

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Teratoma Sacrococcígeo

Dra. María Paz Marín Navarrete

Programa Medicina Materno Fetal

28 de Julio 2020

Introducción

- Tumor más habitual en los recién nacidos:
 - 40% de todos los TCG y 78% de los TCG extragonadales
- Desarrollo a partir de la base del cóccix y deriva de las tres líneas celulares germinales
- Dg prenatal:
 - Parto prematuro 50%
 - Mortalidad 15-30%
 - Morbilidad 12-68%

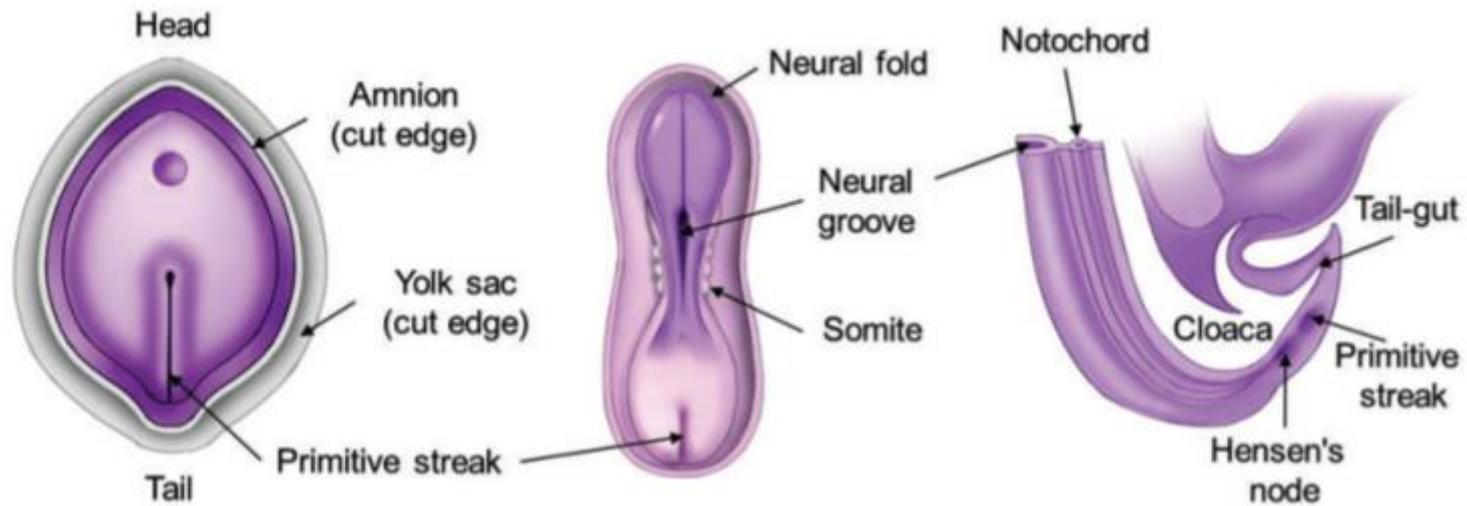
Insuficiencia cardiaca, Hidrops, Parto prematuro, anemia fetal, distocia en el parto o rotura del tumor

Generalidades



- 1/10000-40000 RNV, predominio femenino (4:1)
- Casos esporádicos.
 - Casos familiares Autosómico Dominante.
- Aislado → No aumenta riesgo de aneuploidías, pero 15% anomalías asociadas:
 - Ano imperforado, defectos sacros, duplicación de útero y vagina o mielomeningocele.
- La mayoría benignos.
- Factores de riesgo morbimortalidad:
 - Morfología y vascularización del tumor.

