

Teratomas

Por regla general, los teratomas se dividen en tipos gonadales y extragonadales. Este capítulo se centra en los que se encuentran en sitios extragonadales, y los más frecuentes son los teratomas sacrococcygeos (TSC).

EMBRIOLÓGICA Y ANATOMÍA PATOLÓGICA

Teratoma, del griego *teras* («del monstruo») y *onkoma* («hinchazón»), es un término que Virchow aplicó por primera vez en 1869 a los «crecimientos sacrococcygeos». Los teratomas están compuestos de múltiples tejidos extraños al órgano o sitio del que se originan. Aunque a veces los teratomas se definen como los que tienen las tres capas embrionarias (endodermo, mesodermo y ectodermo), las clasificaciones recientes también incluyen tipos monodérmicos.^{2,3}

Algunos creen que los teratomas se originan de células germinales primordiales totipotentes. Estas células se desarrollan entre las células endodérmicas del saco vitelino cerca del origen de la alantoides y migran a las crestas gonadales durante las semanas 4 y 5 de gestación (fig. 67.1).⁴ Algunas células pueden perder su destino objetivo y dar lugar a un teratoma en cualquier lugar desde el cerebro hasta el área coccygea, habitualmente en la línea media. Otra teoría sostiene que los teratomas se originan de restos de la línea primitiva o del nódulo primitivo.⁴⁻⁶ Durante la 3.ª semana de desarrollo, las células de la línea media en el extremo caudal del embrión se dividen rápidamente y, en un proceso llamado gastrulación, dan lugar a las tres capas germinales del embrión (fig. 67.2).⁴ Al final de la 3.ª semana, la línea primitiva se acorta y desaparece. Esta teoría explicaría la aparición más frecuente de teratomas en la región sacrococcygea. Con cualquiera de las teorías, las células totipotentes podrían dar lugar a neoplasias monoclonales. Datos recientes muestran que, mientras que los teratomas inmaduros pueden ser monoclonales, los teratomas maduros pueden ser policlonales, más parecidos a un hamartoma que a una neoplasia.⁷ Esta observación es compatible con la tercera teoría de que los teratomas son una forma de germinación incompleta.^{2,3}

La célula germinal primordial es el progenitor principal, pero probablemente no exclusivo, de un teratoma. La tendencia reciente es incluir los teratomas en la clasificación de tumores de células germinales.^{2,3,5} Esta clasificación histopatológica también incluye germinomas (anteriormente disgerminomas), carcinomas embrionarios, tumores del saco vitelino (TSV), coriocarcinomas, gonadoblastomas y tumores mixtos de células germinales. Los teratomas gonadales y extragonadales pueden tener un origen diferente, lo que explica el diferente comportamiento según el sitio del tumor.

Los teratomas son tumores fascinantes debido a la diversidad de tejidos que pueden contener y al grado variable de organi-

zación de estos tejidos. Muchos tumores contienen elementos cutáneos, tejido nervioso, dientes, grasa, cartílago y mucosa intestinal, a menudo con células ganglionares normales. Estos tejidos suelen estar presentes como islas desorganizadas

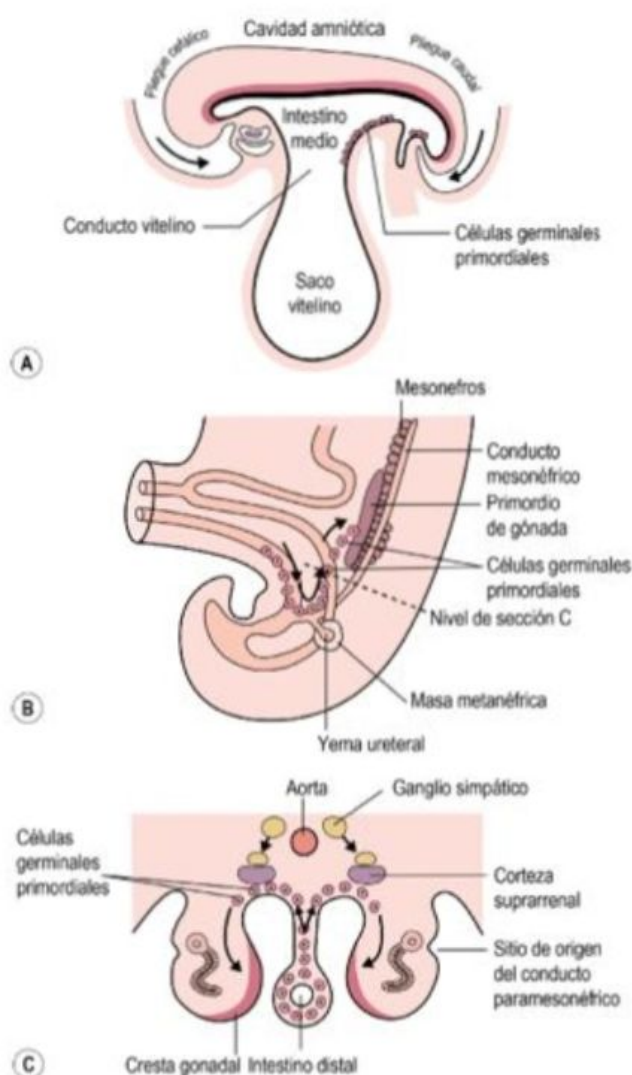


Figura 67.1 Teoría citada con frecuencia sobre el origen de los teratomas. (A) Dibujo del embrión durante la 4.ª semana (corte longitudinal), que muestra células germinales primordiales en la base del saco vitelino. (B y C) Durante la 5.ª semana, estas células migran hacia las crestas gonadales. Según esta teoría, algunas células podrían perder su destino previsto. (Modificado de Moore KL, Persaud TVN. *The Developing Human*. Philadelphia: WB Saunders; 1993. pp. 71, 181.)

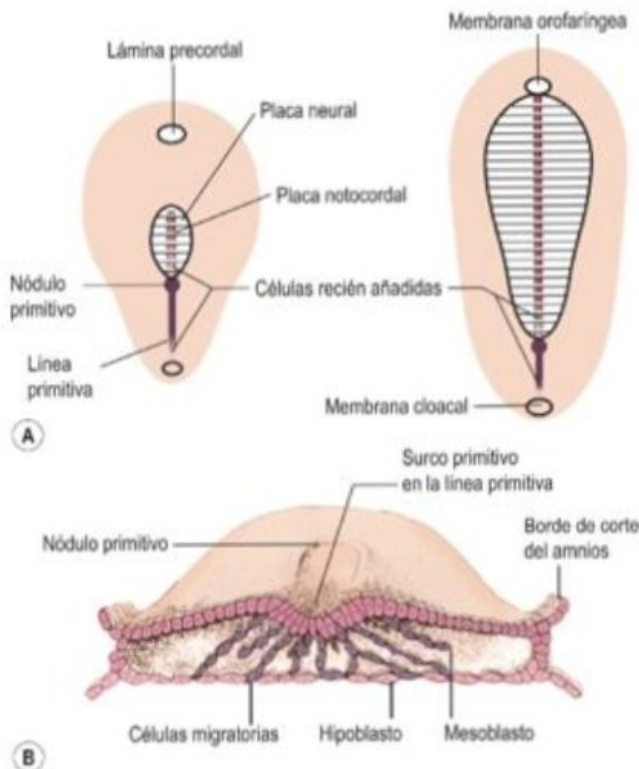


Figura 67.2 Teoría alternativa sobre la embriogénesis de los teratomas. (A) Bocetos de vistas dorsales del disco embrionario en los días 17 y 18, que muestran la línea primitiva y el nódulo primitivo. (B) Dibujo de un corte transversal del disco embrionario durante la 3.ª semana. Muestra que las células de la línea primitiva migran para formar el mesoblasto (el origen de todos los tejidos mesenquimatosos) y también desplazan el hipoblasto para formar el endodermo. Por tanto, los restos de estas células pluripotentes de la línea primitiva podrían dar lugar a teratomas y podrían explicar la localización sacrococcígea más frecuente. (Tomado de Moore KL, Persaud TVN. The Developing Human. Philadelphia: WB Saunders; 1993. pp. 55-56.)

