

TRANSFORMACIÓN MALIGNA DE TERATOMA MADURO SACROCOXÍGEO EN UN PACIENTE ADULTO

DEBORA PELLEGRINI¹, SERGIO QUILDRIAN^{2,3}, WALTER NARDI², PABLO JALON⁴, PABLO DEZANZO⁵, PABLO YOUNG^{1,3}

¹Servicio de Clínica Médica, ²Unidad de Sarcomas y Melanoma, Servicio de Cirugía General,

³Centro Integral de Enfermedades Poco Frecuentes (CIEPOF), ⁴Servicio de Neurocirugía,

⁵Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Británico de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Debora Pellegrini, Servicio de Clínica Médica, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina

E-mail: debopellegrini@hotmail.com

Recibido: 30-IX-2024

Aceptado: 22-X-2024

Resumen

Los teratomas son tumores derivados de dos o más de las capas germinales, son más frecuentes en la infancia que en la adultez y predominan en mujeres. Si bien habitualmente se originan en los ovarios, existen otras localizaciones menos frecuentes. La localización sacrocoxígea es rara, observándose en 1:40 000 nacimientos. Aunque en su mayoría son benignos, hasta un 2% pueden presentar transformación maligna.

Se presenta el caso de una mujer de 60 años con antecedentes de resección *en bloc* de tumor pelviano presacro cuya anatomía patológica informó teratoma maduro. Luego de 2 años consultó por dolor sacrocoxígeo. Los estudios de imágenes revelaron un tumor de 6 cm con compromiso óseo de últimas vértebras sacras. Se realizó una biopsia con aguja gruesa que informó recurrencia de teratoma maduro. Luego de estadificación que no evidenció enfermedad sistémica, se evaluó en comité multidisciplinario y se indicó conducta quirúrgica. Se realizó una resección *en bloc* con sacrectomía distal a nivel de S3 y músculos circundantes. El estudio anatomopatológico informó la presencia de un teratoma maduro con transformación maligna, con componente de adenocarcinoma de tipo colorrectal. Los márgenes de resección estaban

libres de tumor. Luego de una nueva evaluación multidisciplinaria se decidió una estrategia de control. Permaneció libre de enfermedad por 24 meses, a partir de los cuales presentó deterioro general asociado a progresión de enfermedad, falleciendo 2 meses después.

Los teratomas sacrocoxígeos son tumores infrecuentes. La malignización es un evento raro y la resección completa es el tratamiento de elección.

Palabras clave: teratoma sacrocoxígeo, teratoma, transformación maligna, sacrectomía

Abstract

Malignant transformation of mature sacrococcygeal teratoma in an adult patient

Teratomas are tumors derived from two or more of the germ layers. They are more frequent in childhood than in adulthood and are predominant in women. Although they usually originate in the ovaries, there are other less frequent locations. The sacrococcygeal location is rare, observed in 1:40 000 births. Although most are benign, up to 2% may present malignant transformation.

We present the case of a 60-year-old woman with a history of *en bloc* resection of a presacral pelvic tumor

whose pathology reported a mature teratoma. After 2 years she developed sacrococcygeal pain. Imaging studies revealed a 6 cm tumor with bone involvement of the last sacral vertebrae. A core needle biopsy was performed, which reported recurrence of mature teratoma. After staging, which did not show systemic disease, she was evaluated by a multidisciplinary committee and surgical resection was indicated. An *en bloc* resection consisting of distal sacrectomy at the level of S3 and surrounding muscles was performed. The pathological report confirmed the presence of a mature teratoma with malignant transformation to colorectal adenocarcinoma, with negative margins. After multidisciplinary evaluation a strict follow-up without adjuvant treatment was indicated. The patient remained disease-free for 24 months, after which she presented impairment in performance status with systemic progression, passing away 2 months later.

Sacrococcygeal teratomas are uncommon tumors. Malignancy is a rare event and complete resection is the treatment of choice.

Key words: sacrococcygeal teratoma, teratoma, malignant transformation, sacrectomy

Los teratomas son tumores derivados de dos o más de las tres capas germinales, es decir, del endodermo, mesodermo y ectodermo¹. En mujeres adultas suelen localizarse en los ovarios². En la infancia, la presencia de teratomas en la región sacrocóxigea tiene una incidencia de 1 en 40 000 neonatos y una proporción mujer/hombre de 4:1^{1,3}. Los teratomas sacrocóxigeos (TSC) en la vida adulta son infrecuentes y habitualmente benignos, con 1-2% de transformación maligna³.

