

TERATOMAS SACROCOXIGEOS*

Dres. I. GUBERN SALISACHS y A. MARQUES GUBERN

INTRODUCCION

Es tan apasionante el problema de la etiopatocronia de los teratomas sacrocoxigeos y la patología comparada de esta región, que la primera parte de este trabajo tiene una longitud desmesurada en relación con la dedicada a la clínica y tratamiento. Todo ello a pesar de que, en comparación con la mayoría de estadísticas personales, excepto la de GROSS y colaboradores, el número de casos observados por nosotros no es despreciable (21 observaciones, todos ellos intervenidos menos tres).

Reconocemos que uno de los defectos de nuestro trabajo es que su «leit motiv» sea una hipótesis, que la falta de tiempo no nos ha permitido ni su planteamiento experimental. Los posibles fundamentos de esta hipótesis personal, que ha convertido nuestro trabajo en una actividad quizá excesivamente polarizada a diversas especies del reino animal, vienen confirmados por la opinión de los profesores TAURE y ORTS LLORCA. Según este último «me parece ingenioso el poner en relación la géne-

sis de los teratomas con el normal proceso de atrofia de la cola en el hombre. Sería interesante saber si en las malformaciones génicas bien conocidas en el ratón (S. T. short tail y H. T. hincker tail) y en la que se produce una atrofia de la cola y a veces de la parte caudal del cuerpo embrionario, son frecuentes los teratomas». Como es natural, nuestra mayor curiosidad se ha dirigido a los monos antropoides que presentan, como el hombre, reabsorción de la cola embrionaria. —Según MATHIS sólo puede considerarse como antropoides el gorila, orangután y chimpancé¹—. La relación que nos hemos visto obligados a establecer con los parientes más próximos del reino animal ha representado para nosotros un cúmulo de vivencias llenas de interés pero, no siempre agradables. Pero la experiencia que existe sobre estos animales, aunque la fundamentemos en buenas fuentes bibliográficas^{1,2}, carece de valor estadístico.

El hombre siente curiosidad por todo lo que le sorprende y admira y para nosotros tiene estas carac-

* Ponencia presentada al X Congreso Nacional de Pediatría, Madrid, 24-27 de octubre de 1960.

terísticas el no haber podido encontrar ningún auténtico teratoma sacrocoxígeo en diversas especies animales y en cambio sí localizados en la porción cefálica (figs. 1 y 2).

Nos es grato dar públicamente

tor LUERA, del Jardín Zoológico de esta ciudad; al Padre PUIGROS, del Instituto Bioquímico de los Padres Jesuitas, y al doctor SUBIAS, cuya experiencia adquirida en EE. UU., acerca de la acción de las radiaciones sobre el desarrollo



Fig. 1. — Tumoración que tiene el aspecto de una neoplasia maligna. A pesar de que ignoramos la histopatología de la misma, no creemos se trate de un teratoma. Museo del Matadero Municipal de Barcelona.)

las gracias por la ayuda inestimable que nos han prestado: al Profesor TAURE, doña M. RODRÍGUEZ LÓPEZ y demás colaboradores de la cátedra de Anatomía de Barcelona, al Profesor CARULLA, al Profesor SÁNCHEZ LUCAS, al doctor ROCA DE VIÑALS (q.e.p.d.), a los doctores SANZ ROYO y PACHECO, del Matadero Municipal, y al doc-

embrionario, ha representado para nosotros una valiosa información.

ANTECEDENTES HISTORICOS

La primera referencia de un teratoma sacrocoxígeo se encontró en una tabla Babilónica en Caldea 2.000 años antes de J. C. Se refiere en ella el nacimiento de un niño

con un apéndice implantado en la región sacra, hecho calificado de buen augurio pues consideraban que la existencia de un tercer pie situado entre los dos normales significaba prosperidad para el país. Comenta GROSS que, al menos aparentemente, los caldeos estaban

la Naturaleza fue crear a la mujer»⁴.

La primera referencia en la literatura mundial se debe a PEU en 1694⁵, y la primera extirpación seguida de éxito fue la de BLIZARD mencionada por STANLEY en 1841⁶.

En estos últimos años ha

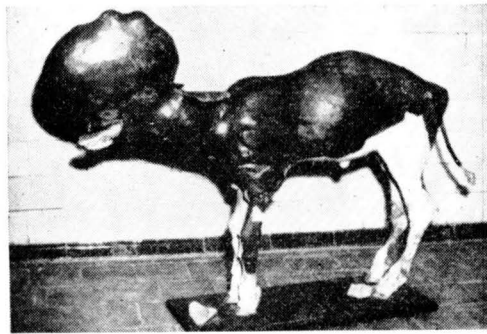
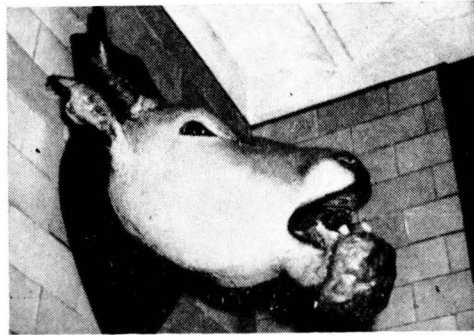


Fig. 2. — Las malformaciones tumorales del polo cefálico del embrión de los animales parecen ser extraordinariamente más frecuentes que las del polo caudal. Aunque carecemos del examen histopatológico de estos casos, el estudio cuidadoso de los mismos nos inclina a considerarlos como teratomas. (Museo del Matadero Municipal de Barcelona.)

más interesados en el futuro que en los pobres seres malformados³.

Tiene interés histórico y anecdótico la explicación dada del predominio en el sexo femenino de esta afección, pues respecto a ella, CALBET cita esta afirmación de ARISTÓTELES: «el primer error de

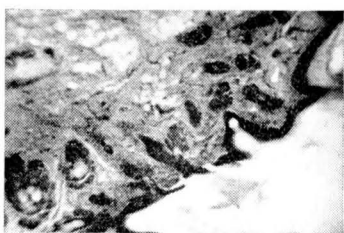
aumentado el número de casos publicados, pudiendo recopilar GROSS y colaboradores³ —en un magnífico trabajo en el cual presenta 40 casos personales, estadística muy superior a todas las publicadas— 426 casos de la literatura mundial. Este hecho tiene interés, pues los

autores anglosajones, hasta hace pocos años, habitualmente sólo recopilaban los casos de la literatura escritos en inglés: entre estas recopilaciones merece recordarse la de HICKEY y LAYTON⁷, que reco-

ratoma procede de τεραζ prodigio y ωμα tumor⁸. Son tumoraciones formadas por una gran variedad de tejidos bien diferenciados desde el punto de vista histológico, de diferenciación morfológica muy



a



b



c



d

Fig. 3. — a) Estructuras pilosebáceas, glándulas serosas, y arriba y a la derecha, cartilago hialino. — b) Zona epitelial con glándulas sebáceas y tejido adiposo en profundidad. — c) Dos islotes cartilaginosos, varios focos con acinis glandulares serosos, y abajo y a la derecha, foco de osificación. — d) Panorámica de la porción del teratoma correspondiente a las tres figuras. (Dr. COMA FARRÉS.)

gen 112 casos, pues es la más reciente.

CONCEPTO GENERALIDADES

La etimología de la palabra te-

variable, pero siempre deficiente y que se encuentra en el cuerpo de un individuo que, por lo demás, es un sujeto normal y bien desarrollado⁹. En ellos podemos hallar toda clase de elementos: quistes,

restos óseos, dientes, pelos, restos de tubo digestivo, epitelio bronquial (fig. 3), es decir, todos los tejidos excepto el muscular cardíaco y el placentario. Estos tumores, según GROSS, han de tener más de una capa germinal y en el caso de que tengan las tres se llaman tridermomas.

Lo típico del teratoma es la disposición caótica, que da la impresión que los tejidos y las formas que los constituyen se hubiesen originado por la acción de fuerzas incontrolables e irregulares. No se puede descubrir en ellos la existencia de un eje y de una simetría bilateral y la cuerda dorsal no suele encontrarse nunca⁹. Si bien los tejidos pueden esbozar un órgano nunca pueden dar lugar a un aparato. Ni un verdadero órgano ni una extremidad forman un teratoma¹⁰ (fig. 4).

Estos tumores —incluidos con razón por FEVRE¹¹ en el extenso grupo que él califica de malformaciones tumorales— pueden ser benignos y malignos, y en éstos se observa, a veces, una malignidad variable según de qué tejido se trate. Y así en un caso de WILLIS¹² de un teratoma testicular maligno, se observó que el tejido neuroepitelial creció más deprisa que el glandular y éste que el cartilaginoso.

Es sabido que las células crecen, se multiplican y maduran alcanzando un cierto grado de diferenciación, variable según sean sus características. Durante el desa-

rollo embrionario hay que tener en cuenta no sólo los procesos morfogenéticos gracias a los cuales se adquiere la forma definitiva, sino también:

a) *La diferenciación*, por el cual las células adquieren las características estructurales propias de sus funciones, y

b) *El crecimiento* por división de las células y aumento de tamaño de éstas y de la masa intersticial.

Aunque existe cierto antagonismo entre diferenciación y crecimiento, normalmente no se perturba la armonía entre estos dos factores encuadrados en una finalidad biológica. Por esto las células que forman un órgano o reparan una herida, cesan en su intenso ritmo de multiplicación y detienen o retardan su diferenciación —muy limitada en la reparación de las heridas en la especie humana— cuando han cumplido la función a ellas encomendada, siempre al servicio de una finalidad, la vida del organismo del que forman parte.