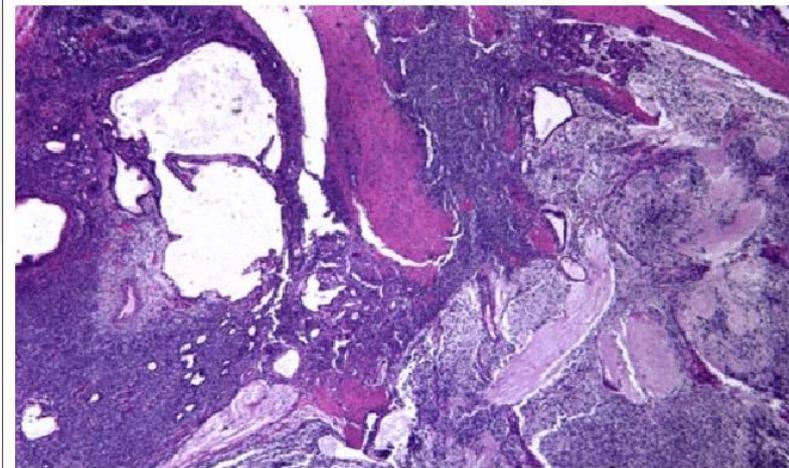
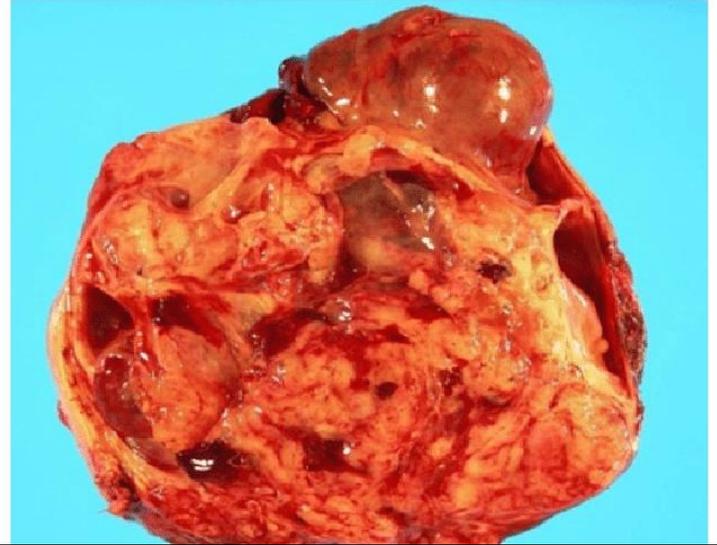
Embriología



- Gastrulación → nódulo de Hensen, y el resto de la línea primitiva, se desplazan en el embrión en sentido cráneo-caudal durante el desarrollo
- el nódulo de Hensen va ocupando sucesivamente una posición más caudal, y por ello la línea primitiva va siendo progresivamente de una menor longitud → 4ta semana regresión.
- Su persistencia en zona caudal parece explicar el origen del Teratoma sacrococcígeo.

Histología

- Derivan de las tres líneas celulares germinales:
 - Tejido neural, epitelio escamoso e intestinal, apéndices cutáneos, dientes, fragmentos óseos
- Teratoma maduro: tejido diferenciado
- Teratoma inmaduro: tejidos embrionarios indiferenciados, como neuroectodermo primitivo
- Teratoma maligno: tejido de comportamiento agresivo, p. Ej tumor del saco vitelino, carcinoma embrionario.



Clasificación quirúrgica



- Altman et al. (1974)

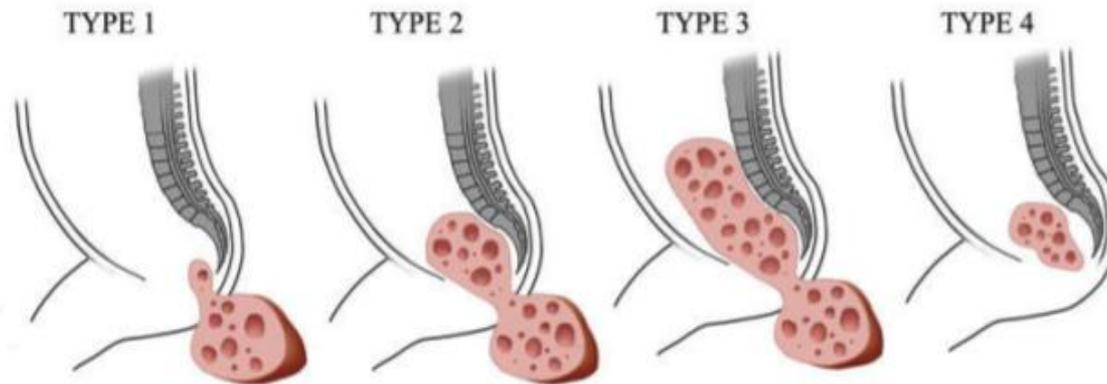


Fig. 4. Morphologic classification of SCTs according to the American Academy of Pediatrics Surgery Section Survey. Type I is primarily external in location. Type II has equal amounts of internal and external components with a dumbbell shape. Type III has a small external component and is primarily located within the abdomen and pelvis. Type IV is entirely internal without a visible external component.