de células con espacios quísticos. A veces el tumor consta de tejido más organizado, como intestino delgado, extremidades e incluso un corazón latente. Estos se han denominado *teratomas fetiformes* (fig. 67.3).^{2,3,5,8,9} Cuando la masa incluye vértebras o notocordio y un alto grado de organización estructural, se utiliza el término *fetus in fetu*. Algunos lo ven como una variante de los gemelos unidos o siameses, pero otros lo clasifican como un teratoma, debido a la ausencia de un cordón umbilical reconocible en su pedículo vascular.^{3,10} Si los teratomas se encuentran en un extremo de un espectro que incluye al *fetus in fetu*, gemelos parásitos, siameses y gemelos normales es objeto de controversia. Ciertamente, no se pueden descartar los numerosos artículos de teratomas asociados con *fetus in fetu* en la misma paciente y con un embarazo gemelar.^{2,3,11-13}

En los teratomas, la arquitectura tisular general es variable. Además, existe un espectro de diferenciación celular. La mayoría de los teratomas benignos están compuestos de células maduras, pero del 20 al 25% también contienen elementos inmaduros, con mayor frecuencia neuroepitelio. Sin embargo, el grado de inmadurez histológica tiene una importancia pronóstica comprobada solo en los teratomas ováricos.^{5,14} Incluso este concepto de teratomas ováricos inmaduros que presentan potencial maligno está siendo cuestionado, ya que un gran estudio en colaboración demostró que focos microscópicos omitidos de TSV, más que el grado de inmadurez, fueron predictivos de recidiva.¹⁵ En el teratoma neonatal, el tejido inmaduro se considera normal y sin ninguna influencia en el pronóstico.^{2,5,16} Se ha comunicado una madura-

ción espontánea de tumores malignos tras la extirpación parcial de TSC gigantes en dos fetos a las 23 y 27 semanas de gestación.¹⁷

Los teratomas también pueden contener o presentar focos de cáncer. Se puede encontrar un tumor maligno de células germinales en sitios típicos de teratomas, como el mediastino o el área sacrococcígea. A menudo resulta difícil determinar si la lesión fue maligna desde el inicio o si las células malignas destruyeron y sustituyeron el componente del teratoma benigno. El componente maligno más frecuente dentro de un teratoma es un TSV (anteriormente también llamado *tumor del seno endodérmico*). Pueden aparecer otros tumores malignos de células germinales y, rara vez, pueden aparecer neoplasias malignas de otros tejidos que componen el teratoma, como neuroblastoma,^{18,19} carcinoma epidermoide,²⁰ carcinóide²¹ y otros. La neoplasia maligna al nacer es infrecuente, pero aumenta con la edad y con la resección incompleta. Un teratoma aparentemente maduro puede reaparecer varios meses o años después de la resección como un TSV maligno, lo que ilustra las dificultades en el muestreo histológico de tumores grandes y la necesidad de un seguimiento estrecho.^{2,1}

La mayoría de los TSV y algunos carcinomas embrionarios segregan α -fetoproteína (AFP), que se puede medir en el suero y demostrar en las células mediante inmunohistoquímica.²² Este marcador es especialmente útil para evaluar la presencia de enfermedad residual o recidivante. En condiciones normales, las concentraciones de AFP son muy altas en los recién nacidos y disminuyen con el tiempo.²²⁻²⁵ La semivida postoperatoria es de aproximadamente 6 días. Cifras persistentemente elevadas deberían conducir a estudios de imagen y pueden indicar la necesidad de más intervenciones quirúrgicas o quimioterapia antineoplásica. Otros marcadores que pueden estar elevados son la gonadotropina coriónica humana β (β -hCG), producida por coriocarcinomas y, en raras ocasiones, el antígeno carcinoembrionario. También se ha encontrado que el CA 125 resulta valioso en el seguimiento de pacientes con TSC, pero no el CA 19-9.²⁴ La secreción de β -hCG por el tumor puede ser suficiente para ocasionar una pubertad precoz.²⁵

La base genética de los teratomas aún no se comprende. La mayoría de los tumores de células germinales parecen tener una amplificación o isocromosoma en una región del brazo corto del cromosoma 12, designado i(12p).^{1,26} Esto se ha descrito bien en adultos, pero no se confirmó en una serie pediátrica en la que, en cambio, se encontraron eliminaciones en los cromosomas 1 y 6.²⁷ De manera similar, en otro estudio, los oncogenes y los genes supresores tumorales no parecieron correlacionarse con el pronóstico.²⁸ La amplificación del gen MYCN estaba presente en teratomas inmaduros, pero ausente en teratomas maduros en un tercer artículo.²⁹ La mutación y la sobreexpresión BAX se correlacionaron con la supervivencia en otro estudio de tumores de células germinales de la infancia.³⁰ La utilidad clínica de estas observaciones sigue sin estar clara.

ANOMALÍAS ASOCIADAS

Los teratomas suelen ser lesiones aisladas. Una asociación bien conocida es la tríada de Currarino de malformación anorrectal, alteración sacra y masa presacra.^{31,32} La masa presacra suele ser un teratoma o un meningocele anterior (fig. 67.4). Sin embargo, se han descrito casos de hamartomas, quistes de duplicación y quistes dermoides, así como combinaciones de estas lesiones.

Una revisión extensa de la bibliografía inglesa y alemana en 1989 encontró 51 casos de lactantes con la tríada de Currarino y puso de relieve varios hechos importantes.³³ De los pacientes, el 20% tenían más de 12 años en el momento del diagnóstico, pero no se encontraron casos de neoplasias malignas en estos