Durante el desarrollo embrionario las células son primero totipotentes, luego multipotentes y a medida que van perdiendo potencia van ganando en diferenciación. Precisamente la diferencia radical entre las células embrionarias y las de las neoplasias malignas es que las primeras van ganando en diferenciación a medida que pierden potencia, y en cambio el

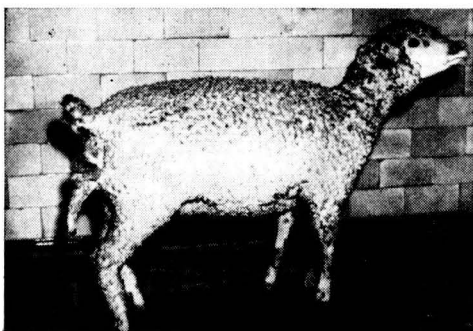
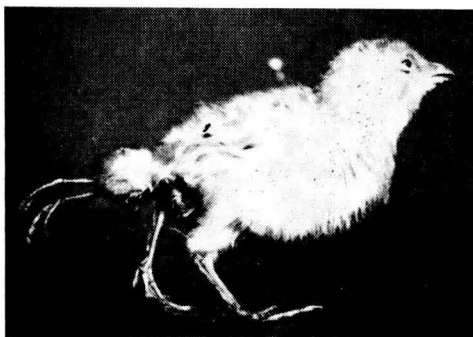


Fig. 4. — Las anomalías por exceso en el desarrollo del polo caudal de los animales, o sus proximidades, reproducen habitualmente una o dos extremidades. Por esto no pueden considerarse como auténticos teratomas. (Museo del Matadero Municipal de Barcelona.)

destino de estas últimas es habitualmente empobrecerse tanto en potencia como en diferenciación, tendiendo a formar células cada vez más primitivas y salvajes como destino inexorable de una agrupación celular que ha dejado de formar parte, biológicamente, del organismo en el que está incluida anatómicamente. Pero la pérdida de la finalidad biológica no sólo afecta a los tumores malignos, sino que, a veces, también a los benignos. Cuando un individuo ayuna, la grasa de sus células adiposas sirve para nutrir las más nobles del resto de la economía. Pero si el individuo presenta un lipoma puede morir de hambre sin que un ápice de la grasa tumoral haya servido para nutrir las otras células del organismo. Las células tumorales han perdido, pues, la finalidad, la intención que es uno de los atributos de mayor jerarquía de la materia viva¹³.

Después del nacimiento pueden persistir células embrionarias constituyendo un tumor. Estas células pueden afectar la diferenciación que hubieran tenido que llevar a cabo en la vida intrauterina. Ahora bien, esta diferenciación tardía puede ser favorable y permitir la curación de un tumor maligno al transmutar, por ejemplo, un simpatogonioma en simpatoblastoma y éste en simpatocitoma.

La mencionada armonía entre diferenciación y crecimiento está

perturbada en los teratomas benignos porque la diferenciación es caótica e inorganizada. Si además son malignos, está perturbado, en grado variable, el crecimiento, que aunque comparable o incluso menor del de las células embrionarias (o al de las células de un tejido de reparación en circunstancias muy favorables), se hace sin sujetarse al plan funcional y nutritivo del organismo en el cual se alojan como auténticos parásitos.

Los teratomas pueden aparecer en distintas localizaciones, aunque su sitio de predilección es la parte anterior del cuerpo ventralmente al sistema nervioso, entre él y el techo del intestino primitivo. La parte caudal del cuerpo, las glándulas genitales y la región sacrocoxígea son sus localizaciones predilectas (ORTS LLORCA)⁹. Esta última es la más frecuente (GROSS)³.

ETIOPATOCRONIA

Es evidente que los teratomas proceden de células pluripotentes o totipotentes, es decir, capaces de producir tumoraciones procedentes de dos o de las tres capas embrionarias, respectivamente, y con un grado de diferenciación que puede ser muy manifiesto en algunos casos. Se comprende que los teratomas se observen con más frecuencia en aquellas localizaciones en las cuales existe como un campo de concentración de células primitivas que esperan su libera-

ción para convertirse en elementos más diferenciados, al mismo tiempo que van induciendo a las células de la región a un menor grado de potencialidad junto con la diferenciación que las acerque a las que tendrán definitivamente. Como que la gástrula se caracteriza por la determinación en las zonas correspondientes y la presencia en ellas de dos porciones, *la línea primitiva y el labio dorsal del blastoporo u organizador primario con potencia total*, no ha de extrañarnos la localización habitual de los teratomas. Si proceden directamente del nudo primitivo son yuxtacoxígeos, ya que durante la absorción y acortamiento de la cola los restos del mencionado nudo se desplazan hasta quedar localizados junto a la punta del coxis. Si se han originado indirectamente del mentado nudo, gracias a las células sexuales del pliegue urogenital³, forman los teratomas localizados delante del sacro.

Han sido numerosas las teorías que han intentado explicar la génesis de esta malformación tumoral. Según ORTS LLORCA⁹ pueden clasificarse en dos grandes grupos: bigerminal y monogerminal.

Para algunos¹⁴ el corresponder a éste o al primer grupo, dependería de que las partes de órganos que contienen pudieran o no explicarse por un vicio de desarrollo de la cola embrionaria. Como veremos más adelante, a este desarrollo damos una gran importan-

cia en la patología comparada de la región sacrocoxígea.

Teoría bigerminal

Supone esta teoría que el individuo y el teratoma proceden de dos esbozos diferentes; existiría, pues, una serie que, comenzando por los gemelos univitelinos y pasando por las monstruosidades dobles y los monstruos dobles parasitarios, terminarían en el teratoma.

En las monstruosidades dobles habitualmente los dos individuos son más o menos semejantes y, en cambio, en las monstruosidades parasitarias uno de ellos queda en un estado muy rudimentario; se le llama parásito y autosito al que se desarrolla normalmente. El desarrollo del parásito presenta grandes variaciones. Puede estar bastante desarrollado y unido al pecho del autosito: es el heterópago; en otros casos está unido al cuerpo del autosito, pero carece de cabeza y cuello y se califica como heterodelfos; puede consistir simplemente en una cabeza unida al autosito, es el epicomos, o unos miembros supernumerarios calificados como pigomelos y gastromelos si están unidos al tórax o abdomen, respectivamente; finalmente, el parásito tiene una forma irreconocible y se califica como endocimios o teratoma (ORTS LLORCA)⁹.

No hay duda que son valiosos los argumentos de ORTS LLORCA, en contra de la génesis bigerminal del teratoma. Esta génesis no sería aplicable a las tumoraciones situadas en el interior del organismo. Pero incluso para las situadas en la superficie del cuerpo no puede hablarse de esbozo embrionario mientras no se formen órganos axiles ni exista un plan de or-

ganización, características ambas ausentes en el teratoma. Pero también parece indudable que la teoría blastomérica —desarrollo independiente de un blastómero unido al embrión principal o incorporado a él— es sugestiva. Según OMBREDANNE, la teoría blastomérica tiene el gran mérito de proporcionar una explicación válida para la cadena ininterrumpida de todas las producciones patológicas de origen congénito, sea cual fuere el grado de su aparente complejidad anatómica, y repite estas palabras de BROCCA: «Esta serie que comienza en el simple quiste pilífero congénito y que termina en los hermanos siameses, es tan completa, tan natural, tan bien dispuesta en sus transiciones, que es imposible pensar en dividirla y que la teoría aplicable a cualquiera de sus partes debe ser aplicada a todas las otras.» Termina diciendo que ninguna teoría puede, como la blastomérica, dar una solución más satisfactoria a este problema ¹⁵.

También FEVRE ¹¹ opina que esta teoría tiene el mérito de explicar todos los casos, cosa que no puede hacer la hipótesis que admite que los tumores sacrocóxigeos resultan del desarrollo normal de tejidos múltiples en la extremidad caudal del embrión, tales como el intestino post-anal, la notocorda y el canal neuroentérico, y nos recuerda que CALBET ⁴ insistía en que se trataba de monstruos dobles, es decir, un feto atro-

fiado y parasitario que vivía a expensas del hermano bien desarrollado. Esta teoría está apoyada por las experiencias de BOSAEUS ¹⁶ sobre la estimulación de huevos de renacuajos no fertilizados. DUHAMEL ¹⁷ relata un caso de tumor sacrocóxigeo y dos quistes dermoides de ovario, que parecen confirmar la hipótesis de BOSAEUS, según la cual estos tumores, originados por el desarrollo independiente de un blastómero, deben ser considerados como la representación rudimentaria de un gemelo pygopago. En estas tres observaciones se trataba de una familia con acusados antecedentes de gemelación en la cual un matrimonio consanguíneo dio lugar a la desviación del potencial de gemelación y a la aparición de teratomas.

En resumen, parece más sugestiva la opinión de EWING ¹⁸, que cree en un esbozo o forma abortiva de gemelación, que la de WILLIS ¹² que niega dicha posibilidad. Se comprende que EWING incluya en el campo de la oncología: primero, los monstruos dobles asimétricos, fetos parásitos e inclusiones fetales; segundo, teratomas; tercero, dermoides complejos o tumores teratoides, y cuarto, tumores mixtos, sencillos dermoides o epidermoides. Esta última opinión, que corresponde a la de BROCCA, OMBREDANNE, FEVRE..., aparentemente está más próxima a la verdad, pues no debemos olvidar que habitualmente ésta nos muestra

más las relaciones de analogía entre las cosas, que su diferencia, esta última muchas veces fruto de la estructura del cerebro humano, que para profundizar requiere una labor de análisis que, a veces, nos hace alejar de la verdad que con frecuencia originariamente ya ha captado la intuición. Sin embargo, a pesar de lo sugestivo de esta teoría, no parece fundamentarse en el estudio detenido de los hechos.

Teorías monogerminales

Según ORTS LLORCA, se tiende, cada vez más, a admitir en la génesis de los teratomas un origen monogerminal representando el tumor simplemente el desarrollo anormal de un grupo de células del individuo. Las teorías monogerminales se pueden dividir, según este autor, en dos grandes grupos: teorías ya antiguas, aunque de valor indudable en algunos casos, y otras más recientes basadas en la embriología experimental.