Diagnóstico Prenatal



- Ecografía 2° Trimestre
- Masa quística, sólida o mixta en relación a zona sacra.
- Alta vascularización al Doppler en los sólidos.
- 50% de diagnóstico prenatal. Algunas series hasta 70%
- No siempre posible determinar componente intrapélvico.
- Alfa fetoproteína elevada

Clasificación ecográfica

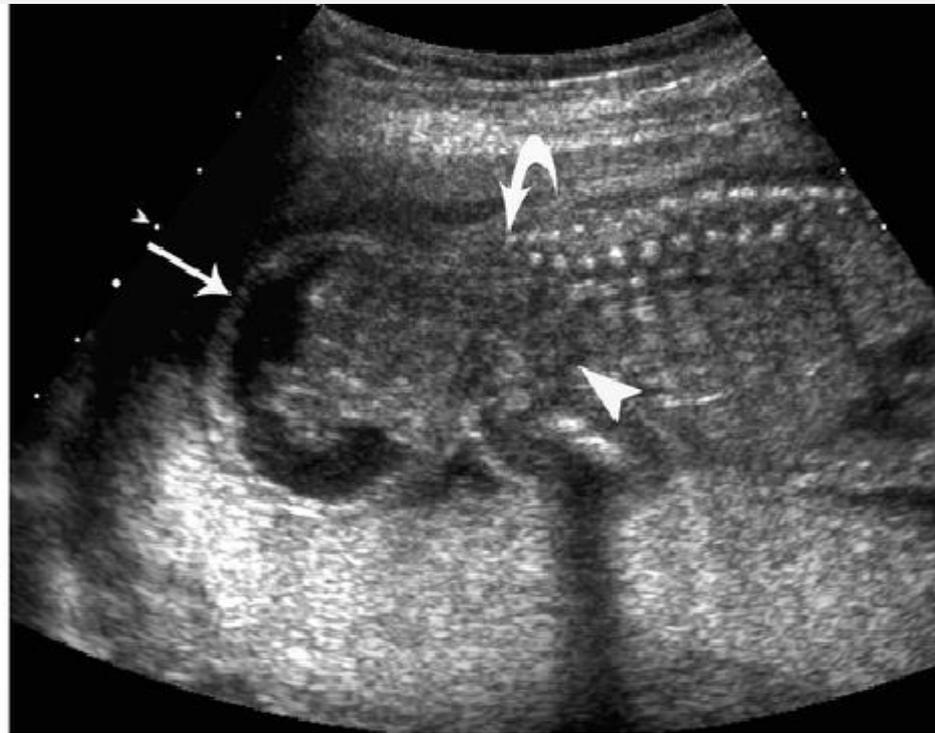


- Tipo I: PREDOMINIO QUISTICO (15%)



Clasificación ecográfica

- Tipo II: SÓLIDO-QUISTICO (70%)



Clasificación ecográfica

- Tipo III: sólidos

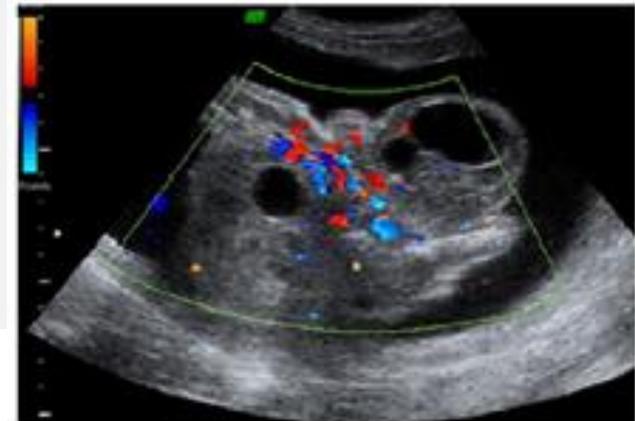
Hidrops/hemorragia



Morbimortalidad perinatal



(b)



Impacto hemodinámico



- Tumores sólidos tienen alta vascularización y rápido crecimiento → MAV
- Hiperdinamia, aumento del GC, hipertrofia ventricular
- Hidrops
- “Secuestro”: territorio de baja resistencia → anemia fetal: PSM
ACM
- Hemorragias dentro del tumor
- Por tamaño y vascularización → PHA y placentomegalia
- En la madre: PE/Síndrome de Ballantyne