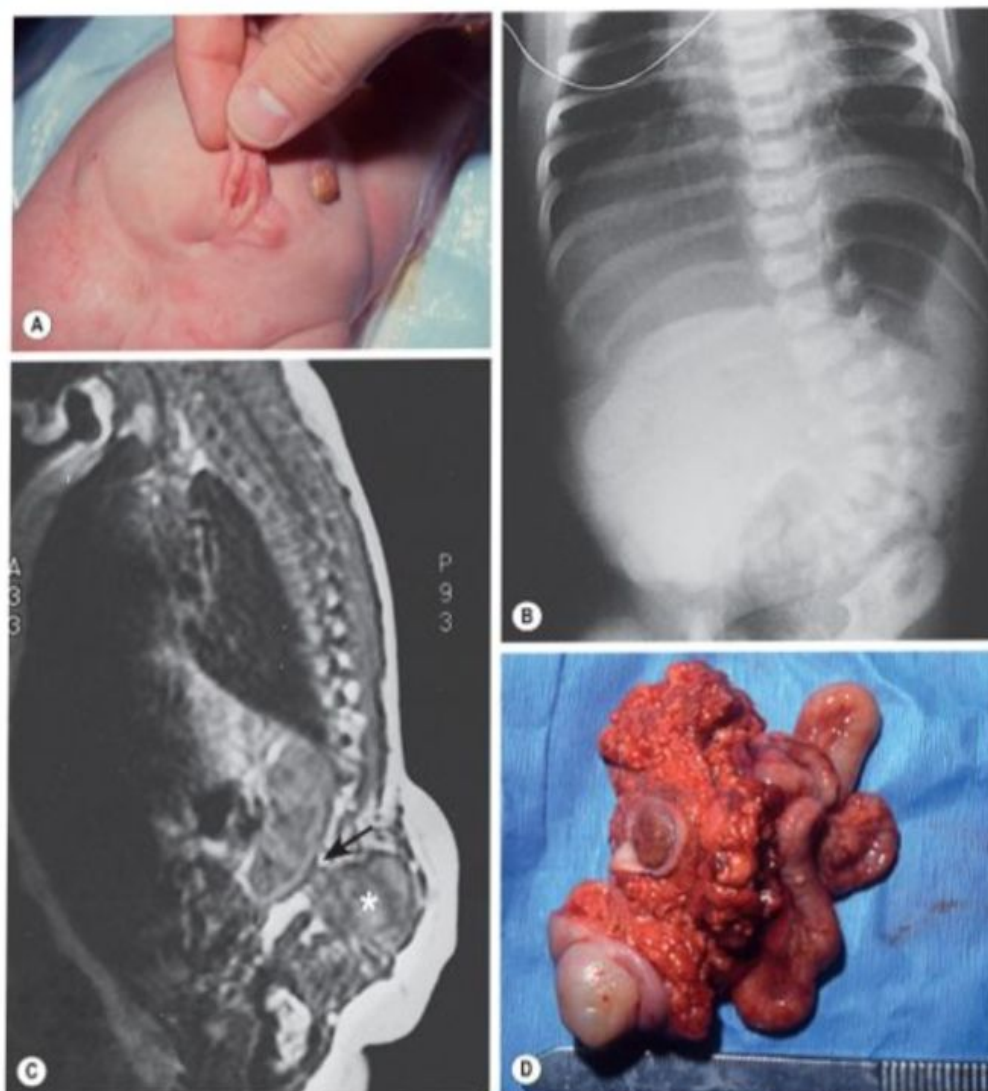


Figura 67.3 (A) Esta niña presentó una gran masa lumbar fluctuante al nacer. La paciente se encuentra en decúbito prono con la cabeza en la parte superior de la fotografía. Existían antecedentes familiares de mielomeningocele en una tía abuela. También presentaba una pierna derecha atrófica con deterioro neurológico por debajo de la raíz L3 y acropaquias del pie derecho. Obsérvense el área ulcerada de aspecto aracnoideo en la parte superior y la piel pediculada en la parte inferior, que presentaba el aspecto de una vulva y supuraba un líquido seroso. (B) La radiografía simple muestra una escoliosis lumbosacra grave con anomalías vertebrales. La TC confirmó las anomalías vertebrales con espina bífida y demostró un patrón de intestino con meconio espeso o calcificado en el teratoma. (C) La RM muestra que la masa (asterisco) se extendía hacia el retroperitoneo, donde se encontraba contigua con el polo inferior del riñón derecho (flecha). (D) En la operación, se encontraron asas intestinales ciegas de aspecto normal profundas a la estructura pseudovulvar. Parte de la masa se extendía a lo largo de la médula espinal, lo que requirió disección y desanclaje por parte de un neurocirujano. El diagnóstico anatomopatológico fue un teratoma fetiforme maduro que contenía, entre muchas otras cosas, dos glándulas suprarrenales, dos ovarios, tejido renal con algunos glomerulos y túbulos, hueso con médula ósea, y porciones de estómago e intestino delgado y grueso. La niña se recuperó bien desde el punto de vista neurológico, pero necesitó instrumental raquídeo debido a la escoliosis progresiva a los 2 años.

pacientes. Esto contrasta con la tasa clásica de tumores malignos del 75% en pacientes mayores de 1 año que padecían el TSC habitual,³⁴ un número revisado al 40% en artículos más recientes.³⁵ Sin embargo, un caso clínico posterior describió una recidiva maligna que provocó la muerte del paciente a los 4 años de edad a pesar de la quimioterapia antineoplásica.³⁶ Desde entonces, han aparecido más artículos de transformación maligna de un teratoma presacro en el contexto de la tríada de Currarino, y el riesgo de transformación maligna se ha estimado en el 1%.^{37,38} Esta transformación maligna puede producirse hasta bien entrada la edad adulta.³⁹ Desde la última edición de este libro, han aparecido varios artículos más de transformación maligna, como una mujer de 69 años que murió de un tumor neuroendocrino metastásico después de perder a un hijo de 13 años de un teratoma

presacro maligno.⁴⁰⁻⁴³ El predominio femenino en pacientes con esta tríada es solo de 1,5:1, que es menor que la proporción de 3:1 observada en los TSC aislados. Se observa una predisposición familiar, reconocida por primera vez en 1974,⁴⁴ en el 57% de los casos, y presenta un patrón de herencia autosómico dominante. Aunque se han descrito todas las variantes de malformaciones anorrectales, con mucho la más frecuente es la estenosis anal o anorrectal. En un artículo, esta tríada estaba presente en el 38% de todos los pacientes con estenosis anorrectal y en el 1,6% de los pacientes con un ano imperforado bajo.⁴⁵

En algunos casos, la enfermedad de Hirschsprung ha sido diagnosticada de manera incorrecta debido a que el estreñimiento es un síntoma frecuente de presentación de la tríada de Currarino,^{46,47} y en algunos casos se ha confirmado una asociación real

Tabla 67.1 Frecuencia relativa de los teratomas por sitio*

Sitio	Número de casos (%)
Sacroccígeo	290 (45)
Gonadal	
Ovario	176 (27)
Testículo	31 (5)
Mediastínico	41 (6)
Sistema nervioso central	30 (5)
Retroperitoneal	28 (4)
Cervical	20 (3)
Cabeza	20 (3)
Gástrico	3 (< 1)
Hepático	2 (< 1)
Pericárdico	1 (< 1)
Cordón umbilical	1 (< 1)
Total	643 (100)

*Los datos proceden de cinco series de teratomas en niños.

Modificado de Dehner LP. Gonadal and extragonadal germ cell neoplasms: Teratomas in childhood. In: Finegold M, editor. Pathology of Neoplasia in Children and Adolescents. Philadelphia: WB Saunders; 1986. p. 282-312.

frecuente en el recién nacido, incluso cuando se tienen en cuenta los mortinatos.⁶¹ La incidencia estimada es de 1 de cada 35.000-40.000 nacidos vivos,^{1,16} y los estudios más recientes de países escandinavos muestran una incidencia de 1 de cada 10.000-14.000 cuando se incluyen los TSC fetales.^{80,81}

Diagnóstico

La mayoría de los TSC se ven como una masa visible al nacer, lo que hace que el diagnóstico sea obvio (fig. 67.5). El diagnóstico prenatal tiene importantes repercusiones y será analizado más a fondo.

Existe un predominio femenino sin causa aparente de 3:1.^{34,77,79} El principal diagnóstico diferencial es el meningocele. Normalmente, los meningoceles aparecen en dirección cefálica al sacro y están cubiertos por duramadre, pero a veces están cubiertos por piel. El examen del niño muestra un abultamiento de la fontanela con la presión suave sobre un meningocele sacro, lo que ayuda a establecer el diagnóstico antes de que la radiografía simple, la ecografía y la resonancia magnética (RM) lo confirmen. La coexistencia de un meningocele con un teratoma es bien conocida en la forma familiar, pero el teratoma suele ser presacro. En raras ocasiones, un teratoma exofítico típico puede presentar una extensión intradural.^{82,83} Otras lesiones en el diagnóstico diferencial de las masas sacroccígeas neonatales son los linfangiomas, los lipomas, los restos de la cola o de vestigios caudales (fig. 67.6), los seudoquistes de meconio, las duplicaciones rectales y varias otras afecciones poco frecuentes.^{34,84-87}

Aunque muchos recién nacidos con TSC no presentan síntomas, algunos requieren cuidados intensivos debido a prematuridad, insuficiencia cardíaca de alto gasto, coagulación intravascular diseminada y rotura o hemorragia tumoral.⁸⁸⁻⁹² Se ha descrito una hiperpotasemia mortal por necrosis tumoral.⁹³ Las lesiones con un gran componente pélvico pueden ocasionar una obstrucción urinaria.^{92,94} Además de buscar signos de mielomeningocele, la exploración física siempre debería constar de un tacto rectal para evaluar la posibilidad de un componente pélvico. La capacidad de palpar un sacro íntegro por encima del nivel de la masa es una indicación de que se podrá lograr una resección completa en decúbito prono. Los estudios de imagen más útiles consisten en radiografías simples anteroposteriores y laterales de la pelvis y la columna, en busca de calcificaciones en el tumor y anomalías vertebrales, y la ecografía del abdomen, la pelvis y la columna. En la mayoría de los recién nacidos no son necesarios más estudios preoperatorios.



Figura 67.5 Este lactante fue diagnosticado en el útero de un gran teratoma sacroccígeo. Al cabo de unos días, se produjo un parto prematuro, lo que motivó una cesárea a las 25 semanas de gestación. El bebé murió a pesar de los intentos de reanimación.



Figura 67.6 Este paciente presentaba una masa perianal escrotiforme con estenosis anal al nacer. Se realizó una anoplastia con extirpación de la masa, que no estaba fijada al cóccix. El examen anatomopatológico mostró solo tejido fibroadiposo con músculo liso, estructuras vasculares y cartilago, compatible con un proceso hamartomatoso o vestigio caudal (también llamado resto de la cola).