Teorías clásicas

En este grupo están incluidas *la teoría del corpúsculo polar y la partenogenética*. La primera sólo podría explicarse para ciertos casos en que la formación tumoral se encuentra en la superficie del cuerpo o separado de él por completo. Tal ocurriría en los mons-

truos llamados amorfos, que coinciden con un individuo normal.

La teoría partenogenética supone que el teratoma es el resultado del desarrollo partenogenético de un gonocito del individuo. WALDEYER¹⁹ sostuvo esta hipótesis basándose en que un óvulo humano podría, sin fecundación, como el de la abeja, segmentarse y dar origen a un embrión monstruoso. Esta hipótesis se fundamenta en el hecho conocido y comprobado de la emigración de los gonocitos desde el área extraembrionaria hasta alcanzar la región de las futuras glándulas sexuales. Experimentalmente se ha conseguido, evitando dicha emigración, que las glándulas sexuales estén desprovistas de gonocitos, (Experiencias de DANTSCHAKOFF²⁰ destruyendo con el termocauterio el proamnios de embriones de pollo, y de BONOURE²¹ irradiando con ultravioletas el polo inferior de la rana. En ambas experiencias se forman embriones con glándulas sexuales desprovistas de gonocitos).⁹ Podría suponerse que estos gonocitos podrían ser afectados por causas que no los destruyan, pero inicien un desarrollo partenogenético que daría lugar a formaciones anómalas en cualquier lugar de su trayecto de emigración. La gran frecuencia de teratomas en la parte caudal del cuerpo, pelvis, glándulas sexuales y en su vecindad, parece ser un argumento favorable a esta génesis. De acuerdo con ella, el teratoma no sería un

hermano, sino el hijo del individuo en el cual se ha desarrollado.

En experiencias en animales inferiores se había provocado el desarrollo del huevo con los más diversos agentes mecánicos, físicos y químicos (LOEB, 1917²² y DELAGE, en 1918²³). En realidad, el huevo maduro es una célula agonizante, en semiasfíxia, que entra en actividad e inicia la división celular, cuando los agentes externos mencionados o el espermatozoide restablecen su permeabilidad. Más recientemente se han obtenido resultados análogos en anfibios y mamíferos. ORTS recuerda que un huevo se desarrolla partenogénicamente cuando, después de la penetración del espermatozoide, no hay fusión de los pronúcleos macho y hembra (anfimixis), actuando en este caso el espermatozoide como los agentes usados experimentalmente para romper el equilibrio ovular.

A pesar de que la emigración de los gonocitos y las experiencias mencionadas son un argumento a favor de la partenogénesis, ésta tiene pocos partidarios, aunque es defendida calurosamente por BOSEAUS¹⁶ en su trabajo de los embriomas de ovario.

Teorías monogerminales fundamentadas en la embriología experimental

a) *Teoría del organizador y de los evocadores o inductores.* — Es conocido el concepto de organiza-

dor de SPEMANN²⁴, descrito después de observar que porciones embrionarias vivas eran capaces de realizar un estímulo morfogenético sobre otra u otras partes de un embrión produciendo su determinación y la consecutiva diferenciación histomorfológica.

Cuando el organizador, como sucede en el labio dorsal del blastoporo, es capaz de originar los órganos axiles y todas las porciones típicas de un embrión, se llama organizador de primer orden, siendo de segundo o tercer orden aquellas porciones de estadios más avanzados que son capaces de inducir un determinado órgano, así, por ejemplo, la vesícula ocular para el cristalino; el rombecéfalo y el mesénquima cefálico para la vesícula auditiva, la vesícula auditiva para la cápsula, etc.

«Es evidente que, para que en una porción de un huevo se originen órganos o tejidos anormales, tenemos que admitir que la potencia prospectiva es superior a la significación prospectiva. Estos términos fueron introducidos por DRIESCH²⁵, siendo la significación prospectiva o potencial real de BRACHET²⁶, lo que en el desarrollo normal deriva de un blastómero o de una porción del huevo fecundado, mientras que potencia prospectiva o potencialidad total, es todo lo que es capaz de derivar de un huevo fecundado o de una de sus partes, en condiciones nuevas o anormales del desarrollo.» (ORTS LLORCA)⁹.

La teoría del organizador no puede explicar una formación caótica de tejidos sin ningún plan de organización. Pero en cambio, ciertas malformaciones como un miembro supernumerario podrían explicarse por la acción de organizadores de segundo o tercer orden. En este último caso, u otros análogos, parece muy probable la existencia de un «campo de individuación».

Tiene gran interés el hecho de que no sólo poseen propiedades inductoras trozos embrionarios vivos, sino también los muertos y que incluso tejidos adultos poseen dicha propiedad o los embrionarios la adquieren cuando han sido muertos por cocción. Todos estos hechos están de acuerdo con los conocimientos actuales acerca de la biología de las heridas ^{27, 28, 29, 13}. Nosotros, hace algunos años, habíamos obtenido resultados sorprendentes de rejuvenecimiento de los heridos (manifestado por una cicatrización rapidísima) mediante la aplicación de diversos tejidos. En algún caso las glándulas salivales nos habían dado resultados muy buenos, posiblemente porque debían facilitar el proceso de digestión de los tejidos necrosados y la ulterior liberación de neurohormonas.

Las inducciones obtenidas con tejidos muertos, que en lugar de organizadores tiene inductores y evocadores (ORTS LLORCA) ⁹, dan lugar a la aparición de estructu-

ras caóticas propias del teratoma. En estos casos se requieren: 1.º, evocadores anómalos; 2.º, competencia anormal, y 3.º, falta de un campo de individuación. Es evidente que si las sustancias evocadoras existen en potencia en casi todos los tejidos, la rareza de inducciones anómalas debe atribuirse a la falta de competencia. Pero evocadores y competencias anormales no pueden actuar provocando una disposición caótica si no existe lo que NEEDHAM ³⁰ llama la fuga del campo de individuación. La enorme capacidad de regeneración de los animales primitivos está relacionada con la persistencia del mencionado campo. Es muy probable, además, que *la mayor frecuencia de teratomas en la especie humana*, en relación con las aves y otros mamíferos, sea debido a que *la absorción de la cola embrionaria libere inductores o evocadores* que incitan la formación teratomatosa en los casos que existan, además, los otros dos factores mencionados (competencia anormal y falta de un campo de individuación). La maduración y desarrollo de la cola en el embrión y feto — hecho que ocurre en todos los mamíferos excepto en los monos antropoides — representa indudablemente un vigoroso campo de individuación.

ORTS LLORCA ⁹ cree que la acción de una sustancia como inductor o evocador en unos casos y como cancerígeno en otros, es debido a la existencia o no de un campo de individuación. Como confirmación de esta hipótesis, cita el hecho de que la ampu-

tación de un apéndice en el insecto «*Dixipus morosus*» (PFUGELDER) ³¹ no va seguida de regeneración si se ha extirpado una pequeña glándula, corpora alata, situada junto a la parte posterior del esófago. En estas circunstancias se forman proliferaciones, no organizadas, parecidas a los teratomas, por falta de la hormona producida por la mencionada glándula, la cual ejerce un profundo efecto sobre el campo de individuación y sobre la competencia de los blastemas de regeneración.

En resumen: la génesis de muchos teratomas podrían explicarse suponiendo que la liberación de evocadores o inductores, desde el punto de vista ontogénico desplazados en el espacio y en el tiempo, coincide con una competencia anormal en aquel momento, junto con una ausencia del campo de individuación.

En relación con la importancia del factor tiempo son muy demostrativas las experiencias de WITSCHI ³²: si huevos de rana se guardan durante cierto tiempo antes de ser fertilizados con esperma, los que fueron guardados poco tiempo (24 horas) son anormales en la diferenciación sexual, obteniéndose hasta un 90 % de machos; si tardaron más en ser fertilizados (36 horas), originan con frecuencia monstruos dobles, lo que indica una alteración en el proceso de producción y liberación del evocador primario; si aún tardaron más en fertilizarse (48 horas o más) entonces se producen muchas veces teratomas, cuya proliferación puede ser maligna y transplantarse a otras larvas. Ello parece indicar que en la supermaturation, se originan trastornos metabólicos que son la causa de las alteraciones de su desarrollo.

b) *Perturbaciones de la gastrulación.* — ORTS LLORCA apunta que la embriología experimental puede explicar perfectamente los

tumores sacrocoxígeos conocidos con el nombre de parásitos sacros o teratomas sacros. En los anfibios se ha descrito la «exogastrulación», que puede provocarse mediante radiaciones ³³, consistente en que las células que deben invajinarse con el blastoporo no lo hacen y como consecuencia el endomesodermo no llega a colocarse por debajo del ectodermo, sino que ambos quedan separados. Ello puede suceder en grados distintos. Si comparamos un teratoma sacro de un mamífero con la mencionada exogastrulación parcial de un anfibio, vemos que en ambos existe un apéndice unido al huésped por la región del ano. Ahora bien, en los teratomas sacros humanos existe con frecuencia trozos de epidermis y tejido nervioso, mientras que en la exogastrulación de los anfibios falta toda diferenciación de la hoja germinativa externa. Estas diferencias pueden explicarse por las que existen normalmente en los procesos de gastrulación en los embriones de mamíferos y anfibios.