Diagnóstico diferencial

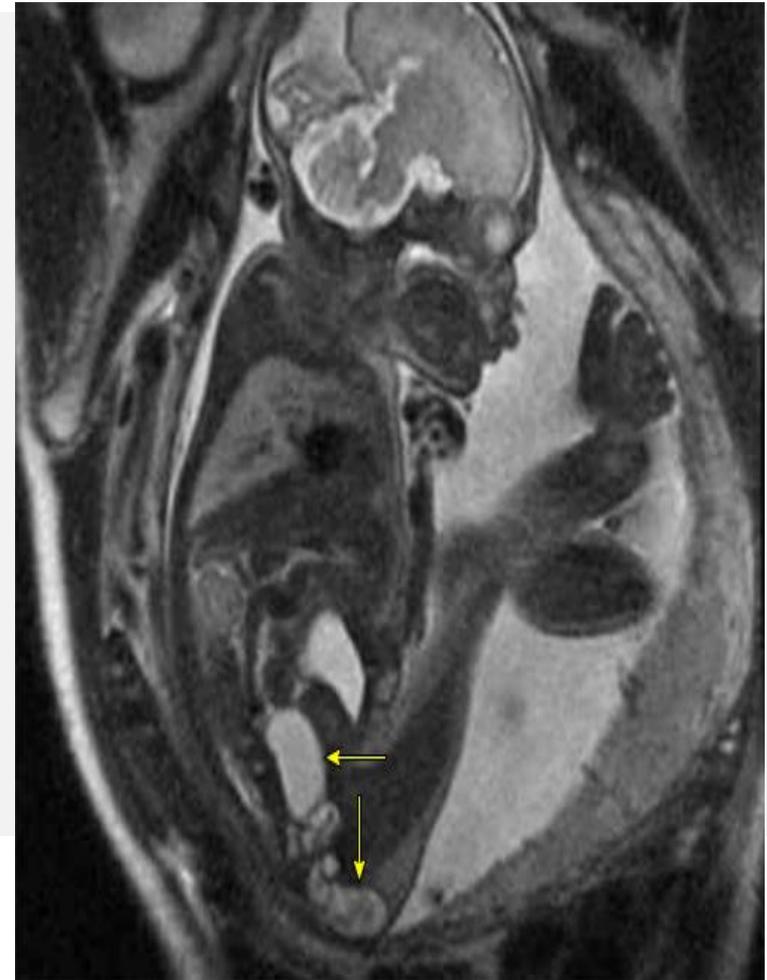


- Mielomeningocele
- Quiste de ovario
- Dilatación intestinal
- Anomalías de la cloaca
- Linfangioma

Resonancia magnética



- Útil en evaluación prenatal
- Permite evaluar extensión pélvica
- Compromiso del canal espinal
- Hemorragias intratumorales
- Asesoramiento a los padres y planificación preoperatoria postnatal



Malformaciones asociadas



- Urogenitales
 - HUN
 - Reflujo vesicoureteral
 - Estenosis uretral
 - Persistencia del Seno urogenital
- Estenosis/Atresia anal
- Síndrome Curarrino (triada): tumor presacro, defecto hueso sacro y estenosis anal.
- Defectos del tubo neural

Factores pronósticos



	Buen pronóstico	Pronóstico intermedio	Mal pronóstico
Tipo ecográfico	Tipo I	Tipo II	Tipo III
Tamaño	<5cms	5-10 cms	>10 cms
Anomalia Asociada	No	Leves: CIV,ectasia pielica, malposición de extremidades	Graves: cromosomopatía, mielomeningocele
Edad gestacional al parto	>32 semanas	28-32 semanas	<28 semanas
Evaluación cardiaca	Normal	Hipertrofia miocardica	Alteración Doppler venoso, IC, Hidrops.

Gratacós. Medicina Fetal. 2da edición

Gucciardo L et al. Prenat Diagn. 2011 Jul;31(7):678-88.

Rodriguez MA et al. J Pediatr Surg 2011;46:1182.

Shue E, et al. *J Pediatr Surg*. 2013;48(6):1225-123

Factores pronósticos

- Rápido crecimiento (>150 cc/semana)
- Ratio tumor/peso fetal
TFR >0.12: >24 semanas:
 - RR 4.7 mal resultado perinatal. (100% sensitivity and 83% specificity)



Factores pronósticos



Original Paper

Fetal Diagnosis
and Therapy

Fetal Diagn Ther
DOI: 10.1159/000486782

Received: October 25, 2017
Accepted after revision: December 29, 2017
Published online: March 1, 2018

High Tumor Volume to Fetal Weight Ratio Is Associated with Worse Fetal Outcomes and Increased Maternal Risk in Fetuses with Sacrococcygeal Teratoma

Juliana S. Gebb Nahla Khalek Huma Qamar Mark P. Johnson
Edward R. Oliver Beverly G. Coleman William H. Peranteau Holly L. Hedrick
Alan W. Flake N. Scott Adzick Julie S. Moldenhauer

Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA

Factores pronósticos

- Estudio retrospectivo (1997-2015)
- 58 pacientes
- Determinar valor de TRF óptimo para predecir (ROC):
 - Mal resultado fetal: muerte fetal, muerte neonatal o deterioro fetal que justifica la cirugía fetal abierta o parto <32 semanas
 - Aumento de riesgo quirúrgico materno: cirugía fetal abierta, parto por cesárea clásica o tratamiento intraparto ex utero (EXIT)

Table 4. Univariate logistic regression

	OR (95% CI)	<i>p</i> value
TFR >0.095	36.0 (6.92–187.35)	<0.001
≥90% solid tumor morphology	4.8 (1.56–14.78)	0.006
Placentomegaly	2.9 (0.65–12.98)	0.16
Polyhydramnios	4.04 (0.40–41.42)	0.24

Table 5. Multivariate logistic regression

	Adjusted OR (95% CI)	<i>p</i> value
TFR >0.095	34.2 (6.11–191.79)	<0.001
≥90% solid tumor morphology	4.4 (0.96–19.82)	0.057

Factores pronósticos



Fetal Diagnosis
and Therapy

Original Paper

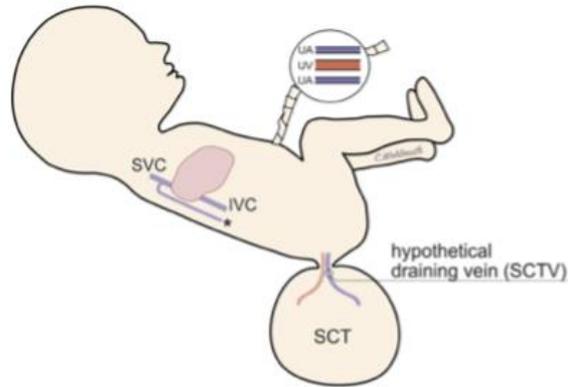
Fetal Diagn Ther
DOI: 10.1159/000496841

Received: August 15, 2018
Accepted after revision: January 9, 2019
Published online: March 20, 2019

Clinical Monitoring of Sacrococcygeal Teratoma

Christoph Wohlmuth^{a, b} Eric Bergh^{a, c} Cynthia Bell^d
Anthony Johnson^a Kenneth J. Moise Jr.^a Martin J.C. van Gemert^e
Jeroen P.H.M. van den Wijngaard^{e, f} Iris Wohlmuth-Wieser^g Ian Averiss^a
Helena M. Gardiner^a

PATHOPHYSIOLOGY & MEASUREMENTS



* inclusion of azygous vein in case of enlargement

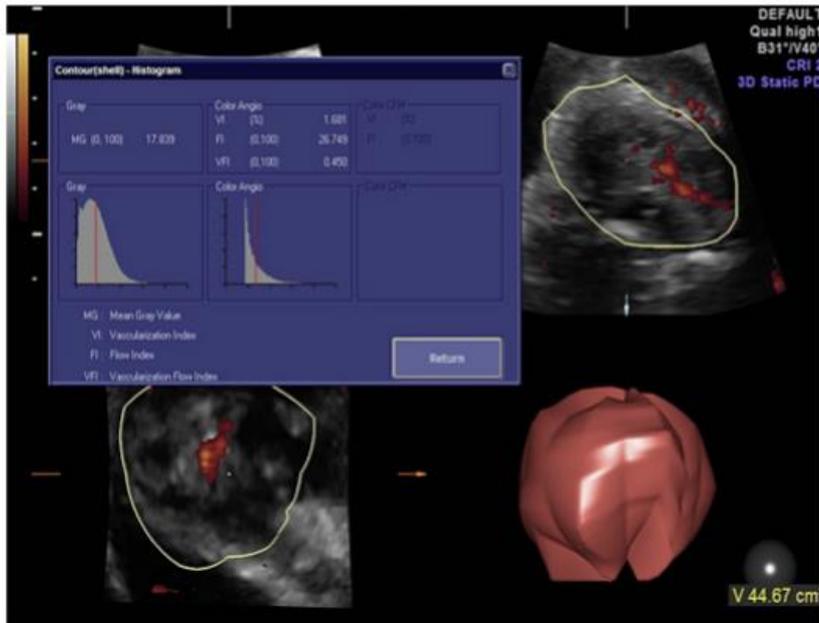
$$SCTV = \sqrt[3]{IVC^3 - SVC^3}$$

$$SCTV^* = \sqrt[3]{IVC^3 + azygous^3 - SVC^3}$$

$$Ratio = \frac{UV}{SCTV}$$

$$ExcessCOFraction = 0.3 \times \frac{SCTV^3}{UV^3}$$

IVC: inferior vena cava
 SVC: superior vena cava
 SCT: sacrococcygeal teratoma
 UA: umbilical artery
 UV: umbilical vein



2 nuevos parámetros:

- *Exceso de gasto cardiaco fetal*
- *Indice de vascularización (VI)*

A mayor VI %, mejor predictor de eventos adversos (>8%)

Podría usarse en combinación con TFR para determinar mejor momento de interrupción.