El diagnóstico de un teratoma estrictamente intrapélvico suele ser tardío.³⁴ Los niños presentan estreñimiento, retención urinaria, una masa abdominal o síntomas de cáncer, como retraso del crecimiento. La edad es un factor pronóstico de cáncer en los pacientes con teratomas testiculares, mediastínicos y TSC.² El riesgo de cáncer es menor del 10% al nacer, pero aumenta al 40-75% después de la edad de 1 año para los TSC, con la excepción de los que se ven como parte de la triada de Currarino y los teratomas presacros familiares. El riesgo de cáncer también es alto para las lesiones extirpadas de forma incompleta. La resección completa del tumor debería llevarse a cabo tan pronto como el recién nacido esté lo suficientemente estable como para ser sometido a la operación. Antes de la

operación se deberían determinar los marcadores séricos para su posterior comparación.

Diagnóstico prenatal

En las últimas décadas, el diagnóstico se ha realizado con frecuencia mediante ecografía prenatal, especialmente cuando esta exploración no se lleva a cabo de forma sistemática en el segundo trimestre. Se reconoce con facilidad el sitio de la lesión, su aspecto complejo y la extensión intrapélvica con o sin obstrucción de las vías urinarias. Aunque la mayoría de los teratomas pequeños no afectan de forma negativa al feto, la presencia de un gran tumor vascular sólido se asocia con una tasa de mortalidad considerable, tanto intrauterina como perinatal.^{89,90,92,95-97} La mortalidad perinatal suele estar relacionada con la prematuridad o la rotura tumoral con exanguinación (o ambas). El parto prematuro puede producirse de forma espontánea por el polihidramnios o puede ser inducido de manera urgente debido a sufrimiento fetal o preeclampsia materna.

La evaluación ecográfica repetida del tamaño del tumor es importante, porque el feto debería ser parido por cesárea si el tumor mide más de 5 cm o más que el diámetro biparietal fetal.⁹⁸ Durante el parto vaginal, la distocia se asocia con la rotura y la hemorragia tumoral y es un desastre obstétrico evitable. Las opciones de tratamiento en los casos inesperados con distocia consisten en la cesárea urgente del feto parcialmente parido y que ha sido intubado y ventilado tras la presentación vaginal de la cabeza.⁹⁸

El polihidramnios con tumores más grandes puede provocar un parto prematuro y, a menudo, es necesaria una amniorreducción para disminuir la irritabilidad uterina.^{92,97} Los tumores que son más grandes que el diámetro biparietal fetal en el momento del diagnóstico, que crecen más rápido que el feto o que crecen más rápido de 150 ml/semana se asocian con un mal pronóstico.^{96,99} A medida que el tumor aumenta de tamaño, el feto puede presentar placentomegalia o hidropesía producida por una insuficiencia cardíaca de alto gasto debido a un cortocircuito vascular dentro del tumor, y la anemia fetal desempeña también su papel por una hemorragia intratumoral. Los primeros signos de insuficiencia cardíaca pueden ser reconocidos mediante ecocardiografía Doppler y ecocardiograma fetal (que se analiza más adelante en este capítulo). La placentomegalia y la hidropesía fetal son indicadores de muerte fetal inminente y deberían llevar a una cesárea urgente. La resección/citorreducción quirúrgica

fetal abierta es una opción en los fetos que se consideran demasiado prematuros para ser paridos. Se ha realizado con éxito en tres de ocho casos en un centro y en tres de cuatro casos en otro.^{90,100} Sin embargo, en presencia del síndrome del espejo materno, está indicada una cesárea de urgencia para evitar complicaciones maternas potencialmente mortales.^{101,102} Curiosamente, en una cohorte más reciente de 23 fetos con TSC no hubo casos de resección fetal en el último centro, lo que pone de relieve que las indicaciones para tal técnica son limitadas una vez que se han mejorado los criterios de selección.⁹⁶

Como consecuencia de los riesgos maternos y fetales, se han buscado opciones terapéuticas menos invasivas. Se ha descrito con éxito la ablación endoscópica intrauterina con láser de las grandes arterias nutricias.¹⁰³ Se han publicado varios otros artículos, algunos con buenos desenlaces, pero otros con malos, a menudo relacionados con anemia fetal grave e insuficiencia cardíaca.^{92,104,105} También se ha intentado la inyección con alcohol.⁹² Se han descrito intentos para interrumpir el elevado flujo vascular mediante ablación por radiofrecuencia (ARF), con dos supervivientes en los primeros cuatro intentos.¹⁰⁶ Un superviviente sufrió un importante daño perineal.¹⁰⁷ A medida que la tecnología ha mejorado, parece existir un renovado interés en esta técnica.¹⁰⁸⁻¹¹⁰ Una serie de casos y una revisión sistemática recientes encontraron un total de 20 fetos tratados por TSC con hidropesía con diferentes tratamientos de mínimo acceso.¹¹¹ Sin embargo, sigue sin estar claro cuándo es preferible el parto temprano a la intervención intrauterina en fetos con hidropesía inicial y placentomegalia. Algunos autores recomiendan la cirugía fetal antes de las 30 semanas de gestación,⁹⁶ y el mismo grupo aconseja recientemente el parto temprano en fetos seleccionados después de las 27 semanas de gestación.¹¹² Otros han publicado la supervivencia después de un parto de urgencia ya a las 26 semanas de gestación.¹¹³ La técnica de tratamiento intraparto *ex útero* (EXIT) se ha utilizado como complemento para permitir una resección más segura de un teratoma roto en un feto de 27 semanas de gestación, pero se observaron secuelas neurológicas a largo plazo.¹¹²

Los teratomas estrictamente quísticos aparecen en el 10-15% de los casos. El diagnóstico prenatal permite la aspiración percutánea para facilitar el parto (fig. 67.7), disminuir la irritabilidad uterina o evitar la rotura tumoral en el momento del parto.^{90,92,95,114,115} En otro artículo, se realizó con éxito una

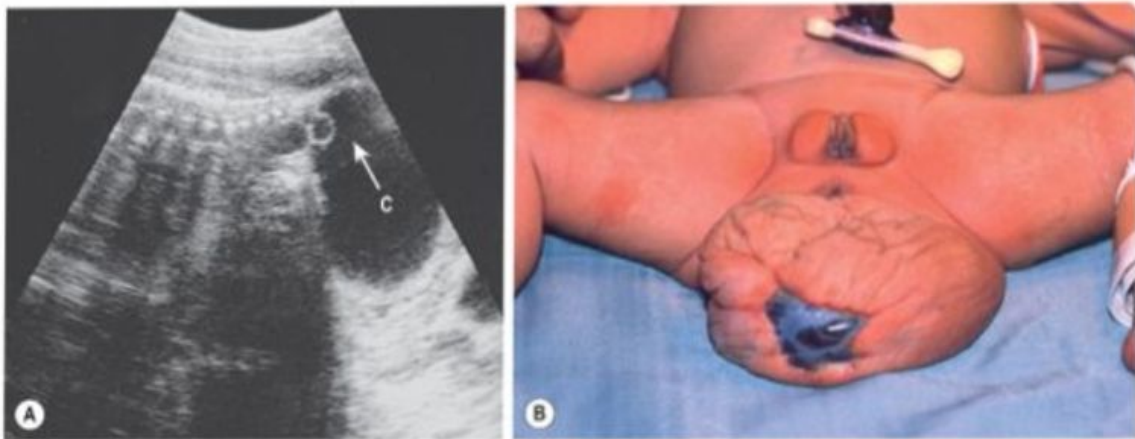


Figura 67.7 (A) Imagen ecográfica de un feto de sexo femenino a las 38 semanas de gestación, que muestra una gran masa quística (C) fijada al cóccix, con diminutos quistes anteriores al sacro (flecha). Una evaluación ecográfica a las 18 semanas resultó normal. El quiste fue aumentando de tamaño de forma gradual desde un diámetro inicial de 9,5 cm a las 31 semanas de gestación. Se aspiraron 650 ml de líquido del quiste, lo que permitió la rotación externa desde la posición de nalgas a la de vértice. Dos días después, cuando se indujo el parto, se extrajeron otros 200 ml de líquido para permitir un parto vaginal sin complicaciones. (B) Veinticuatro horas después del nacimiento, la lesión permanecía flácida, con un área de úlcera de la piel, probablemente como consecuencia de una excesiva distensión intrauterina. El examen histológico confirmó un teratoma quístico maduro.

descompresión prenatal mediante una derivación cistoamniótica para aliviar la uropatía obstructiva producida por el teratoma quístico.¹¹⁶ La RM fetal es un complemento útil de la evaluación prenatal, ya que proporciona información adicional que ayuda en el asesoramiento y la planificación preoperatoria.¹¹⁷ También ayuda en el diagnóstico diferencial cuando el teratoma es completamente presacro.¹¹⁸

Abordaje quirúrgico

Antes de iniciar la operación, se debería comprobar un acceso intravenoso suficiente, preferiblemente en las extremidades superiores, y la disponibilidad de hemoderivados, especialmente con tumores grandes.