Teoría morfogénica

HOLMDAHL ³⁴ afirma que en la teoría del organizador sólo se tienen en cuenta los resultados experimentales efectuados en anfibios, pero no la morfogénesis normal de los vertebrados. En éstos, al desarrollarse el cuerpo, hay que distinguir dos porciones, una cra-

neal y otra caudal. En la primera se forman las hojas germinativas que darán lugar a los órganos correspondientes, mediante un desarrollo calificado como primario o indirecto. En cambio, la parte caudal se forma por un crecimiento secundario que constituye el tubérculo caudal, verdadero blastema indiferenciado que, sin formación previa de hojas germinativas, dará lugar directamente a los órganos correspondientes. La parte media del tronco vendría a corresponder al límite de las dos porciones morfogenéticamente distintas. En la parte craneal también se forma por desarrollo directo la notocorda y órganos axiles. Se comprende, como cree HOLMDAHL, que, sin necesidad de inducciones o evocaciones, porciones desprendidas de este blastema puedan dar lugar a formaciones tumorales de acuerdo con su significación prospectiva. Los epignatos y parásitos sacrocoxígeos y en general la localización de teratomas en la línea media del cuerpo en el mediatino posterior son argumentos a favor de esta teoría.

Recapitulación

Es evidente que el teratoma no es un feto anormal, pues no se encuentran signos de segmentación metamérica, eje embrionario y falta siempre el tejido caudal. No parece poder aplicarse a su génesis la teoría bigerminial. Pero por otra parte es realmente sugestivo el no

encontrar apenas solución de continuidad entre una serie que empieza en el quiste dermoide y termina en los gemelos univitelinos.

En realidad creemos que las analogías y diferencias entre todas estas formaciones se explican si tenemos en cuenta su etiopatología diferente.

Como es sabido, WARKANY^{35,36,37} divide las enfermedades prenatales en cuatro tipos, según el momento en que se originan:

a) Genopatías: Enfermedades prenatales debidas a influencias concepcionales y preconcepcionales.

b) Blastopatías: Enfermedades prenatales por alteraciones que tienen lugar de la primera a la tercera semana. Ocasionan con frecuencia la muerte del embrión y si son compatibles con la vida dan lugar a los gemelos monovulares, siameses, fetus in fetu y teratomas.

c) Embriopatías: Enfermedades prenatales que sobrevienen en el segundo y tercer mes de embarazo.

d) Cyemopatías: Enfermedades prenatales que se originan en los dos últimos tercios de embarazo. Nosotros las denominamos fetopatías³⁸.

Es muy probable que los teratomas sean siempre una blastopatía.

Por otra parte la teoría blastomérica de WILMS —considerando en sentido lato como blastómero a toda célula totipotente o multipotente— es aplicable a todos los elementos de la serie gemelos univitelinos-teratomas, teniendo en cuenta el momento en que actúa la noxa patógena y los factores anteriormente mencionados indispensables para la génesis de un teratoma.

Empleando, en parte, la fantástica pero sugestiva comparación de OMBREDANNE, al referirse a la teoría blastomérica de WILMS, diríamos que un grupo de células embrionarias tocadas por una varita mágica quedan dormidas. Cuando se despiertan de su sueño están desplazadas en el espacio y en el tiempo. Están desplazadas en el espacio, porque las relaciones anatómicas ya no son las de cuando se durmieron. Están desplazadas en el tiempo porque sus características ya no corresponden a la edad del ser, así como tampoco a su ritmo de tiempo biológico. Estas células embrionarias dan lugar a tumores disontogenéticos. El ritmo de multiplicación de estas células puede ser muy rápido y a pesar de ello no tratarse, en realidad, de un tumor maligno. No olvidemos que estas células se han despertado con las características propias de un determinado estadio embrionario, en el cual la rapidez de multiplicación celular puede ser superior al más maligno de los cánceres. Lo expuesto explica las dificultades insuperables que pue-

de representar el calificar un proceso como neoplasia o malformación congénita, y lo acertado de la mencionada calificación «malformación tumoral» empleada por FEVRE y colaboradores ¹¹.

Todo lo que acabamos de exponer no parece a primera vista aplicable a la gemelación, sobre todo si es normal. Se considera que un embarazo múltiple monoovular es debido a un desarrollo anormal de un cigote aislado. Pero ni el tiempo en que se inicia la multiplicación ni su causa son conocidas (POTTER) ³⁹. Puede ser después de la primera división celular, en el estadio de mórula o en algunos casos algo más tarde después que la placa ectodérmica y el saco amniótico estén formados. Si se originan dos líneas primitivas en una placa ectodérmica se forman dos embriones dentro del mismo saco amniótico —hecho que provoca una elevada mortalidad—. Si la gemelación más o menos normal y monovitelina puede incluirse en la teoría blastomérica, más difícil parece ser aceptar la misma génesis en un auténtico teratoma. En efecto, éstos, a diferencia de la gemelación normal o frustrada, crecen o son capaces de crecer independientemente del crecimiento propio del huésped (WILLIS ¹², POTTER ³⁹) en cambio el crecimiento de las formaciones gemelares, más o menos esbozadas, es el propio de la parte del cuerpo que remedan. Pero esta diferencia se explica perfectamente por qué debido a los

factores repetidamente mencionados por ORTS LLORCA⁹, la neoformación ha adquirido características más o menos caóticas que hacen debamos considerarlo como un auténtico tumor que, por suerte, con frecuencia no es maligno.

Parece lógico aceptar que el teratoma no puede considerarse como un *hermano* pero tampoco como un *hijo*, pero que es fundamentalmente debido al mismo proceso que da lugar a un gemelo univitelino, a una monstruosidad doble o a un monstruo doble parasitario cuando *la noxa patógena*, además de *actuar más precozmente*, no va acompañada de ciertos factores, algunos de ellos bien conocidos, que condicionan forzosamente el carácter caótico de la neoformación.

Hay que advertir que evocadores u organizadores de primer orden y supernumerarios no representan anormalidad alguna en ciertas especies (por ejemplo, las normalmente afectas de poliembrionia). Es lógico aceptar que un gemelo o un monstruo complejo sea debido a un evocador anormal primario, y que si éste es secundario o terciario dará lugar a un órgano supernumerario o a un teratoma según exista o falte el campo de individuación. La acción de los evocadores supernumerarios va lógicamente condicionada a la persistencia de competencia anómala en cualquiera o sólo en aquel momento.

En resumen: una célula o un

grupo celular, blastómero o con elementos pertenecientes al menos a dos capas, por sus características de tiempo biológico debidas a los factores mencionados, inicia la multiplicación celular que da lugar a una tumoración de estructura más o menos caótica, pero casi siempre limitada en su crecimiento por tratarse de un proceso benigno. Si la mencionada multiplicación se inicia antes y no intervienen los factores indispensables para la formación de un teratoma se forman los diversos tipos de fetos parásitos o incluso una gemelación univitelina.

«La pigomelia, pigomelos y teratomas sacrocoxígeos son malformaciones relacionadas entre sí, pero diferentes por la cronología en que tuvo lugar la anormogénesis. En los teratomas lo más lógico parece que sean elementos desprendidos de la parte caudal de la línea primitiva y tubérculo caudal que se desarrollaron anárquica y heterotópicamente»⁴⁰.

EMBRIOLOGIA. FISIOPATOLOGIA DEL DESARROLLO

La frecuente aparición de teratomas en las proximidades del coxis se explica, como ya hemos mencionado, porque allí corresponde a la localización del nudo de Hensen con células totipotentes. Este nudo, calificado como organizador primario, es el nido en el cual el feto se desarrolla.

En la porción media del feto hay

el mesodermo no segmentado, el tubo neural y los somitas en formación. Como los somitas y el tubo neural se desarrollan en sentido cefálico tiene lugar un desplazamiento del nódulo de Hensen en tal forma que este foco es literalmente impulsado hasta la punta de la cola, en este momento muy desarrollada. Ulteriormente, al principio de la séptima semana, en

de teratomas en esta región (figuras 5, 6, 7 y 8).

Entre las muchas estructuras que se originan del nudo de Hensen están las células genitales que emigran formando el pliegue urogenital. *La porción cefálica se desarrolla primero, pero se atrofia precozmente del catorce al veinticuatro día de edad.* Sin embargo, la porción posterior se engrue-

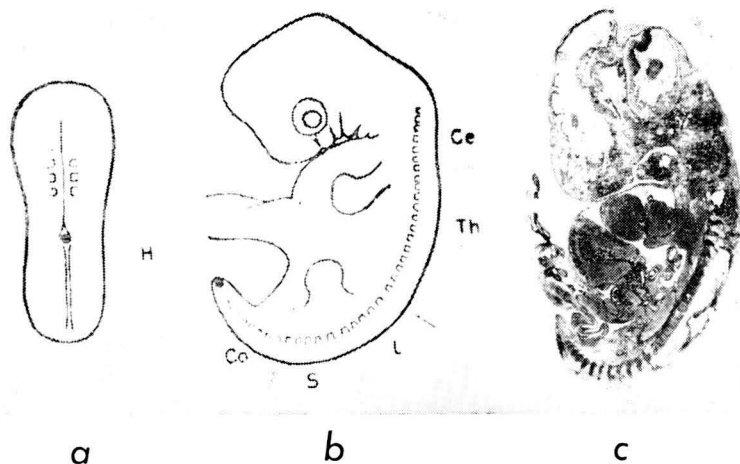


Fig. 5. — Patogenia del teratoma coxígeno. a) Placa germinal con nódulos de Hensen (H) y algunos segmentos primitivos. — b) Desplazamiento del nódulo de Hensen al vértice del segmento caudal del embrión (GROB). — c) Corte de un embrión que corresponde aproximadamente al esquema b). (Cátedra de Anatomía del Prof. TAURE, de Barcelona.)

la especie humana la cola se reabsorbe. Durante este proceso de acortamiento de la cola, los restos del primitivo nudo son desplazados hacia atrás, quedando en la región del coxis. Esta hipótesis propuesta por CALBET, BRINDLEY y otros, y más recientemente ampliada por BREMER, está en correlación con las modificaciones embriológicas y elevado porcentaje

sa y forma la glándula reproductora de los veintisiete a treinta y cinco días de edad. En el macho el esbozo de glándula se diferencia bruscamente del treinta y uno al treinta y cuatro días de edad y forma los testículos. Si un embrión está destinado a ser mujer pueden no ocurrir cambios definitivos en el pliegue genital desde el treinta y nueve al cincuenta días,

cuando el ovario empieza lentamente a desarrollarse. *Es evidente que el tiempo de diferenciación de los genitales femeninos es mucho más largo que el masculino*