Reportamos el caso de una mujer adulta con TSC que presentó en el seguimiento una recaída con transformación maligna. Realizamos una revisión de la literatura de las características clínicas, histológicas y el tratamiento de estos tumores infrecuentes.

Caso clínico

Mujer de 60 años, ex tabaquista, con sobrepeso y artritis reumatoidea en tratamiento con metotrexate y golimumab. Tenía antecedente de exéresis *en bloc* de tumor pelviano, con resección de recto, reconstrucción con anastomosis colorrectal y sacrectomía distal a nivel de la cuarta vértebra sacra (S4). La anatomía patológica correspondió a una formación quística multilocular de 22 x 8.5 cm. Los cortes histológicos evidenciaron una pared

de tejido fibroso con revestimiento epitelial escamoso maduro o columnar pseudoestratificado, e infiltrados linfocitocarios, vasos sanguíneos ectásicos y ocasionales estructuras glandulares con cambios de tipo reactivo. Estos hallazgos fueron compatibles con un teratoma quístico maduro.

A los dos años de la resección presentó molestias a nivel sacro. Se solicitaron tomografía computarizada y resonancia magnética que evidenciaron, a nivel de las últimas vértebras sacras, la presencia de una formación de partes blandas heterogénea cercana a los 60 mm de diámetro, asociada a rarefacción de planos grasos y escaso líquido adyacente (Fig. 1). Se realizó una biopsia percutánea con aguja gruesa cuyo resultado confirmó la recurrencia de teratoma maduro. Luego de la estadificación que no evidenció enfermedad sistémica, se evaluó en comité multidisciplinario de tumores y se indicó conducta quirúrgica con resección *en bloc*.

Se realizó abordaje posterior reseccando la cicatriz previa, sección parcial de músculos glúteos y piramidales, sección sacra a nivel S2-S3 respetando ambas raíces S3, liberación del espacio presacro y exéresis de la pieza (Fig. 2 A). La paciente evolucionó favorablemente en el posoperatorio. El estudio anatomopatológico macroscópico evidenció una formación tumoral de 7.8 x 6 x 4.5 cm adherida al hueso sacro. Al corte, era predominantemente sólida, de consistencia heterogénea con sectores de aspecto friable, zonas quísticas con contenido líquido y gelatinoso y múltiples focos de consistencia cálcica. Los cortes histológicos mostraron el compromiso óseo por estructuras glandulares neoplásicas con moderado pleomorfismo nuclear, formación de estructuras micropapilares, producción de mucina y zonas de necrosis. En algunos espacios quísticos de la periferia se reconocía un epitelio columnar ciliado maduro (Fig. 2 B y C). Los márgenes quirúrgicos de resección se encontraban libres de compromiso neoplásico. Las técnicas de inmunomarcación resultaron positivas para CK20, calretinina, p53 y focalmente para CDX2, y negativas para CK7, WT-1, PAX8 y CA125. Estos hallazgos fueron compatibles con recidiva de teratoma maduro con transformación somática maligna hacia un adenocarcinoma de tipo colorrectal.

Se realizó una videocolonoscopia que fue normal, confirmando así el diagnóstico de transformación maligna de teratoma sacro. Permaneció en control multidisciplinario. Luego de 24 meses libre de enfermedad, presentó deterioro del estado general y rápida elevación de CA 19.9, por lo que se realizó PET/TC que evidenció múltiples imágenes hipercaptantes a nivel visceral, en partes blandas y óseas compatibles con secundarismo. Por rápido deterioro fun-

Figura 1 | Corte axial (A) y sagital (B) de tomografía computarizada de abdomen y pelvis y cortes axial (C) y sagital (D) de resonancia magnética que evidenciaron una formación de partes blandas heterogénea de 61 x 58 x 58 mm, que comprometía las últimas vértebras sacras (flechas blancas), invadía los músculos glúteos mayores y se asociaba a rarefacción de planos grasos con escaso líquido adyacente

