

## CASO CLÍNICO

<sup>1</sup> Hospital San José, Callao, Perú

<sup>a</sup> Médico Residente de Obstetricia y Ginecología

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés con el presente trabajo.

Trabajo de investigación que obtuvo el Primer Premio de la Sección Temas Libres del XXI Congreso Peruano de Obstetricia y Ginecología, Lima, Perú, octubre de 2016.

Correspondencia:  
Dra. Leonor Torres Huaranga

✉ leito\_th@hotmail.com

# MANEJO PRENATAL DEL TERATOMA SACROCCOCÍCEO, A PROPÓSITO DEL PRIMER CASO SOMETIDO A TRANSFUSIÓN SANGUÍNEA INTRAUTERINA EN EL PERÚ

Leonor Torres Huaranga<sup>1,a</sup>, Rosa Vallenás<sup>1</sup>, Walter Castillo<sup>1</sup>, Erasmo Huertas<sup>1</sup>, Mario Zárate<sup>1</sup>, Jaime Ingar<sup>1</sup>, Walter Ventura<sup>1</sup>

## RESUMEN

El teratoma sacrococígeo es una enfermedad rara en el feto, pero con alta mortalidad perinatal debido al secuestro de flujo sanguíneo y consiguiente desarrollo de anemia fetal severa. Presentamos el caso de una gestante de 27 semanas referida a nuestro servicio para manejo prenatal de un feto con teratoma sacrococígeo gigante, que desarrolló anemia fetal severa y fue sometido a una transfusión intrauterina intravascular, la cual pudo prolongar el embarazo y mejorar los resultados perinatales.

**Palabras clave:** Teratoma Sacrococígeo; Anemia Fetal; Cirugía Fetal; Transfusión Intrauterina.

## PRENATAL MANAGEMENT OF SACROCCOCYGEAL TERATOMA, A PROPOS OF THE FIRST CASE SUBJECTED TO INTRAUTERINE BLOOD TRANSFUSION IN PERU

### ABSTRACT

Sacroccocygeal teratoma is a rare fetal disease but with high perinatal mortality due to sequestration of blood flow and consequent development of severe fetal anemia. We present the case of a 27 weeks pregnant woman referred to our service for prenatal management of a fetus with giant sacroccocygeal teratoma and severe anemia and who was subjected to intrauterine intravascular transfusion that could permit prolongation of the pregnancy and improve perinatal results.

**Keywords:** Sacroccocygeal Teratoma; Fetal Anemia; Fetal Surgery; Intrauterine Blood Transfusion.



## INTRODUCCIÓN

El teratoma sacrococcígeo es el tumor de células germinales congénito más frecuente, con una incidencia de 1 en 35 000 a 40 000 nacidos vivos<sup>(1)</sup>. Se estima que la incidencia fetal es mayor debido al riesgo de mortalidad intrauterina, de 30 a 50%<sup>(2)</sup>. El crecimiento acelerado de estos tumores puede llevar al feto a parto pretérmino, anemia fetal, falla cardíaca por el elevado gasto cardíaco, hidropesía fetal no inmune y muerte fetal<sup>(2)</sup>.

El ultrasonido detallado llevado a cabo por un especialista en medicina fetal es clave para la determinación de la naturaleza y tamaño de la tumoración así como del riesgo de desarrollar anemia e hidropesía fetal. La resonancia magnética fetal también ayuda mucho en la localización y limitación de la tumoración<sup>(3)</sup>. Clásicamente, se les clasifica según su extensión en cuatro tipos: el tipo I es predominantemente externo, el tipo II es externo pero con componente intrapélvico, el tipo III es externo pero hay extensión abdominal y el tipo IV es completamente interno<sup>(4)</sup>.

El tipo de tratamiento intrauterino es difícil y no estandarizado, por la rareza y severidad de la condición. Los tumores pequeños con poco flujo vascular generalmente no afectan al feto y no requieren intervención intrauterina. Los fetos menores de 32 semanas con signos de anemia fetal severa y en riesgo de desarrollar hidropesía son candidatos a cirugía intrauterina, que consiste en histerotomía más resección intrauterina, con riesgo alto de morbilidad materna y prematuridad, cirugía láser con ablación del vaso nutricional tumoral, y transfusión intrauterina<sup>(3,5)</sup>. Luego del diagnóstico, el paciente debe ser referido a una unidad de terapia fetal donde se discutirá la pertinencia de alguna intervención fetal. Nuestro servicio cuenta con dos años de experiencia en tratamiento intrauterino, incluido láser ablativo de tumoraciones fetales.