La desviación biológica en el espacio y el tiempo de una o varias

1. *La mayor frecuencia de teratomas en el abdomen y la pelvis que en el tórax*, ya que la porción caudal del pliegue genital persiste mucho más tiempo que la cefálica. Esta última se desarrolla primero pero se atrofia precozmente

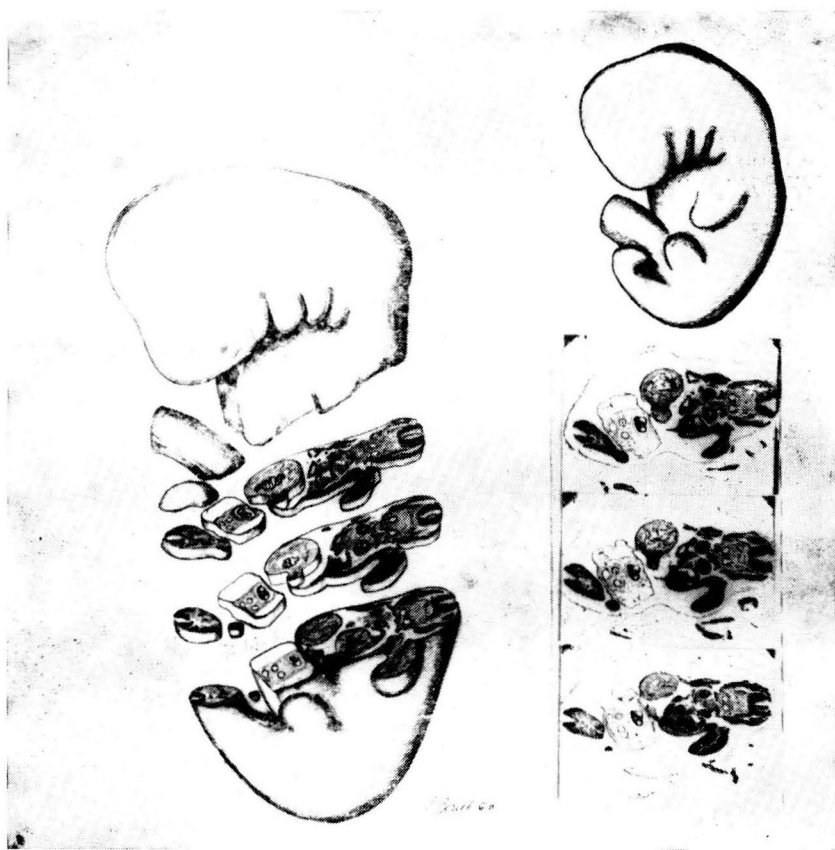


Fig. 6. — Cortes transversales de un embrión de 5,5 mm., aproximadamente, de la cuarta semana. (Cátedra de Anatomía del Prof. TAURE, de Barcelona.)

células, desviación que dará lugar a una malformación tumoral, ha de ser favorecida por todo lo que represente una mayor persistencia de un estadio indiferenciado. Ello explica:

del catorce al veinticuatro días de edad. En cambio la porción caudal de este mismo pliegue se engruesa y forma una glándula sexual indiferenciada del veintisiete al treinta y cinco días de edad.

2. La mayor frecuencia de teratomas en el sexo femenino que en el masculino, ya que en aquél el estadio indiferenciado dura once días más.

Hay que tener en cuenta que, según HICKEY y LAYTON⁷, la ma-

y del sexo, inclinaría el embrión hacia el sexo femenino.

Nos hemos preguntado qué relación puede existir entre la frecuencia de teratomas en el sexo femenino y la esteatopigia normal de las mujeres bosquimanas, esteatopigia que da una configuración externa análoga o idéntica a los teratomas sacrocoxigeos al-

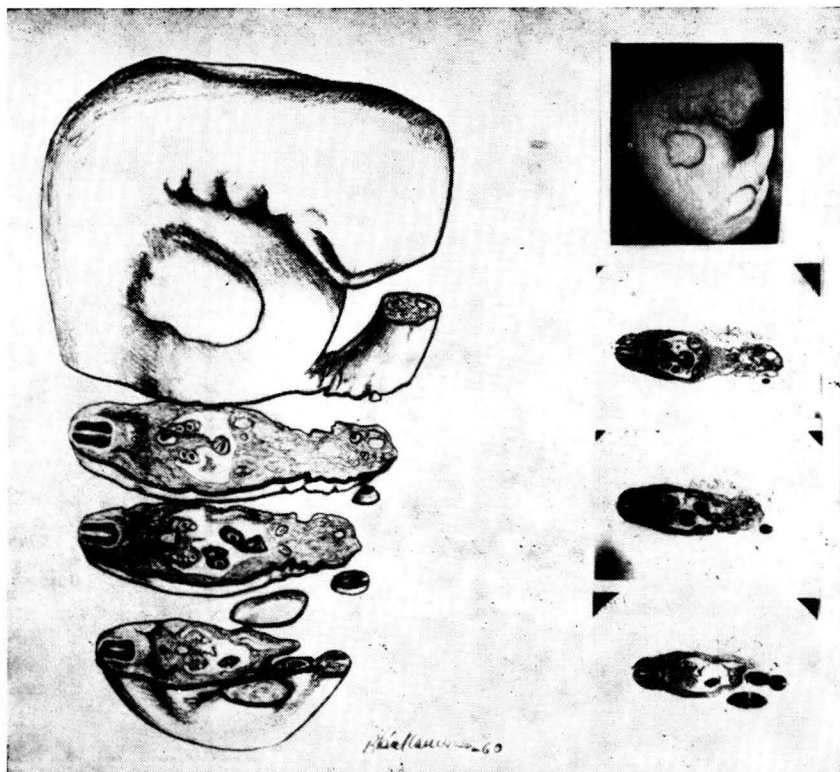


Fig. 7. — Cortes transversales de un embrión de 9 mm., aproximadamente, de la quinta semana. Obsérvese la longitud de la cola. (Cátedra de Anatomía del Prof. TAURE, de Barcelona.)

yor frecuencia del teratoma sacrocoxígeo en la mujer podría explicarse no sólo porque la diferenciación del ovario tarda diez semanas y la del testículo siete semanas, sino que es posible que un factor, común en la génesis del teratoma

tos, y que no sabemos hasta qué punto ha sido estudiada histológicamente (fig. 9). Quizás una investigación cuidadosa demostraría que se trata de un teratoma con predominio de tejido lipomatoso en su parte externa, teratomas que, según M. M. RAVTICH y C. McGOON, son menos frecuentes en la raza negra.

3. La probable mayor frecuen-

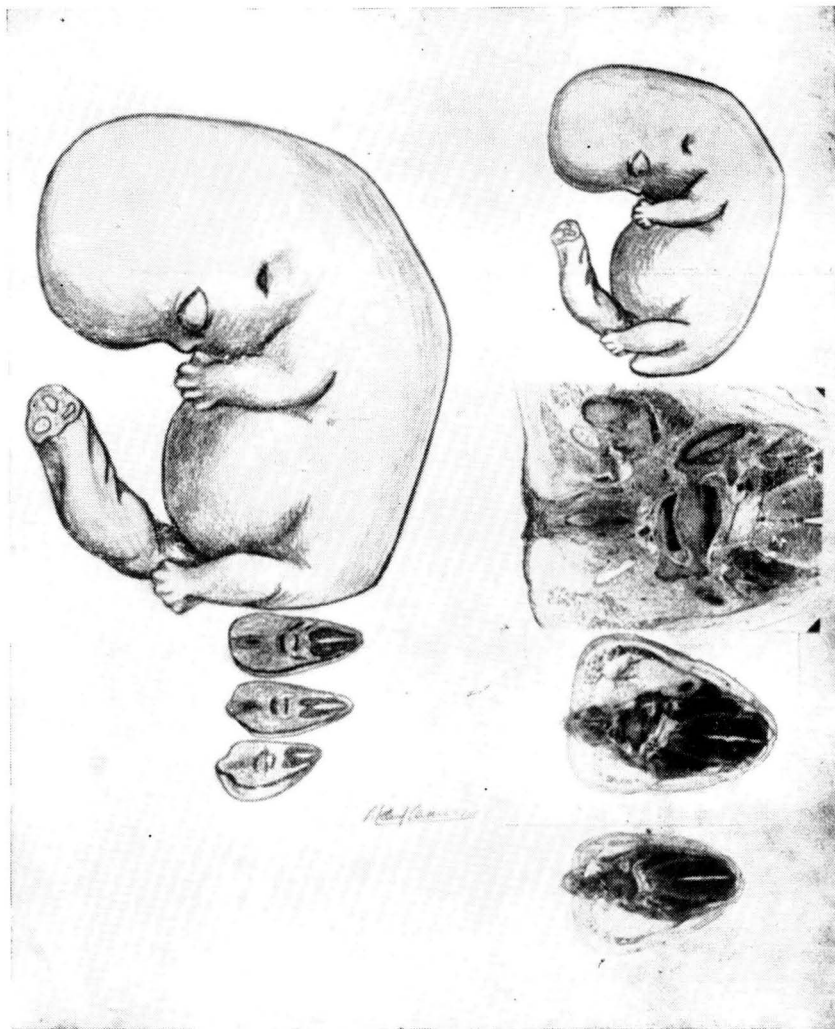


Fig. 8. — Cortes transversales de un embrión de 21,5 mm., aproximadamente, de la séptima semana. La regresión de la cola es muy manifiesta. Obsérvese en ésta, y en las dos figuras anteriores, la situación del nudo de Hensen, que por corresponder a la punta de la cola queda situado, después de la regresión de ésta, en el epicentro de la región donde aparecen habitualmente los llamados teratomas sacrocóxicos. (Cátedra de Anatomía del Prof. TAURE, de Barcelona.)

cia de teratomas en la especie humana debido a que en ésta la cola embrionaria persiste relativamente mayor tiempo indiferenciada, en relación con la duración del embarazo, e involuciona después en lugar de diferenciarse.