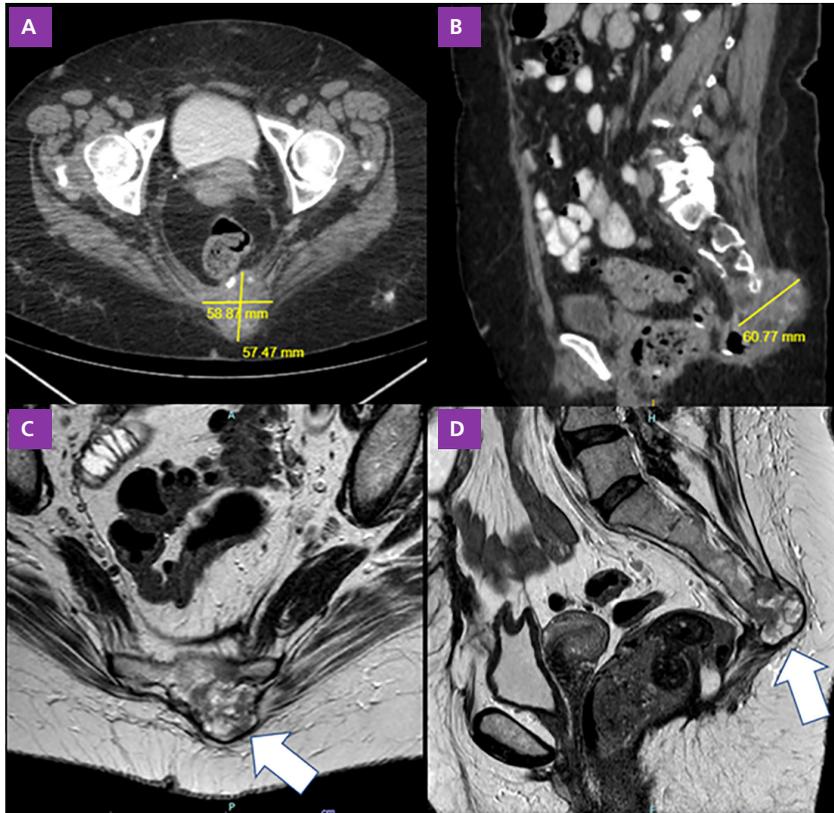
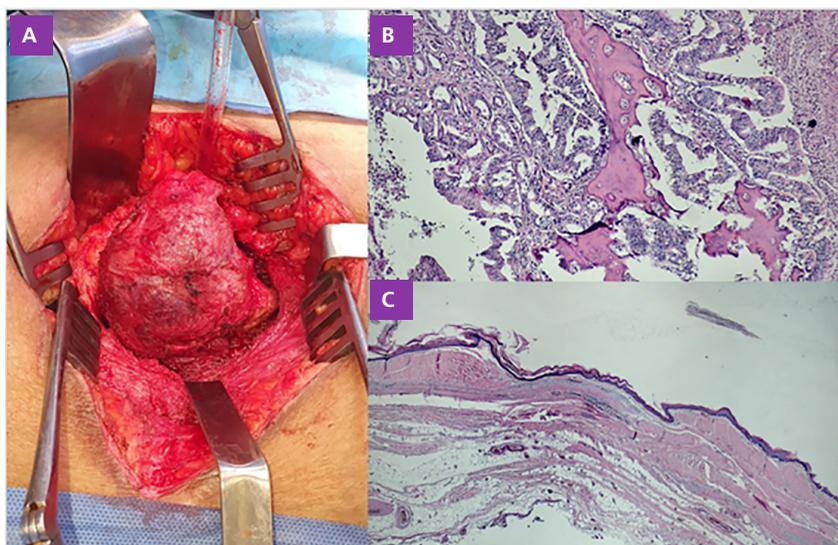


Figura 2 | Exposición tumoral durante el abordaje quirúrgico (A) con el paciente en decúbito ventral. Cortes histológicos con tinción de hematoxilina y eosina a 400X que muestra adenocarcinoma infiltrante en tejido óseo (B) y a 250X que muestra teratoma quístico con revestimiento epitelial escamoso (C)



cional no pudo realizar tratamiento sistémico y falleció a los dos meses.

El comité de ética institucional aprobó la publicación de este caso.