Para la mayoría de los tumores, el principal componente es extrapélvico y el paciente se coloca en decúbito prono. Si existe un componente pélvico o intraabdominal importante, o si el tumor está muy vascularizado y se sospecha una hemorragia dentro del tumor, puede ser conveniente comenzar con una laparotomía o una laparoscopia. Generalmente, la mayoría de las resecciones se pueden lograr por completo en decúbito prono, especialmente si la porción interna es quística (figs. 67.8 y 67.9).⁹² En caso de duda, un abordaje seguro es preparar la piel desde la parte inferior del tórax hasta los dedos de los pies, lo que permite girar al lactante a decúbito supino sin tener que volver a colocar los paños quirúrgicos. El taponamiento de vaselina en el recto facilita su identificación durante toda la intervención. Es preferible la resección en bloque, incluido el cóccix. La falta de extirpación del cóccix se asocia con una alta tasa de recidiva.^{2,3,119} Mediante la reconstrucción adecuada de la musculatura perianal se forma un pliegue glúteo y periné aceptable. El uso de principios de cirugía plástica para cerrar la piel mejora el aspecto estético de la cicatriz (v. fig. 67.8, recuadro).¹²⁰

Aunque la mayoría de los cirujanos han utilizado la incisión en V, a veces es posible una incisión vertical. Se prefiere para los teratomas más pequeños, porque deja un rafe mediano de aspecto casi normal (fig. 67.10). La resección del exceso de piel en el momento del cierre proporciona un resultado estético óptimo. Otros autores han publicado el uso de este abordaje para tumores grandes.¹²¹

Se han descrito varias técnicas para ayudar en el tratamiento de TSC gigantes. Son, entre otras, el uso de un asa intraoperatoria de la aorta,⁹¹ la división laparoscópica de la arteria sacra media,^{122,123} el uso de oxigenación por membrana extracorpórea y perfusión hipotérmica,¹²⁴ la desvascularización y resección por etapas,^{111,125} y la embolización preoperatoria con o sin ARF.^{126,127} La transfusión autóloga de sangre de cordón umbilical es otro complemento útil.¹²⁸

Para los pacientes con sindrome de Currarino, habitualmente se puede reseccionar la masa presacro mediante un abordaje sagital posterior. A menudo, en estos pacientes, el teratoma se encuentra densamente adherido a la pared rectal y el cirujano no debería ser demasiado agresivo en ausencia de una neoplasia maligna. Cuando se asocia un meningocele anterior u otra anomalía de la porción terminal de la médula espinal, resulta ideal un abordaje combinado con un neurocirujano pediátrico.¹²⁹ Algunos autores también han recomendado la corrección simultánea de la anomalía anal, la resección de la masa presacro y la reparación neuroquirúrgica, pero, en nuestra experiencia, la anomalía anal ni precisó un abordaje quirúrgico ni fue tratada antes del reconocimiento de la masa presacro.

Pronóstico

Los fetos diagnosticados de TSC en el útero presentan una tasa de supervivencia de más del 90% si los tumores son pequeños y se descubren mediante ecografía prenatal sistemática. Si un

embarazo complicado es la indicación para la evaluación ecográfica, la mortalidad aumenta al 60%. Casi el 100% de los pacientes mueren cuando se manifiesta hidropesía o placentomegalia.^{90,92,95,130} Es probable que la distocia y la rotura tumoral durante el parto estén infranotificadas como causa de mortalidad.^{97,131} En una serie, el 10% de los pacientes murieron durante el traslado, todo antes del uso generalizado de la ecografía prenatal.¹³² En un artículo de 24 pacientes con un TSC diagnosticado en la ecografía obstétrica sistemática, tres fueron abortados de forma programada, cuatro murieron en el útero a las 20-27 semanas de gestación y tres murieron por rotura tumoral durante el parto a las 29-35 semanas de gestación (uno tras un parto vaginal y dos tras una cesárea).⁸⁹ La incidencia de placentomegalia (ninguna), hidropesía (5%) y polihidramnios (19%) fue menor que en las series en las que se realizó una ecografía por un motivo obstétrico.^{90,98,133}

El tamaño, la vascularización y el contenido del tumor se han utilizado para elaborar una clasificación pronóstica a partir de una cohorte de 44 TSC fetales.¹³⁴ Se produjo una mortalidad del 50% con tumores de 10 cm o más que eran muy vasculares o de rápido crecimiento, mientras que ningún paciente murió si estas características estaban ausentes o si el tumor era predominantemente quístico.¹³⁴ Los estudios Doppler anómalos de la arteria umbilical fueron predictivos de muerte fetal en un informe de 2004,¹³⁵ pero un artículo más reciente del mismo centro señaló que el uso de un gasto cardíaco combinado de ≥ 600 ml/kg/min y los signos iniciales de hidropesía fetal eran mejores señales de deterioro fisiológico fetal.⁹⁶ También encontraron que una tasa de crecimiento del TSC de ≥ 150 ml/semana se asoció con un mayor riesgo de mortalidad perinatal.⁹⁶ Otra clasificación pronóstica consiste en el cociente del volumen de tumor sólido en relación con el volumen cefálico. En una serie de 28 casos, ninguno de los fetos con un cociente volumen de tumor sólido/volumen cefálico (VTS/VC) < 1 murió y el 61% con un cociente > 1 murió.¹³⁶ El mismo centro también publicó la estratificación de riesgo según los resultados ecocardiográficos fetales.¹³⁷ Más recientemente, se descubrió que el cociente del volumen tumoral en relación con el peso fetal era otro marcador pronóstico precoz, con un corte de 0.12 antes de las 24 semanas de gestación.¹³⁸ Desde entonces ha sido validado en otros centros y parece emerger como el marcador pronóstico más simple y fácil de usar, junto con la morfología del tumor (sólido frente a quístico).^{139,140} Los fetos con hidropesía y otros signos de mal pronóstico que son demasiado prematuros para el parto pueden salvarse mediante una intervención fetal. En una revisión sistemática reciente, la supervivencia después de todos los tipos de tratamientos de mínimo acceso fue del 30% (6/20), el 45% (5/11) solo cuando se evaluó la ARF o la ablación con láser intersticial y el 55% (6/11) tras la resección fetal abierta, con una edad gestacional similar en el momento del parto justo por debajo de las 30 semanas para todas las técnicas.¹¹¹

En ausencia de prematuridad y complicaciones perinatales graves, el pronóstico depende de la presencia de una neoplasia maligna y, por lo tanto, está relacionado con la edad en el momento de la operación y la integridad de la resección.^{35,141} Cuando el tumor es benigno y se extirpa por completo, la tasa de recidiva es baja, a menos que el tumor sea grande y en su mayoría sólido.¹⁴² El tumor recidivante puede ser benigno o maligno y el tejido metastásico benigno puede hacerse evidente en los ganglios linfáticos.¹⁴³ Aunque los elementos inmaduros o fetales en los teratomas gonadales se asocian con un mayor riesgo de comportamiento maligno, esto no se considera cierto para los TSC.^{2,5,16} Sin embargo, un estudio multicéntrico encontró la histología inmadura, la neoplasia maligna y la resección incompleta como factores de riesgo para la recidiva.³⁵ Aunque