No sabemos con certeza si, biológicamente hablando, ha transcurrido más tiempo en el embrión del hombre que en el de los otros mamíferos, desde la fecundación hasta el momento en que la cola inicia su involución —hombre— o

su maduración —demás mamíferos, excepto los monos antropoides—. Pero parece evidente que desde la fecundación hasta la reabsorción completa de la cola en el hombre ha transcurrido un período mucho más largo que desde la fecundación hasta el momento en que, en los otros mamíferos, esta cola adquiere la madurez propia de

bernética. Según P. DE LATIL⁴¹ la retroacción, «feed back», o, con más exactitud, acción del efecto sobre la causa, es el secreto de la naturaleza.

Por otra parte es un hecho comprobado, al menos en la especie humana, que toda adquisición filogenética nueva es una zona de menor resistencia y expuesta a pre-

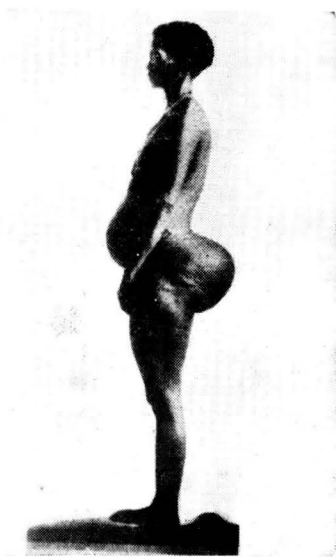


Fig. 9. — Esteatopigia de una mujer bosquimana. Obsérvese la analogía morfológica manifiesta con los teratomas sacrocóccigeos altos (P. P. GRASSE).

la última mitad o del último tercio del período organogenético.

Es evidente que la diferenciación de la cola representa un freno en las posibles veleidades biológicas de las células localizadas en esta cola y en los tejidos próximos, freno que puede ser explicado, en gran parte, por la acción del efecto sobre la causa que con claridad meridiana nos muestra la ci-

sentar perturbaciones patológicas de diversa índole. Puede afirmarse que, hasta cierto punto, la rica patología de la región sacro-lumbar es un tributo que pagamos a la actitud erecta, que sólo pasajera y en forma más o menos incompleta pueden adoptar los monos antropoides. Pues bien, *si la adquisición «actitud erecta» origina una nueva patología en rela-*



Fig. 10. — Feto de chimpancé de cinco meses. Obsérvese la situación del blastóporo, bien manifestado en forma de depresión longitudinal, y la existencia en sus proximidades de una tumoración con características muy análogas, por su situación anatómica, a los teratomas sacrocoxígeos humanos. La situación elevada del blastóporo y de la tumoración subyacente podría explicarse por la mayor regresión del coxis en los monos antropoides en relación al hombre. Véase figura 12. (Museo del Jardín Zoológico, de Barcelona.)



Fig. 11. — Fetos de gibbon de siete y ocho meses y medio, en los cuales se comprueba la ausencia de la mencionada tumoración temporal e intrauterina de la figura anterior. Esta diferencia se explica, a nuestro juicio, por la existencia de la cola. (Museo del Jardín Zoológico Municipal, de Barcelona.)

ción con las otras especies, la adquisición «carecer de cola» predispone a perturbaciones del ciclo vital de las células de la región, manifestada en la relativa frecuencia con que aparecen teratomas sacrocoxígeos.

LEONARDI⁴², como hipótesis de trabajo en relación al origen del cuerpo humano expone lo siguiente: «Teniendo presente que el cráneo humano se aproxima mucho, desde el punto de vista morfológico, al infantil, más que al adulto, de los antropoides, podría pensarse con L. BOLK, G. R. de BEER, R. BATTAGLIA y A. VAZDEL, en la posibilidad de que una brusca mutación en el patrimonio genético de un antropoide haya dado origen a una primera forma humana *neoténica*, es decir, que conservase en el adulto caracteres infantiles de la forma generadora, en consecuencia, poco especializada.» Creemos que esta hipótesis puede ser *válida no sólo en anatomía sino en patología comparada*. Y si el feto y recién nacido del chimpancé, por ejemplo, tienen características normales propias de la especie humana (cráneo), el feto de aquel animal presenta un abultamiento, en la región sacrocoxígea, cuya histología ignoramos, pero con un aspecto externo de franca analogía con los teratomas sacrocoxígeos (fig. 10). Esta tumoración sacrocoxígea temporal e intrauterina, no la presentan los monos con cola (fig. 11), y su situación alta se

explica por la regresión del coxis (figura 12).

Claro está, que nuestra hipótesis, relacionar los teratomas sacrocoxígeos con la involución de la cola embrionaria, además de care-

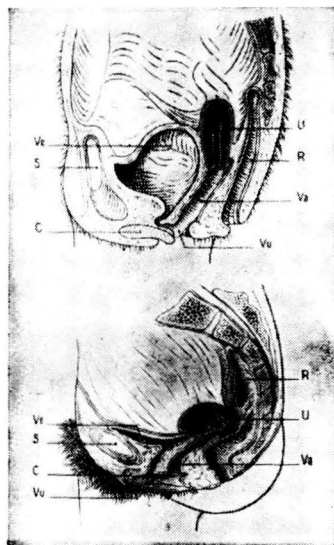
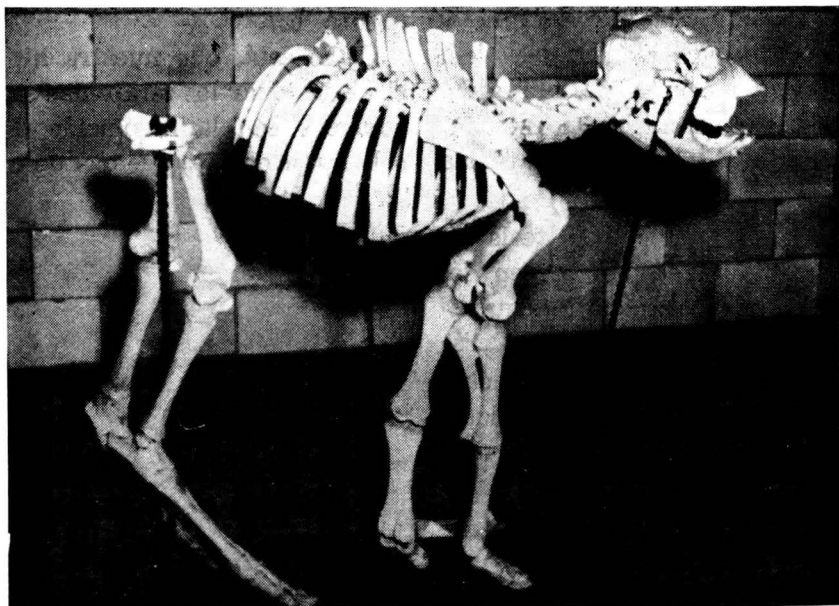


Fig. 12. — Corte sagital comparativo de la pelvis del sexo femenino de un gorila, en la parte superior, y de la especie humana, en la inferior. La diferente posición del útero es debida al distinto grado de replección de la vejiga. Obsérvese la acentuada regresión del coxis, lo que explicaría la situación más elevada de la tumoración temporal e intrauterina, muy visible en la figura 10. Ve, vejiga; S, sínfisis púbica; C, clitoris; V, vulva; Va, vagina; R, recto, y U, útero.

cer de base experimental, se funda sólo en este hecho: al parecer los teratomas sacrocoxígeos son rarísimos en los demás mamíferos. Decimos, al parecer, por qué a pesar de la amplia información recogida —Matadero y Jardín Zoológico Municipales, Instituto Bioquímico de los Padres Jesuitas de Sarriá, revisión bibliográfica, etcétera— siempre pesa en nosotros el posible error que dimana de la



a



b

Fig. 13. — a) Ausencia de la región lumbo-sacra y de casi toda la pelvis. Malformación de cierta analogía con las obtenidas por radiación en las ratas. — b) Ausencia de toda una extremidad y de la zona de la pelvis correspondiente. Es indiscutible que estas agnesias, o la presencia de extremidades supernumerarias de la figura 4, no tienen nada que ver, pese a ciertas analogías de localización, con los teratomas sacrocóxigeos de la especie humana. (Museo del Matadero Municipal, de Barcelona.)

diferente actitud y medios de información del observador según se trate del hombre o de los animales.

Un argumento a favor de la ausencia de teratomas sacrocoxigeos en los otros mamíferos es la labor experimental efectuada hasta el momento: ni en los anfibios ni en los mamíferos conocemos ningún caso de teratoma sacrocoxigeo después de las radiaciones o acción de otros agentes lesivos. Se han producido alteraciones en la cola, exceso de crecimiento del pie anterior y diversas malformaciones por defecto (fig. 13), pero ninguna de ellas de características equiparables al teratoma. Con la cortisona y 17 hidrocorticoesterona se han observado ausencias del pie y anomalías en la cola, anomalías más frecuentes con las radiaciones³³.

Claro que hay que tener en cuenta que la posible aparición de un teratoma después de un período de latencia, característica de la acción de las radiaciones en general que no parece observarse cuando éstas actúan sobre un embrión—según RUSELL³³, no es posible concebir un agente con acción más inmediata que las radiaciones—, no podía ser comprobado, puesto que los animales eran sacrificados al nacer. Pero la aparición de un supuesto teratoma, más tardíamente, no permitiría clasificar al proceso como un auténtico tumor disontogenético.