Discusión

Los TSC tienen una incidencia de 1 en 40 000 neonatos, con una proporción de mujeres a hombres de 4:1^{1,3}. Sin embargo, son extremadamente raros en adultos¹. La localización extragonadal más frecuente es la región sacrocoxígea, si bien también hay casos situados en el retroperitoneo y mediastino⁴. Una explicación para esto es la localización de células madre pluripotenciales en el nódulo de Hensen frente al hueso sacrocoxígeo durante la embriogénesis⁵. A diferencia de lo que ocurre en pacientes pediátricos, en los que los teratomas sacrocoxígeos (TSC) se ubican principalmente fuera de la pelvis, en los adultos predominan los TSC intrapélvicos, más difíciles de diagnosticar y abordar quirúrgicamente⁵⁻⁸.

La etiología de los TSC es desconocida. Se cree que surgen a partir de células madre pluripotenciales presentes en ovario, testículo y línea media a partir de la migración en etapa embrionaria. Los teratomas presacros familiares se heredan de forma autosómica dominante⁵.

Los teratomas se pueden clasificar según su histología en maduros, inmaduros o malignos⁸. La mayoría de los teratomas son benignos y quísticos, como el que presentaba nuestra paciente inicialmente, también denominados quistes dermoides. Contienen tejidos maduros derivados del ectodermo (como piel, folículos pilosos y glándulas), del mesodermo (como tejido muscular y urinario) y del endodermo (como pulmón y tejido gastrointestinal)⁵. Los teratomas inmaduros exhiben áreas primitivas de mesodermo, endodermo o ectodermo junto con los elementos más maduros⁸. Los teratomas malignos contienen tejidos germinales francamente malignos, como seminoma, tumor del saco vitelino y coriocarcinoma, en adición a tejidos maduros y/o embrionarios⁸. Adicionalmente, entre el 1 al 2% de los teratomas pueden sufrir una transformación maligna a partir de los componentes somáticos, dando lugar a carcinoma de células escamosas, adenocarcinoma, sarcoma y otras neoplasias malignas^{5,8}. Si bien esta transformación maligna es infrecuente, es más común en la vida adulta que en la infancia¹. En

el estudio anatomopatológico del caso reportado se evidenció la transformación del teratoma hacia un adenocarcinoma de tipo colorrectal.

La gran mayoría de los TSC son diagnosticados en el período neonatal e infancia⁴. En los adultos, la localización intrapélvica y el lento crecimiento se relaciona con síntomas tardíos y vinculados a la compresión de estructuras vecinas, como estreñimiento, dolor sacrocoxígeo, disfunción vesical, congestión venosa en miembros inferiores y síntomas neurológicos^{3,8}.

Los diagnósticos diferenciales de TSC en adultos incluyen cordoma, meningocele, tumor sacro de células gigantes, neurofibroma, fibrosarcoma, quiste pilonidal, quiste de duplicación rectal, osteomielitis sacra, absceso perirrectal, fístula perianal, granuloma y tuberculosis^{5,8}.

La tomografía computarizada y la resonancia magnética son métodos de estudio muy útiles para evaluar la composición de estos tumores, su extensión y su relación con estructuras vecinas durante la definición de la estrategia quirúrgica^{3,5}. La presencia de áreas calcificadas no debe ser interpretada como indicador de benignidad⁹. Recientemente, la reconstrucción 3D y la inmersión en realidad mixta se han utilizado para la mejor planificación quirúrgica en los casos complejos¹⁰.

Algunos pacientes con teratomas inmaduros o maduros con transformación maligna, pueden sufrir la elevación de los marcadores tumorales, como CA72.4, CA19.9, antígeno carcinoembrionario y alfa fetoproteína⁵. Los niveles de alfa fetoproteína se asocian a malignidad del componente derivado del endodermo⁴. En nuestra paciente observamos elevación del CA19.9 al momento de la progresión sistémica.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para los TSC^{5,8}. Se utilizan principalmente tres abordajes quirúrgicos: transabdominal, parasacro y combinado^{1,5}. El abordaje transabdominal generalmente se utiliza para lesiones más altas, en tanto que el parasacro se prefiere para los tumores menores de 10 cm de diámetro localizados por debajo de S3. Hay casos que pueden ser extirpados por las vías laparoscópica o endoscópica. La reseccabilidad depende del tipo patológico y extensión del tumor. La resección puede involucrar porciones del tracto gastrointestinal, riñones, vejiga, bazo, aorta y vena cava. El objetivo de la cirugía es la

resección completa del tumor preservando la funcionalidad. Esto puede ser complejo dado que frecuentemente los TSC carecen de cápsula o pseudocápsula que presentan los teratomas en otras localizaciones⁵. En los casos malignos, se aconseja la resección del coxis para reducir el riesgo de recurrencia^{4,8}.