## CASO CLÍNICO

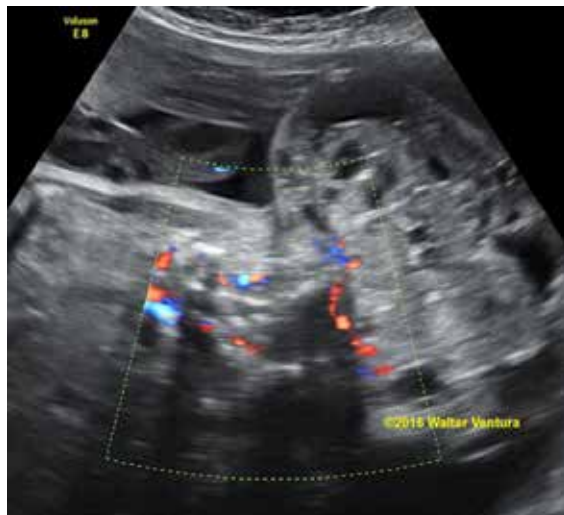
Se trata de una paciente de 27 años, secundigesta referida a nuestro servicio de Medicina Fetal a las 27 semanas 3 días de edad gestacional. Se realizó el examen morfológico detallado con ultrasonido de alta resolución y se comprobó que se trataba de una tumoración sólida en la región sacra, de gran tamaño (92 x 75 x 88 mm: volu-

men de 319 mL) con áreas quísticas y muy vascularizada (figuras 1 y 2). No había otra anomalía estructural y no había hidropesía fetal. El pico sistólico en el Doppler de la arteria cerebral media (ACM) tenía velocidad sistólica de 1,3 MoM, correspondiendo a anemia fetal leve. El caso fue sometido a discusión multidisciplinaria, donde se plantearon las opciones de manejo expectante versus terapia fetal con láser ablativo del vaso principal tumoral más posible transfusión intrauterina. Se decidió por el manejo expectante. La paciente no llegó al control hasta las 29 semanas, cuando el teratoma tenía un volumen aproximado de 566 mL y había signos ecográficos de anemia fetal severa. A las 30 semanas se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) fetal; el teratoma tenía un volumen de 778 mL (figura 3). Además, el ultrasonido detectó polihidramnios (ILA 37 cm) y la velocidad sistólica del Doppler de la ACM era 2,8 MoM, el cual indicaba riesgo alto de hidropesía fetal, parto pretérmino y muerte perinatal. Se programó para realizar una transfusión sanguínea intrauterina intravas-

FIGURA 1. ULTRASONIDO DETALLADO REALIZADO A LAS 27 SEMANAS PARA DETERMINAR NATURALEZA Y EXTENSIÓN DE LA TUMORACIÓN, Y SU COMPARACIÓN CON LA CABEZA FETAL.



FIGURA 2. ULTRASONIDO DOPPLER HD A LAS 27 SEMANAS PARA DETERMINAR LA VASCULARIZACIÓN DE LA TUMORACIÓN.





cular (figura 4), el cual por demora de trámites administrativos se llevó a cabo a las 31 semanas. Se pasaron 40 mL de paquete globular al 70% grupo 0 Rh negativo, previo tamizaje y pruebas de compatibilidad con la mamá. La hemoglobina pretransfusional fue 8,6 g/dL y la postransfusión 11,4 g/dL. Además se realizó una amniocentesis evacuatoria, extrayéndose 2 000 mL de líquido amniótico color citrino. A las 32 semanas, la tumoración tenía un volumen de 1 124 mL (figura 5). Con presencia de todo el equipo multidisciplinario, se realizó cesárea corporal electiva a las 34 semanas, a través de una incisión mediana infraumbilical amplia. Se obtuvo un recién nacido de 3 406 g, que pasó estable a la unidad de

FIGURA 3. RESONANCIA MAGNÉTICA A LAS 30 SEMANAS DE EDAD GESTACIONAL.

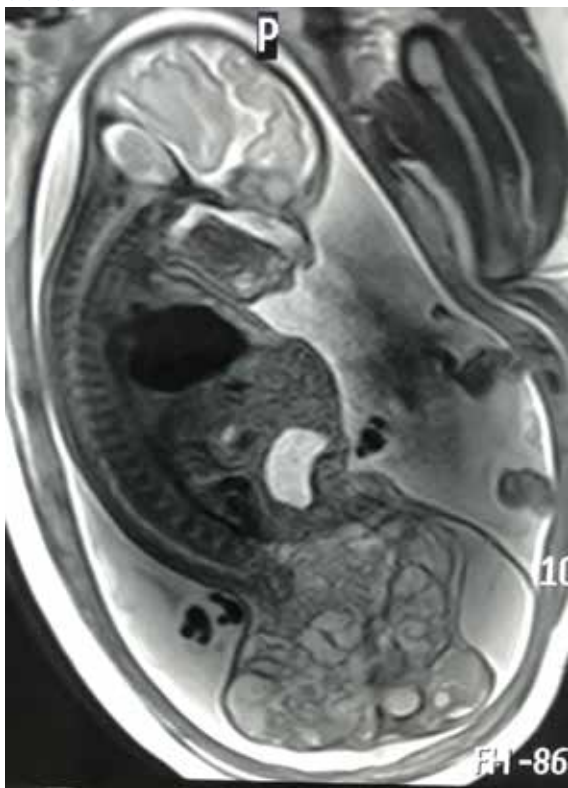


FIGURA 4. TRANSFUSIÓN INTRAUTERINA INTRAVASCULAR.



