien K, Beecroft R, Chaturvedi R, Jaeggi E, Fish J, Ryan G. Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: case series and systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 43: 611–619.
- Gucciardo L, Uyttebroek A, De Wever I, Renard M, Claus F, Devlieger R, Lewi L, De Catte L, Deprest J. Prenatal assessment and management of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* 2011; 31: 678–688.
- Paek BW, Jennings RW, Harrison MR, Filly RA, Tacy TA, Farmer DL, Albanese CT. Radiofrequency ablation of human fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 184: 503–507.
- Lam YH, Tang MHY, Shek TWH. Thermocoagulation of fetal sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn* 2002; 22: 99–101.
- Ruano R, da Silva MM, Salustiano EMA, Kilby MD, Tannuri U, Zugaib M. Percutaneous laser ablation under ultrasound guidance for fetal hyperechogenic microcystic lung lesions with hydrops: a single center cohort and a literature review. *Prenat Diagn* 2012; 32: 1127–1132.
- Cruz-Martinez R, Mendez A, Duenas-Riano J, Ordóñez-Flores R, Nieto-Zermeno J, Malagón-Salazar P, Medina-Noyola C, Rebolledo-Fernández C. Fetal laser surgery prevents fetal death and avoids the need for neonatal sequestrectomy in cases with bronchopulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 46: 627–628.
- Sananes N, Javadian P, Schwach Werneck Britto I, Meyer N, Koch A, Gaudineau A, Favre R, Ruano R. Technical aspects and effectiveness of percutaneous fetal therapies for large sacrococcygeal teratomas: cohort study and literature review. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2016 Jun; 47(6):712-9.