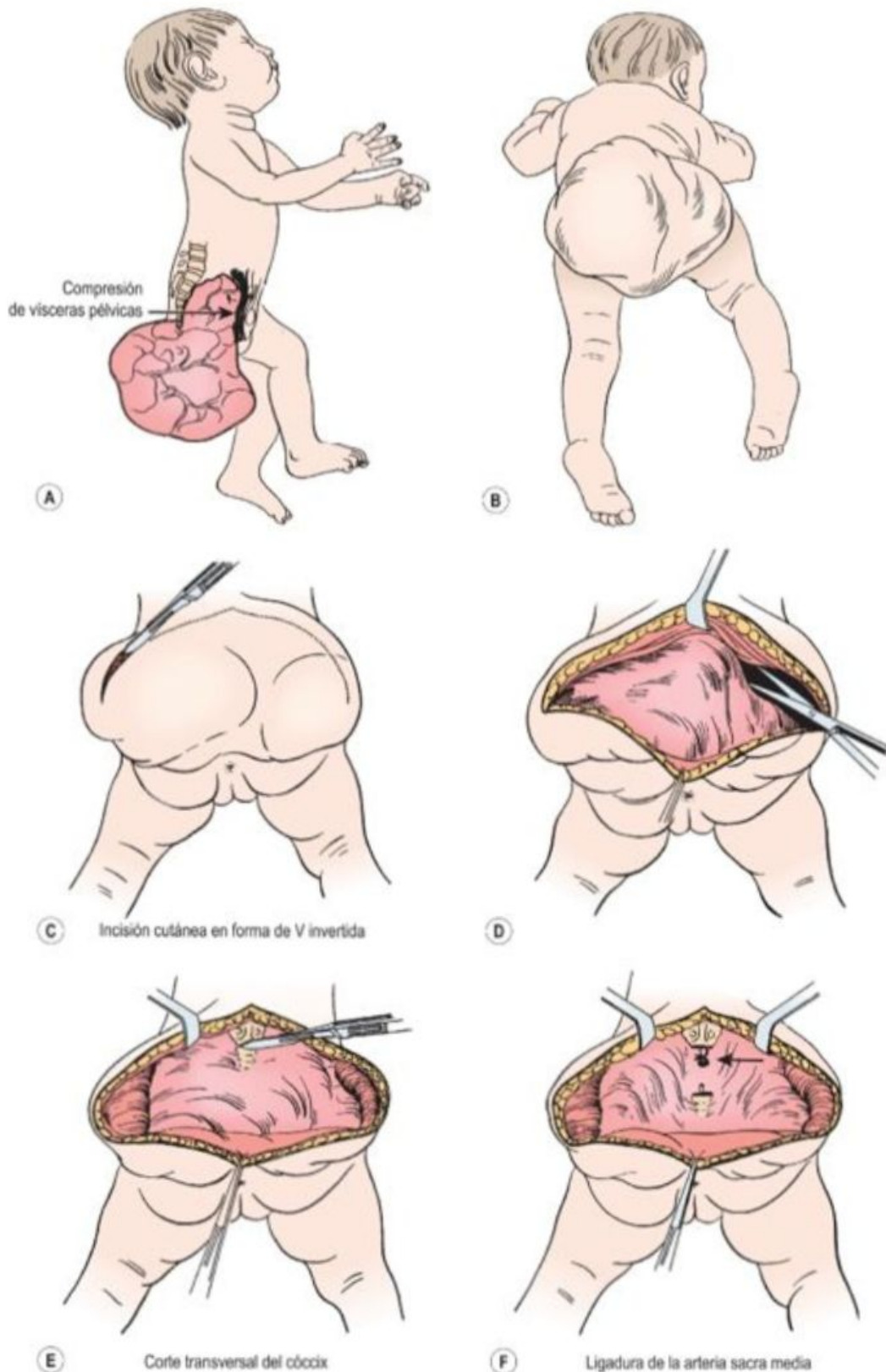


Figura 67.8 (A) La fijación teratomatosa puede comprimir el recto, la vagina y la vejiga en dirección anterior. (B) El paciente es colocado en la mesa de operaciones en posición genupectoral, con anestesia endotraqueal general. Debería colocarse una cánula intravenosa adecuada en una vena del brazo. (C) La incisión se hace en forma de V invertida para permitir la extirpación del tumor y facilitar un cierre estético satisfactorio. La cantidad de piel extirpada depende del tamaño y la forma del tumor. (D) Se diseca el tumor desde el músculo glúteo mayor. (E) Se secciona y extirpa el cóccix en continuidad con el tumor. (F) La arteria sacra media es el principal aporte de sangre al tumor y se liga (flecha) después de la sección transversal del cóccix.

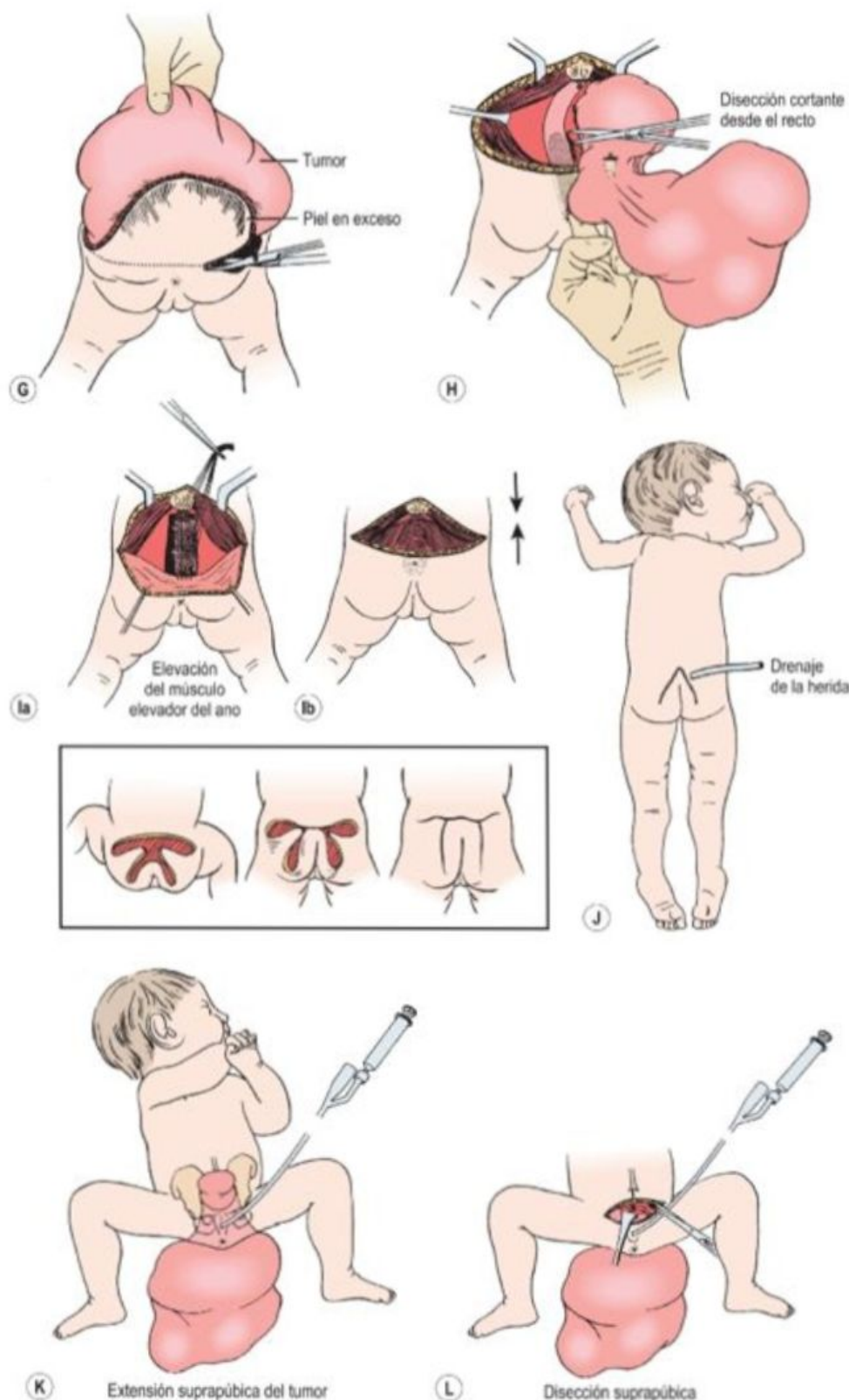


Figura 67.8 (Cont.) (G) Se extirpa el exceso de piel para facilitar el cierre. Sin embargo, a menudo es deseable guardar todos los colgajos de piel viables hasta que se complete la resección y se pueda adoptar una decisión sobre el mejor método de cierre (transversal, vertical o una combinación). En lugar de dejar «orejas de perro», se puede desepidermizar y enterrar el exceso de piel para mejorar el contorno de las nalgas. (H) Dado que el tumor está adherido al recto, se puede dirigir la disección cortante colocando un dedo o un dilatador de Hegar en el recto (este último se puede introducir durante la colocación de los paños quirúrgicos y cubrir con un paño quirúrgico de plástico transparente estéril, lo que permite la manipulación durante la disección). (I) Colocación de suturas entre el esfínter anal y la aponeurosis presacra (a). Cuando se anudan las suturas, se tira del esfínter anal hacia el sacro para formar un pliegue glúteo (b). (J) Se deja un drenaje en el sitio quirúrgico para el drenaje del líquido serosanguíneo postoperatorio. **Recuadro:** técnica alternativa de cierre de las líneas naturales de la piel para un resultado estético mejorado a largo plazo. (K) Si el tumor se extiende a través de la pelvis ósea hacia el retroperitoneo, se introduce una sonda vesical para facilitar la disección suprapúbica. (L) La incisión transversal de la porción inferior del abdomen permite la interrupción de la arteria sacra media y la disección del tumor desde el sacro y la pelvis, que finalmente se extrae del periné. (Recuadro reproducido a partir de Fishman SJ, Jennings RW, Johnson SM, et al: Contouring buttock reconstruction after sacrococcygeal teratoma resection. J Pediatr Surg 39:439-441, 2004; con autorización.)