CLINICA

Frecuencia.—Según CHAFFIN⁴³ se presenta un caso de cada 34.500 nacimientos. El predominio femenino es muy elevado, alcanzando el 80 por 100 en algunas estadísticas

(MARION⁴⁴). En la revisión de la literatura que hemos efectuado sólo la estadística de LISTER⁴⁵ mostraba un predominio, y aún ligero, del sexo masculino (de los nueve casos observados, cinco eran varones y cuatro hembras).

Todo teratoma de cierto tamaño no puede pasar inadvertido inmediatamente después del nacimiento. Puede ser causa de abortos o provocar distocias muy graves (FEVRE¹¹). En una estadística inglesa en que se recogen 103 casos, 86 fueron vistos al nacer y un 6 por 100 provocaron alteraciones obstétricas (HICKEY y LAYTON⁷). Generalmente, el tamaño es variable, oscilando entre un huevo a una cabeza de feto. Según POTTER³⁹ tienen aproximadamente un diámetro de unos 15 a 20 centímetros, lo que demuestra su origen precoz en la vida intrauterina. El tumor rodea al recto y está íntimamente adherido al sacro y coxis, por lo que se explica fácilmente los síntomas oclusivos por factores mecánicos de compresión y los síntomas urinarios al comprimir uréter (STANLEY R. WOODRUFF y JACOB A. BEGNER⁴⁶), vejiga y uretra. HICKEY y LAYTON han hallado en un 14 por 100 compresiones vesicales.

En el adulto, estos tumores, por otra parte muy raros, se descubren por los mencionados síntomas de compresión. Así PALUMBO, CROSS y PAUL⁴⁷ describen alteraciones de la micción, ciatalgias, perturbaciones en la defecación y

dolor lumbar. El tacto rectal, el cistograma y las radiografías con enema nos orienta el diagnóstico.

Habitualmente el aspecto externo da la impresión que la tumoración se continúa con la columna vertebral del niño (fig. 14). En general, la implantación es coxígea o precoxígea desviando el orificio

vocarse por la excitación eléctrica, se explican perfectamente por la existencia de tejido muscular. A veces se percibe un soplo a la auscultación (FEVRE) ¹¹.

Según su localización, OMBREDANNE ¹⁵ los divide en:

1. Tumores de la línea media



Fig. 14. — Fotografía del caso núm. 16 de nuestra estadística. Obsérvese cómo la tumoración parece ser una continuación de la columna vertebral de la niña.



Fig. 15. — Observación núm. 13: A pesar de que el teratoma corresponde, como la espina bífida, a la región lumbar, la tumoración externa afecta a francamente a la región sacra. En un mismo tiempo operatorio, efectuado a las cuarenta y ocho horas de vida, se extirpó la tumoración y se reparó el mielomeningocele, cuya existencia se ignoraba.

anal hacia adelante. Está cubierto por una piel prácticamente normal aunque a veces se pueden hallar fístulas, como en un caso vivido por nosotros. Se han descrito a nivel del tumor contracciones a veces análogas a las peristálticas o con un ritmo evidente. Estas concentraciones, que pueden pro-

altos: raros y tienen una localización yuxtolumbar propia de las espinas bífidas.

2. Tumores de la línea media bajos: en estos casos la niña aparece con una tumoración semejante a un escroto gigante.

3. Tumores laterales altos: con

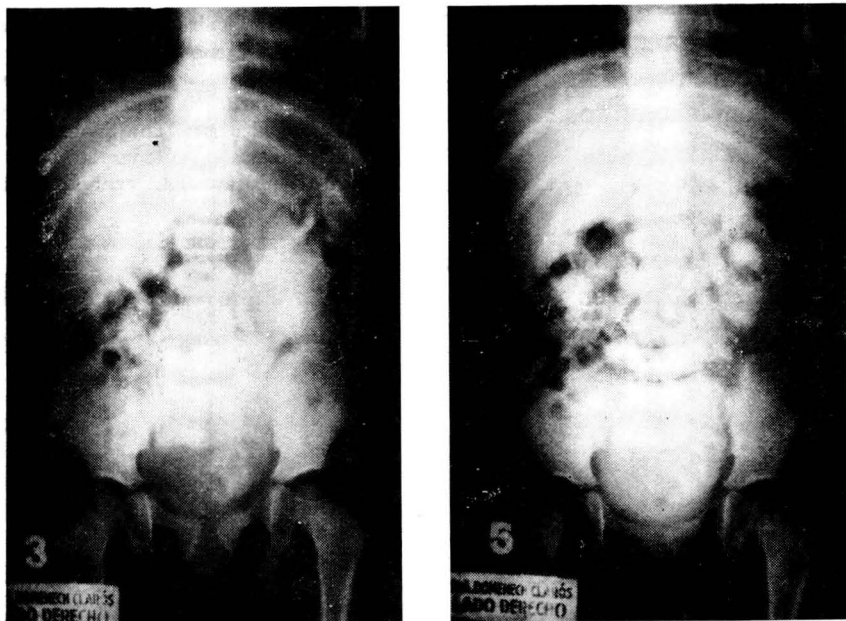


Fig. 16. — Picografía descendente de la observación núm. 17. En la radiografía núm. 3 se observa perfectamente la malformación ósea sacrocoxígea. En la núm. 5, la extraordinaria dilatación de la vejiga. Se practicó una resección del cuello vesical a los dos años y medio de edad (Dr. DOMENECH CLARÓS).

implantación alta en una nalga.

4. Tumores laterales bajos: con implantación baja. Son relativamente frecuentes.

ZAMPA y DE GAETANO⁴⁸ los dividen *según su aspecto e implantación* en:

1. Teratomas pedunculados.

a) Desarrollo inferior e implantación en coxis.

b) Desarrollo posterior.

c) Desarrollo intrapélvico.

2. Teratoma sesil con implantación y desarrollo presacral.

a) En la línea media perineal.

b) Evolución intrapélvica hacia la cavidad abdominal.

3. Teratoma asociado a espina bífida (caso núm. 13) (fig. 15).

4. Teratomas sesil con desarrollo inferior y posterior.

5. Teratomas complicados.

a) Infecciones, necrosis traumáticas.

b) Compresión recto, vejiga, plexos nerviosos sacrolumbares.

Por su tamaño y localización, *dificultan la marcha y el asiento*. En 11 por 100 de casos van acom-

pañados de otras malformaciones de tipo de las disrafias y por ende localizadas en la línea media del cuerpo (HICKEY y LAYTON). En algunos casos las malformaciones, múltiples y complejas, pueden afectar también al aparato urinario (figs. 16 y 17). Las malformaciones de este aparato pueden ser la causa de la muerte en los prime-

recto vaginal al parecer suficiente (fig. 18). Al año de edad se efectúa, por vía abdomino-perineal, la cura quirúrgica del abocamiento anormal. A los 2 años inició pielitis de repetición; murió a los 3 años, de uremia. La radiografía practicada algunos meses antes de la muerte demostró una dilatación pielouretral manifiesta, con todas las características de un proceso neurógeno congénito.

Diagnostico diferencial

En principio el diagnóstico dife-

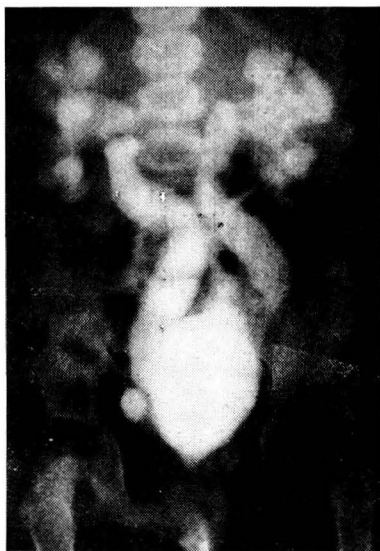


Fig. 17. — Cisto-uretero-pielografía de la observación núm. 11, tres meses antes de su muerte por insuficiencia renal (Dr. DOMÉNECH CLARÓS).

ros años de la vida, después de haber soportado perfectamente la extirpación del teratoma y la corrección, por vía abdomino-perineal, de un abocamiento anormal del recto.

Una niña, caso núm. 11, es vista y operada, al mes y medio de edad, de un pequeño teratoma sacrocoxígeo, en el que predominaba tejido nervioso y angiomatoso. Se observa una imperforación anal con fistula

rencial no presenta dificultad alguna. A pesar de ello, es sumamente interesante conocer las afecciones que nos pueden enmascarar el diagnóstico.

Todos los autores están de acuerdo en que debe realizarse el diagnóstico diferencial de los teratomas sacrocoxígeos con las espinas bífidas, cordomas,ependimo-

mas, quistes pilonidales, duplicaciones de recto, colon, etc. WOODRUFF y BEGNER⁴⁶ observaron un caso en el cual la retención aguda de orina fue motivo de que se practicara el tacto rectal, maniobra que permitió el diagnóstico. Insisten en que ante toda retención aguda de orina en un niño debe pensarse en un teratoma. Sin embargo, es excepcional el caso de los mencionados autores.

tar lipiodol. Pero la simple radiografía nos mostrará la malformación vertebral, especialmente si ésta es muy intensa o se tiene cierta experiencia de la radiología del recién nacido y del lactante. En general el mielomeningocele está rodeado de una membrana finísima y transparente en contraposición a la piel casi normal del teratoma (LISTER). POTTER³⁹ dice que todas las espinas bífidas son



Fig. 18. — a) Obsérvese el teratoma y el abocamiento anormal del recto en el vestíbulo. — b) Se coloca un estilete en el orificio del mencionado abocamiento. Observación núm. 11.