Las recurrencias son más frecuentes en los teratomas inmaduros y malignos, en los casos de resección quirúrgica incompleta y fracaso de la resección *en bloc* del coxis⁶. La tasa de recurrencia general ha sido reportada en 10% para los teratomas maduros y 20% para los inmaduros⁵.

Debido a la falta de evidencia fuerte para el manejo de los TSC malignos en adultos, algunos autores sugieren aplicar el esquema de tratamiento adyuvante de los teratomas ováricos⁵.

El riesgo de transformación maligna en TSC en adultos varía del 1 al 12%. Según Chu, solo se comunicaron 16 casos en la literatura hasta 2006⁹. Si bien puede ocurrir la malignización de

cualquier componente, el carcinoma ectodérmico de células escamosas es el más común. Otros tipos incluyen carcinoma de células basales, melanoma, adenocarcinoma, sarcoma y cáncer de tiroides. Las metástasis de teratomas malignos se dirigen a ganglios linfáticos retroperitoneales, pulmón y hueso⁵. La resección de los TSC benignos dan como resultado una tasa de supervivencia a 5 años de aproximadamente el 100%. Sin embargo, cuando ocurre la malignización, el pronóstico es malo⁵. Se recomienda el seguimiento periódico de los pacientes para detectar recidivas. Realizar examen físico con tacto rectal cada 1 a 2 meses el primer año, cada 3 a 4 meses el segundo año y luego cada 6 meses por 3 años. Es útil el seguimiento con tomografías computarizadas o resonancias magnéticas de abdomen y pelvis. Si los marcadores tumorales se encuentran elevados antes de la resección, se aconseja su repetición en el seguimiento⁸.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Xu XM, Zhao F, Cheng XF, et al. Adult sacrococcygeal teratoma: a retrospective study over eight years at a single institution. *J Zhejiang Univ Sci B* 2019; 20: 670-8.
2. Zhang F, Yu X, Zeng J, Dai M. Mucinous tumor arising in a giant sacrococcygeal teratoma: A rare case report. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96: e8759.
3. Mindaye ET, Kassahun M, Prager S, Tufa TH. Adult case of giant sacrococcygeal teratoma: case report. *BMC Surg* 2020; 20: 295.
4. Jucá M, de Oliveira FF, Gomes EG, Le Champion E. Sacrococcygeal teratoma in adult: report of a case. *Int J Gastrointest Cancer* 2006; 37: 91-3.
5. Guo JX, Zhao JG, Bao YN. Adult sacrococcygeal teratoma: A review. *Medicine (Baltimore)* 2022; 101:e32410.
6. Kops AL, Hulsker CC, Fiocco M, et al. Malignant recurrence after mature sacrococcygeal teratoma: a meta-analysis and review of the literature. *Crit Rev Oncol Hematol* 2020;156: 103140.
7. Dokmeci AM, Dilley J, Singh N, Jeyarajah A. Sacrococcygeal teratoma in an adult containing a mucinous adenocarcinoma. *BMJ Case Rep* 2020; 13:e233308.
8. Ng EW, Porcu P, Loehrer PJ Sr. Sacrococcygeal teratoma in adults: case reports and a review of the literature. *Cancer* 1999; 86: 1198-202.
9. Chu PY, Teng TH, Lee CC, Chou YY. Adenocarcinomas arising from primary retroperitoneal teratoma in an adult female patient. *Int J Urol* 2006; 13: 1352-4.
10. Zhang H, Ji L, Liu J, et al. Case report: Resection of a massive primary sacrococcygeal mature teratoma in an adult using 3-dimensional reconstruction and mixed reality technology. *Front Surg* 2022; 9: 948388.