Seguimiento clínico



- Frecuencia de US:
 - Morfología del tumor
 - vascularización
 - Otras anomalías asociadas.
- Tumor > 4 cm en la semana 20 de gestación → control semanal: tamaño, morfología y vascularización.
- Tasas de crecimiento superiores a 8 mm/semana indican un mayor riesgo de resultados adversos, y si se encuentra junto con PHA, placentomegalia, insuficiencia cardíaca o hidrops fetal se debe considerar parto (EG)
- Tumor de bajo riesgo: Parto después de las 36 semanas
- Via del parto:
 - Tamaño >5 cms: cesárea

Hambraeus M, et al. *J Pediatr Surg.* 2016;51(3):481-

Wilson RD, et al. *Fetal Diagn Ther.* 2009;25(1):15-2

Roybal JL, et al. *J Pediatr Surg.* 2011;46(7):1325-13

Tratamiento



Prenatal:

- Tasa de crecimiento superior a 150 cm³ por semana, vascularización.
 - Amniodrenaje
 - Aspiración de los quistes
 - Terapia fetal:
 - Tumores de gran tamaño y gran componente sólido → riesgo de hidrops
 - Cirugía abierta para resección tumoral, embolización de arterias aferentes y ablación por radiofrecuencia o láser.
 - EXIT

Cirugía fetal

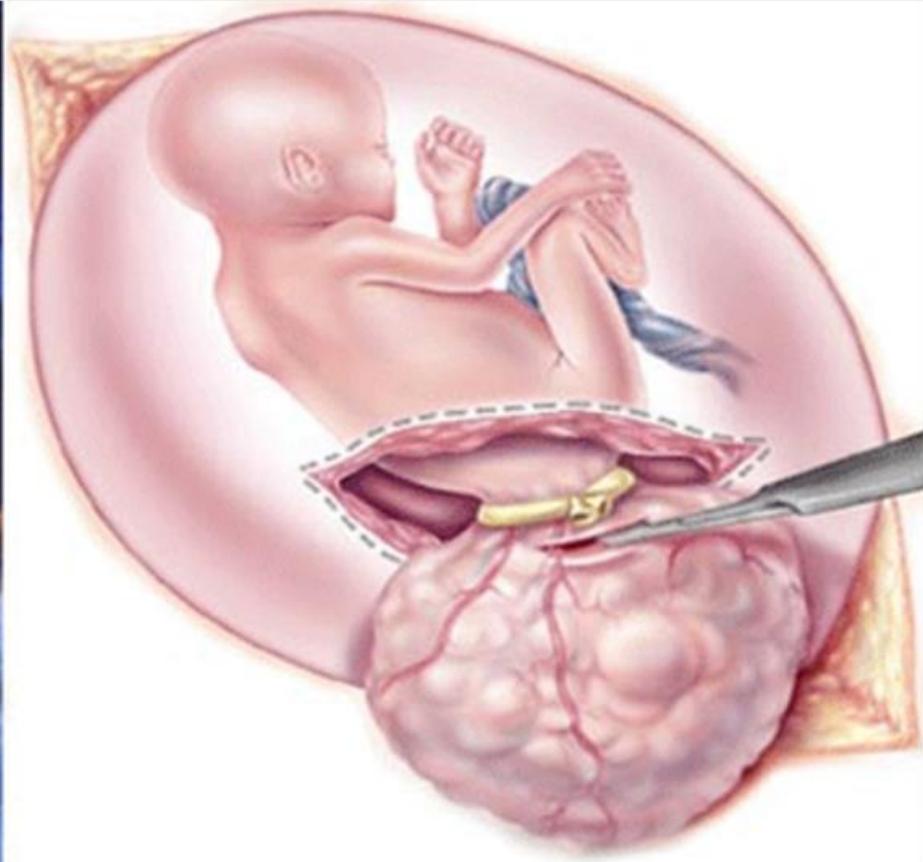


- El objetivo de la resección tumoral es la reversión del estado de hiperdinamia (Tumores de riesgo)
- EG <28 semanas
- Contraindicaciones para la cirugía fetal abierta:
 - tumores tipo III o IV tipo Altman
 - placentomegalia severa
 - acortamiento cervical
 - Patología médica materna
- Cuando no es posible la escisión completa, la resección parcial puede disminuir la derivación vascular del tumor y normalizar el gasto cardíaco
- Sobrevida tratamiento Fetal → 43%- 50%
- Parto promedio 30 semanas