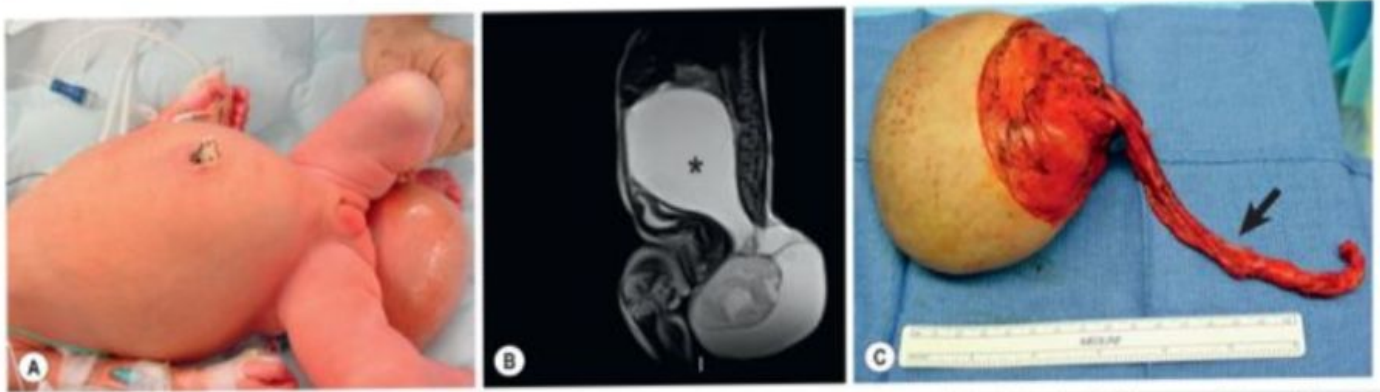


Figura 67.9 (A) Este bebé nació con un teratoma sacrococcígeo exofítico y presentaba una gran masa abdominal palpable. La proyección sagital en T2 de la RM preoperatoria mostró una masa sólida y quística heterogénea con extensión quística (asterisco) hacia el retroperitoneo (B). Se logró la resección completa en decúbito prono. (C) Vista de la pieza resecada con la larga pared quística descomprimida (flecha) que se prolonga hacia el retroperitoneo. (Por cortesía del Dr. Sherif Emil.)

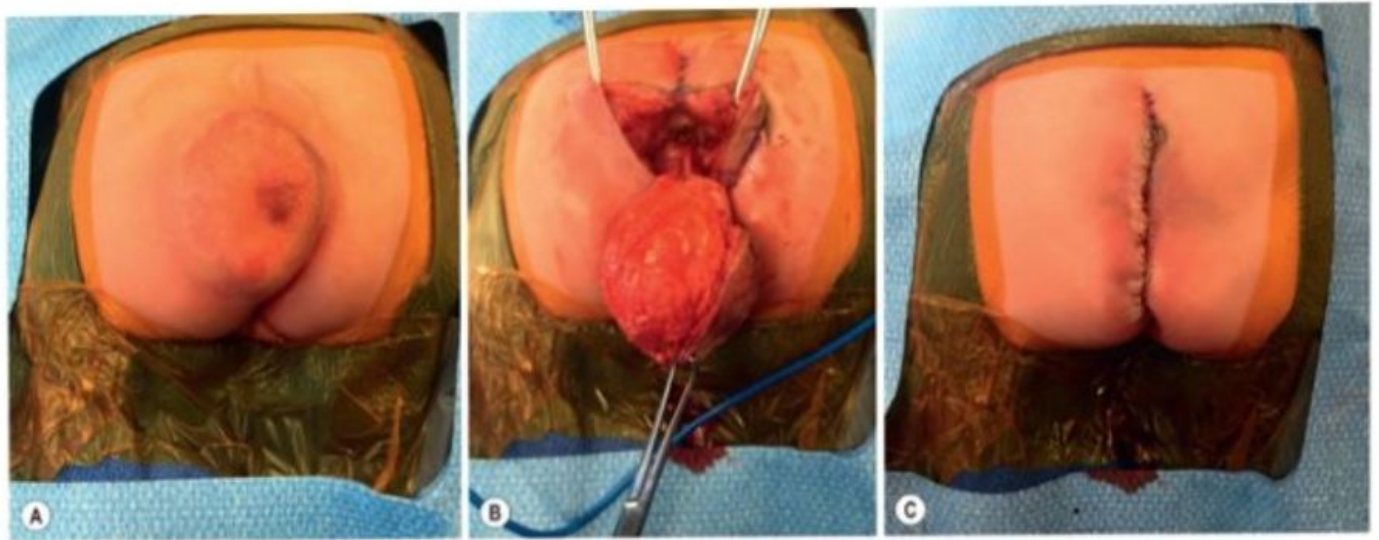


Figura 67.10 (A) Este niño pequeño acudió con esta masa, que era un teratoma sacrococcígeo. (B) El niño fue sometido a la extirpación de la masa a través de una incisión en la línea media del surco interglúteo. (C) Se puede ver un buen resultado estético en el momento del cierre final de la incisión.

la recidiva maligna de un teratoma «benigno» puede ser tan alta como del 10-15%,^{6,35} el diagnóstico benigno original puede haber sido el resultado de un error de muestreo,¹⁵ debido a un foco microscópico residual inadvertido de tumor maligno,¹⁴⁴ o secundario a una coccigectomía incompleta en la operación inicial.³⁶ Los pacientes cuyos tumores son resecados después del periodo neonatal corren un mayor riesgo de recidiva maligna, especialmente cuando existe una concentración elevada de AFP en el momento del diagnóstico. La AFP elevada probablemente signifique la presencia de cáncer en el tumor original.^{15,145} Es importante controlar a todos los pacientes con exploración física, incluido el tacto rectal y los marcadores séricos (AFP y CA 125), cada 2 o 3 meses durante al menos 3 años, porque la mayoría de las recidivas se producen en el plazo de 3 años desde la operación.^{24,35,146}

La enfermedad recidivante suele ser local, pero pueden producirse metástasis a los ganglios inguinales, el pulmón, el hígado, el cerebro y el peritoneo, como el pseudomixoma peritoneal.¹⁴⁷ El pronóstico del niño con un tumor maligno o una recidiva maligna era pésimo hasta la llegada de la quimioterapia antineoplásica con platino.¹⁴⁴ Ahora se logran tasas de supervivencia superiores al 80-90%, incluso en presencia de enfermedad metastásica, pero persiste el riesgo de recidivas tardías o segundas neoplasias malignas.¹⁴⁸⁻¹⁵⁰ Los pacientes mayores que presentan tumores malignos grandes suelen ser sometidos a una biopsia seguida

de quimioterapia antineoplásica antes de intentar la resección, para evitar sacrificar estructuras vitales.^{16,149,151}