FIGURA 5. TERATOMA SACROCOCÍGEO A LAS 31 SEMANAS. NÓTESE EL CRECIMIENTO CON RESPECTO A LA CABEZA Y A LA ECOGRAFÍA DE LAS 27 SEMANAS.



cuidados intensivos neonatales. Se realizó la resección de la tumoración a los 15 días de nacido. La resección fue completa y luego de la operación el feto pesaba 1 900 g. Actualmente, el bebé tiene 2 meses de vida y se encuentra en casa con la mamá.

## DISCUSIÓN

Reportamos el caso de un teratoma sacrococígeo fetal diagnosticado a las 27 semanas de edad gestacional, que llegó a tener un volumen mayor de 1 000 mL y requirió transfusión intrauterina. Este es el primer caso de tratamiento intraútero de un teratoma sacrococígeo complicado con anemia fetal severa en nuestro país. Forma parte del grupo de intervenciones fetales que nuestro servicio ha iniciado desde hace dos años.

Una vez diagnosticado el teratoma, se debe derivar a la paciente a un equipo de medicina fetal para el seguimiento riguroso y manejo multidisciplinario. No hay un tamaño del tumor que sirva como punto de corte para determinar la pertinencia de la intervención fetal. La decisión final está basada en la rapidez del crecimiento del tumor, polihidramnios, falla cardíaca o hidropesía fetal<sup>(3)</sup>. Cerca de 40 a 50% de sobrevivientes al teratoma sacrococígeo tienen morbilidad a largo plazo, que incluye uropatía obstructiva, incontinencia urinaria e intestinal causadas por la invasión del tumor o la resección del mismo<sup>(6)</sup>.

La cirugía fetal abierta ha sido propuesta para los casos severos. Sin embargo, se requiere equipos muy entrenados y está asociada a alta morbilidad materna. Se ha propuesto varios métodos mínimamente invasivos, principalmente



láser y radiofrecuencia<sup>(7)</sup>. El problema de la cirugía ablativa es que está asociada a altas tasas de prematuridad y muerte fetal<sup>(8)</sup>.

En el presente caso se eligió un tratamiento conservador y se estuvo a la expectativa de que se desarrollara anemia fetal, que desencadenaría finalmente en falla cardíaca. La flujometría Doppler de la ACM sugirió anemia fetal severa. Sin embargo, al momento de la cordocentesis la hemoglobina fetal estaba en el rango de anemia moderada, pero igualmente se transfundió. Cabe recalcar que el recién nacido no necesitó transfusión sanguínea previa a la cirugía de resección. Con la transfusión intrauterina se pudo continuar el embarazo hasta las 34 semanas para asegurar la madurez fetal. A pesar de que se estuvo a la expectativa de realizar la cirugía láser de los vasos tumorales, se reservó esta opción por la edad gestacional ya avanzada. Se decidió terminar el embarazo a las 34 semanas, porque la literatura reporta que la mayoría de estos casos nace por cesárea a las 34 a 35 semanas. Además, la paciente presentaba contracciones uterinas esporádicas desde antes de las 34 semanas.

En el caso, la RMN fetal practicada sirvió para determinar la extensión de la tumoración y clasificarla como tipo II por la discreta extensión pélvica. En el servicio, la mayoría de condiciones fetales que tienen indicación de cirugía al nacimiento cuenta con una resonancia magnética fetal para orientar al equipo de cirujanos pediatras mucho antes del nacimiento.

Se consideró importante comunicar este caso por lo acertado del seguimiento y la pertinencia del manejo prenatal que se decidió al realizar la transfusión intrauterina.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Flake AW, Harrison MR, Adzick NS, Laberge JM, Warsof SL. Fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg.* 1986 Jul;21(7):563-6.
2. Lee MY, Won HS, Hyun MK, Lee HY, Shim JY, Lee PR, Kim A. Perinatal outcome of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn.* 2011 Dec;31(13):1217-21. doi:10.1002/pd.2865.
3. 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 Jul;31(7):678-88, doi: 10.1002/pd.2781.
4. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. *J Pediatr Surg.* 1974;9:389-98.
5. Okada T, Sasaki F, Cho K, Honda S, Naito S, Hirokata G, Todo S. Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Int.* 2008 Aug;50(4):576-80. doi: 10.1111/j.1442-200X.2008.02703.x.
6. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD, et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004 Mar;39(3):430-8; discussion 430-8.
7. 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 Jun;43(6):611-9. doi:10.1002/uog.13315.
8. 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. doi: 10.1002/uog.14935.