Van Mieghem T et al. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2014;43(6):611

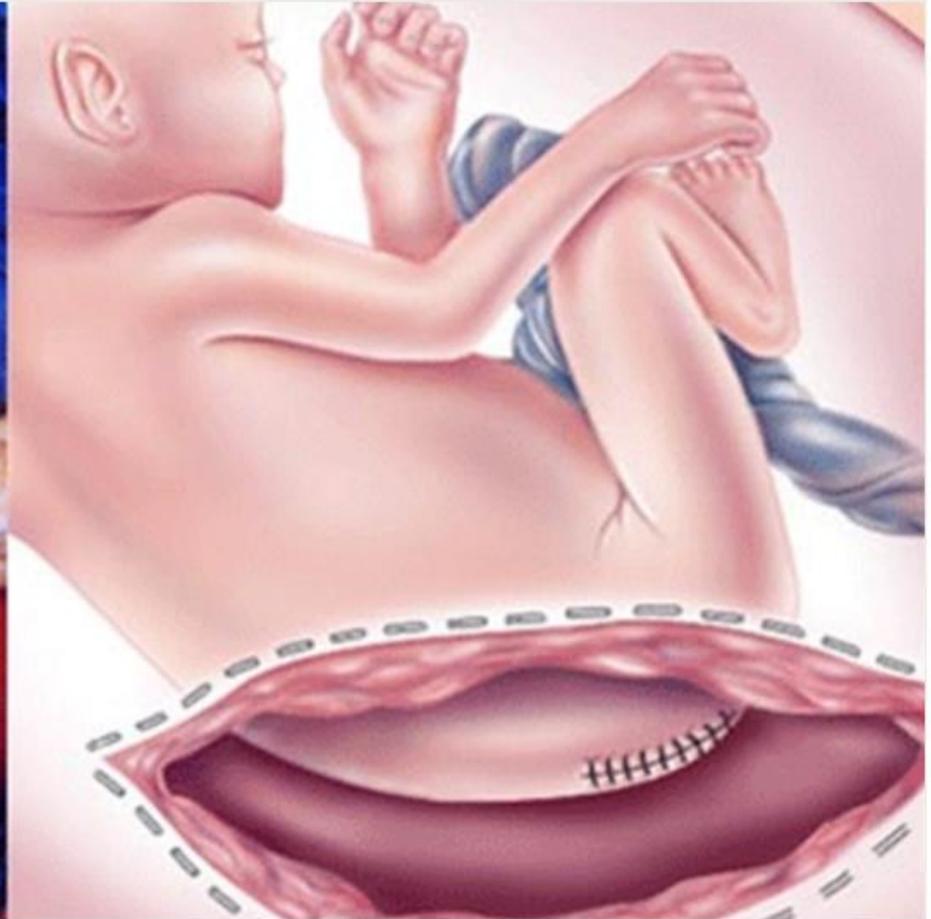
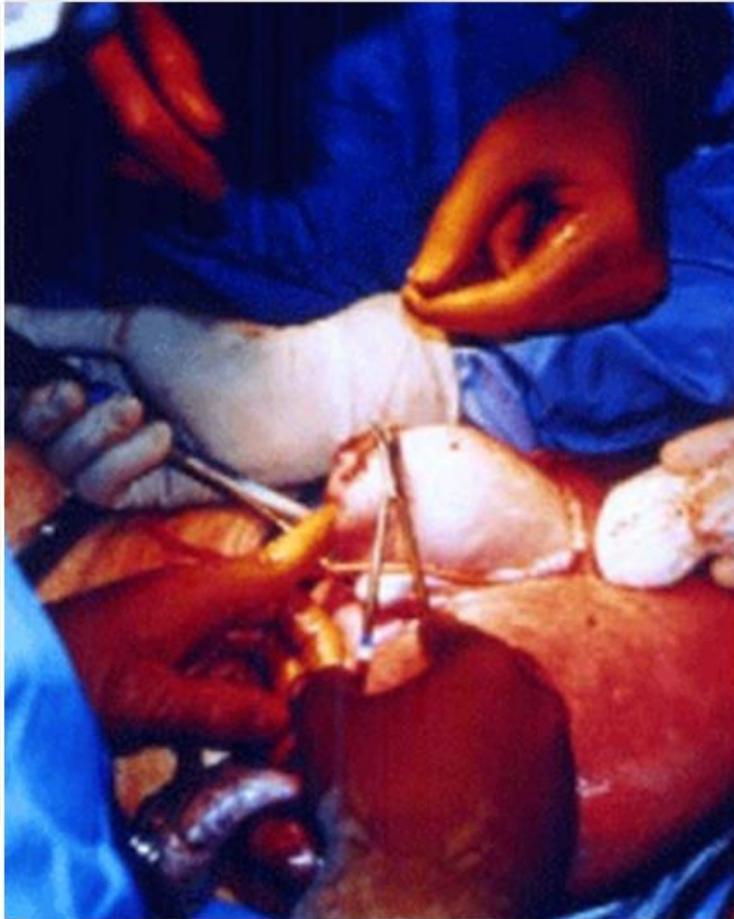
Peiró JL et al. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(7):635-6