Una revisión del Children's Cancer Group (CCG) ilustra el cambio en las causas de mortalidad, desde el diagnóstico tardío/cáncer hasta los acontecimientos perinatales.¹⁴⁸ La mortalidad fue del 10% en 126 pacientes tratados en 15 centros desde 1972 a 1994. Tres pacientes fallecieron por graves anomalías asociadas. Dos murieron de un shock hemorrágico postoperatorio y 6 debido a combinaciones de prematuridad grave, asfixia al nacer como consecuencia de un parto vaginal fallido o una rotura tumoral preoperatoria. En 1 paciente se produjo la muerte por un TSV metastásico. Un segundo paciente con enfermedad metastásica se perdió durante el seguimiento y se supone muerto. Por lo tanto, solo se produjeron 2 muertes por cáncer, a pesar de un total de 20 TSV (13 tumores malignos en el momento de la operación inicial, 7 recidivas tras la resección de teratomas de tipo «benigno»). Debido a la eficacia de la quimioterapia antineoplásica actual en el tratamiento de la enfermedad recidivante, así como a sus efectos adversos en los lactantes pequeños, parece que un TSV maligno completamente extirpado no precisa tratamiento posquirúrgico. Estos pacientes deberían ser vigilados de cerca desde el punto de vista clínico y con mediciones seriadas de AFP.¹⁵² Se observaron resultados esperanzadores similares en los German Cooperative Studies.¹⁵³ En otro estudio multicéntrico que abarcó desde 1970 a 2010,

la mortalidad posnatal fue del 7.7%, y la mitad de las muertes estuvieron relacionadas con el cáncer y la otra mitad aparecieron en el periodo neonatal, principalmente por hemorragia, que se correlacionó con un tamaño tumoral más grande.¹⁵⁴

En la época actual, con el uso bastante habitual de la ecografía en el embarazo, el pronóstico de los pacientes con un TSC no depende de la clasificación de Altman,¹⁴ sino más bien del tamaño tumoral, las consecuencias fisiológicas, la histología y las anomalías asociadas. El pronóstico de los tumores malignos depende del tipo, el estadio y la localización del tumor, y de la edad del paciente.¹⁴⁸ En muchas series se ha comunicado que los resultados funcionales de los supervivientes son excelentes.^{92,155,156} Sin embargo, varios artículos llaman la atención sobre los problemas de continencia fecal y urinaria, así como sobre la debilidad de las extremidades inferiores; los síntomas más frecuentes fueron incontinencia fecal, estreñimiento e incontinencia urinaria.^{141,157-163} Algunos de estos problemas están claramente relacionados con anomalías asociadas,¹³² la necesidad de reintervención,¹⁶⁴ o la presencia de grandes tumores presacro o intraabdominales,^{94,155} pero pueden aparecer después de la extirpación de tumores benignos estrictamente extrapélvicos. En un estudio, las complicaciones anorrectales y urológicas fueron más frecuentes cuando las pruebas de imagen prenatales indicaron una obstrucción intestinal o urológica.¹⁶⁵ Un grupo de autores recomiendan una cesárea más temprana para reducir al mínimo las secuelas urológicas en pacientes con grandes tumores que provocan una dilatación de las vías urinarias.¹⁵⁹ Otros han colocado derivaciones vesicoamnióticas en tales pacientes con buena evolución.^{92,116} Actualmente, en algunos centros se están realizando estudios urodinámicos y de vigilancia ecográfica con más regularidad.¹⁶⁶ Los pacientes con síndrome de Currarino, que a menudo presentan una médula anclada además del tumor presacro, parecen correr un mayor riesgo de disfunción vesical e intestinal.^{167,168} La disfunción intestinal es notablemente difícil de tratar en estos pacientes y ha sido comparada con la pseudoobstrucción intestinal crónica por un grupo de autores.⁵⁶ En otro estudio se observó una evolución urológica desfavorable solo cuando apareció una lipomielosquisis.¹⁶⁹

Para los TSC, en general, en una revisión se observó un resultado estético deficiente en más de la mitad de los pacientes,¹⁷⁰ mientras que otros autores encontraron niveles bajos de malestar psicosocial relacionado con el aspecto.¹⁷¹ La técnica descrita por el Boston Children's Group es un paso importante en

la mejora de la cirugía estética (v. fig. 67.8),¹²⁰ mientras que otros autores prefieren una incisión sagital.¹²¹ El potencial de fertilidad normal y parto vaginal parece conservado.¹⁷² A pesar de todas estas secuelas notificadas, la calidad de vida a largo plazo no parece diferir de la de la población general.¹⁷³ Lo mismo fue cierto en una cohorte de pacientes que necesitaron quimioterapia antineoplásica para un trasplante de TSC maligno, aunque presentaron limitaciones físicas, como hipoacusia.¹⁷⁴ Una buena evolución requiere una disección meticulosa a lo largo de la cápsula tumoral, conservación y reconstrucción de las estructuras musculares, y seguimiento a largo plazo. Muchos autores recomiendan la evaluación inicial de la función vesical, anorrectal y sexual, junto con los resultados estéticos dentro de un programa de seguimiento oncológico estructurado.

TERATOMAS TORÁCICOS

El mediastino anterior es el sitio más habitual de aparición de los teratomas torácicos, que suponen del 7 al 10% de todos los teratomas (v. tabla 67.1).^{2,3}

Teratomas mediastínicos

Los teratomas mediastínicos se diagnostican desde el periodo fetal hasta la adolescencia e incluso en la edad adulta.^{2,175-177} La mayoría se localizan en el mediastino anterior, pero se han descrito algunos en el mediastino posterior, algunos con extensión epidural.¹⁷⁸⁻¹⁸⁰ Aunque los lactantes con frecuencia presentan disnea,¹⁸¹ pueden aparecer lesiones en el feto con hidropesía y signos de afectación de las vías respiratorias en las pruebas de imagen prenatales.¹⁸² En niños mayores, los teratomas son a menudo un descubrimiento casual en una radiografía de tórax (fig. 67.11).² Cualquier paciente con una masa mediastínica que presente ortopnea o una reducción en el diámetro transversal de la tráquea de más del 50% en las pruebas de imagen axiales corre un riesgo considerable de atelectasia de las vías respiratorias durante la anestesia general.¹⁸³ En estos casos, pueden ser necesarias intervenciones con anestesia local o regional para obtener un diagnóstico de confirmación. Los teratomas mediastínicos pueden ser vistos por primera vez como un tumor de la pared torácica e incluso pueden erosionarse a través de la piel. También pueden erosionarse al interior de un bronquio, con hemoptisis como manifestación inicial,¹⁸⁴ o romperse hacia la cavidad pleural.¹⁸⁵ También se ha descrito un derrame y

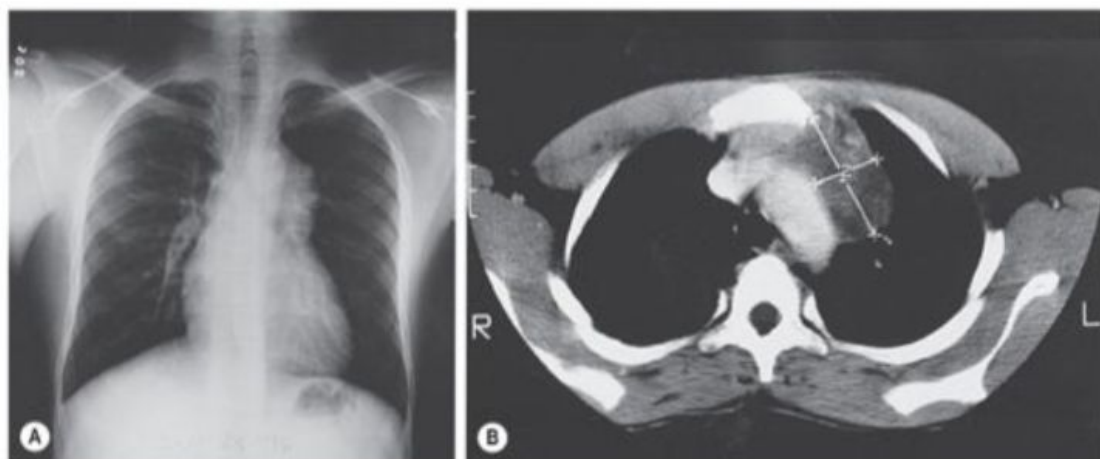


Figura 67.11 (A) Un niño africano de 13 años presenta una masa mediastínica anterior asintomática que fue descubierta en la radiografía sistemática de tórax de inmigración. (B) La TC muestra una masa heterogénea contigua a la aorta, indicativa de una neoplasia (timoma o linfoma). Durante el estudio de una biopsia por aspiración con aguja fina, se realizó una ecografía que señaló la presencia de quistes con residuos (no se muestra). La RM (no mostrada) confirmó la presencia de componentes quísticos y grasa. Se extirpó un teratoma maduro a través de una pequeña mediastinotomía anterior izquierda, resecando el segundo cartilago costal izquierdo.