Cirugía fetal

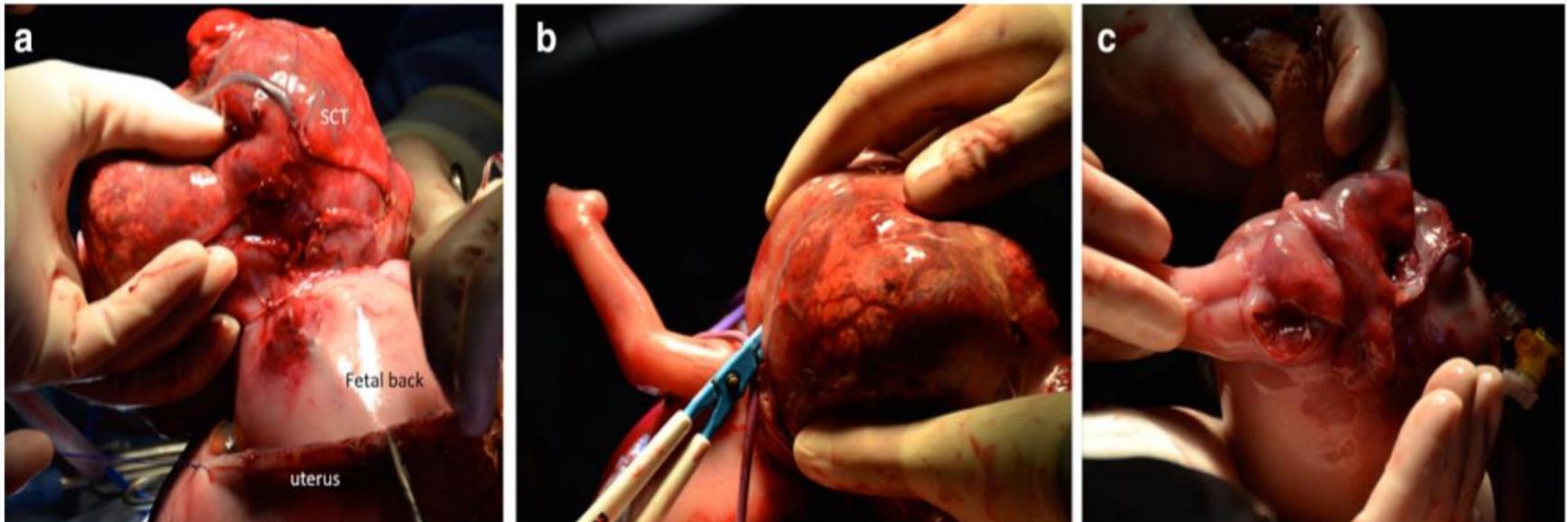


Exposure of 26-week fetus through hysterotomy revealing Sacrococcygeal Teratoma (SCT)

Cirugía fetal



Cirugía fetal



- 55 Pacientes (11 años)
- 7 cirugías fetales
- 43% sobrevida

Tratamiento



- Postnatal:
 - Protección correcta del tumor postparto
 - Resección quirúrgica precoz con exéresis completa del coccix

Conclusiones



- Teratoma sacroccígeo es una patología poco frecuente
- Diagnostico prenatal hasta en un 70% de los casos
- Importante efecto hemodinámico → morbimortalidad fetal
- Considerar Factores pronósticos para determinar monitorización, necesidad de intervención prenatal y momento de interrupción.
- La cirugía prenatal no alcanza tasas de éxitos superiores a 50%, por lo que debe ser considerada en casos excepcionales

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Teratoma Sacrococígeo

Dra. María Paz Marín Navarrete

Becada MMF

28 de Julio 2020