1.º *Espinas bífidas*. — El diagnóstico con este tipo de disrafia es sencillo. Casi siempre las espinas bífidas están dirigidas hacia atrás y, en cambio, los teratomas hacia adelante (LISTER)⁴⁵. Si comprimimos la bolsa de la espina bífida hallaremos un aumento de la tensión de la fontanela (CHAFFIN, GROB). Algunas veces para realizar el diagnóstico se ha llegado a inyec-

más altas y menos sólidas que los teratomas.

En cambio, sí podemos tener confusión si la espina bífida está rodeada de un fibrolipoma. Este error es, aún, más acentuado si la localización es baja (fig. 19). El abombamiento de la fontanela al presionar sobre el tumor o las paresias en las extremidades inferiores hablan en favor de las espinas

bífidas; la presencia de calcificaciones en pro del teratoma (GROB)

⁴⁹. En resumen, la simple inspección y la palpación de la masa nos dará el diagnóstico de certeza (GROSS) ³. Algunos de los teratomas vistos por nosotros nos llegaron diagnosticados de espinas bífidas (fig. 20).

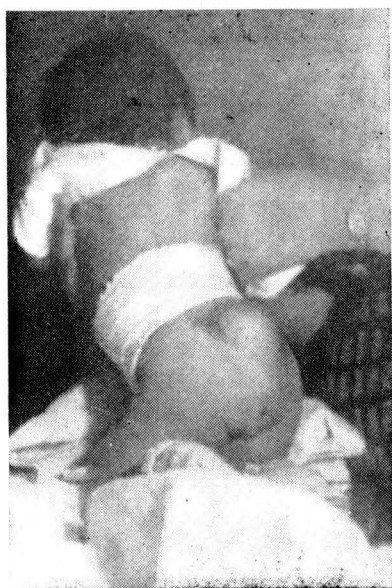


Fig. 19. — Espina bífida, cuya bolsa alcanzaba la parte baja de la región sacra. En la intervención se confirmó el diagnóstico.

2.º *Cordomas*. — Son más raros en los niños, pues pocas veces aparecen al principio de la vida. Se dan generalmente en varones y afectan más al sacro. Su característica primordial es la destrucción ósea que se observa al examen radiográfico (GROSS). Según BATTISTINI, provienen exclusivamente de la notocorda ⁵⁰, lo que no ocurre en los teratomas cordifor-

mes, por otra parte muy raros (observ. núm. 19).

3.º *Ependimomas*. — Son raros en la región sacra y aparecen, por regla general, en el filum terminal. Crecen entre los arcos espinales dando necrosis por compresión. También en estos casos la radiografía nos aclarará el diagnóstico (GROSS). Según GROB, aparecen en la región sacra ⁴⁹.

4.º Las demás afecciones aún presentan el diagnóstico más sencillo. En las duplicaciones del intestino grueso, el simple enema bariado nos descifrará el caso. En cambio, en los quistes pilonidales, a veces sólo la biopsia permite precisar el diagnóstico, como le ocurrió a GROSS con dos casos diagnosticados antes de la intervención de teratomas sacrocóxigeos.

Pronóstico

El pronóstico de estos tumores depende fundamentalmente de la precocidad del tratamiento (GROSS). En general todos son benignos y la recidiva no siempre significa malignidad. «Habitualmente el pronóstico es mucho más favorable que antaño, pues el shock operatorio, en el que sucumbían muchísimos niños afectados de grandes teratomas, puede dominarse en la actualidad. Las perspectivas de tratamiento en los recién nacidos y lactantes son mucho más favorables que en los niños mayo-

res, pues mientras que en aquéllos hay un 10 por 100 de casos con metástasis, en éstos se dan en más de un 50 por 100. Aun con la demostración histológica de malignidad, el pronóstico no es forzosamente infausto en un recién nacido, siempre que la extirpación sea radical» (GROB) ⁴⁹. Vemos, pues, que en relación con el pronóstico la extirpación en el recién nacido sólo reporta ventajas.

DUHAMEL afirma que uno de cada tres o cuatro se maligniza, y H. LISCO, hasta 1936, había recogido de la literatura mundial 10 malignizaciones. GROSS, de 40 casos, halló 11 malignizaciones; PALUMBO, GROSS y PAUL, en adultos, han encontrado un 33,3 por 100; CHAFFIN, un 9 por 100; RICKER y POTTS, un 50 por 100; HICKEY y LAYTON han hallado del 16 al 21 por 100; CHIGOT y KLEIN no han hallado ninguna, y ARHEIM, un 38 por 100. Según este autor ⁵¹, el porcentaje de curaciones en los teratomas retroperitoneales y pélvicos combinados es de un 15 por 100, en marcado contraste con el 68 y 42 por 100 en los sacrocoxígeos y retroperitoneales, respectivamente.

PÉTIT y LE TAN-VINH ⁵² dicen que se ha de realizar una extirpación total y un *estudio a fondo del polo inferior del tumor que es el punto de mayor malignización*. Nos parece que este hecho es perfectamente explicable porque se trata de la porción más caudal que, además de alojar el nudo de Hensen,

corresponde a la zona de máxima regresión de un elemento embrionario: la cola. Como ya hemos mencionado repetidamente, es posible que la persistencia extrauterina de la misma explique la escasa o nula incidencia de teratomas en otros mamíferos.

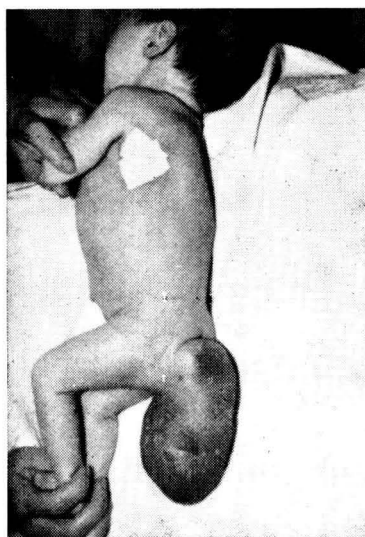


Fig. 26. — Observación núm. 14: teratoma de gran tamaño, de aspecto quístico, fistulizado y que nos fue enviado, a los siete días de edad, con el diagnóstico de espina bífida.

Tratamiento

Aunque algunos autores opinen lo contrario (LISTER, PACKS, BRAUN y otros) la mayoría está completamente de acuerdo en que el único tratamiento a seguir es la extirpación completa y precoz de la tumoración. Son muy significativas las palabras de GROSS ⁵³: «Es verdad que la mayoría de estos tumores son benignos en el recién nacido, pero estoy completamente de acuerdo con los autores de que es

imposible predecir por el aspecto clínico las propiedades malignas del tumor. Además no se ha demostrado ventaja alguna esperando a que el niño sea mayor en lo que a técnica quirúrgica se refiere. Es nuestra norma, desde hace quince años, operar todos los casos inmediatamente, incluso los prematuros, y no hemos tenido muerte operatoria. En algunos casos hemos hallado un tumor maligno y hemos estado muy satisfechos de haberlo extirpado.» Todo enfermo con un teratoma sacrocóccigeo debe recibir los beneficios de la cirugía por muy grande que sea la masa o por pequeño que sea el individuo (GROSS) ³.

Viene como anillo al dedo lo escrito por este autor al referirse a las hernias diafragmáticas ⁵⁴: «Según nuestra experiencia, los niños soportan muy bien las mayores intervenciones durante el primero o los dos primeros días de la vida, mucho mejor que a los ocho o diez días.»

Aparte de una profilaxis de una posible malignización que evitamos con una intervención precoz, en múltiples ocasiones hemos insistido en que el recién nacido es un óptimo sujeto quirúrgico ^{38, 55}. A partir del segundo día de la vida se inicia francamente el período de adaptación a la vida extrauterina, período que conlleva una minusvalía vital, a pesar de que ciertas condiciones bioquímicas favorables duran hasta la tercera semana. Sin embargo, en el momento actual las

condiciones desfavorables pueden *habitualmente superarse*, aunque no hay duda de que es preferible haber intervenido antes de que aparezcan.

Al principio y al final de la vida se adopta, ante la agresión, una actitud de sumisión opuesta a la habitual reacción o defensa (LABORIT) ⁵⁶. Esta sumisión pasajera del recién nacido, debida a una inmadurez de ciertos sistemas de regulación y no a una disminución de la intensidad vital, como ocurre en el viejo, permite: primero, que en un centro tocológico adecuado sea estadísticamente de poco valor un «stress» del parto con significado patológico; segundo, unas condiciones habitualmente óptimas como sujeto quirúrgico ³⁸.

Las suprarrenales del feto están conexas con la placenta a modo de hipófisis. La conexión de las suprarrenales del recién nacido —que, por otra parte, funcionan perfectamente— con su hipófisis, se establece lentamente debido a la inmadurez de ésta, madurez que le impide segregar córtico-tropina ante el estímulo adrenalínico (BOTELLA LLUSIA) ⁵⁷.

A instancia nuestra, VIDAL RIBAS hizo unas experiencias demostrativas de la resistencia del recién nacido a las manifestaciones tardías de la enfermedad postoperatoria —resistencia manifestada por la normalidad de la curva de peso— cuando la intervención se realiza precozmente. Las gráficas de estas experiencias habían sido

citadas, pero no publicadas aún (figura 21).

Produciendo un fuerte traumatismo quirúrgico a diversos lotes de ratas de distintas edades, observa que en los lotes de edad más joven (entre 3 y 6 horas, después del parto, tiempo que biológicamente hablando corresponde entre el 1.º y 2.º día de la vida del hombre), la curva de peso de los animales traumatizados es prácticamente

experiencia, y todas ellas procedentes de la misma Colonia de Animales de la Sección de Farmacodinamia del C. I. S. C.

Estos resultados experimentales confirman observaciones clínicas de hace más de 20 años. Por ejemplo, FRIEDRICH ⁵⁸, al referirse al curso post-operatorio de tres enfalocelos operados entre la segunda y sexta hora de vida —en uno de los cuales tuvo que resear parcialmente el hígado—, resalta el hecho de que los niños operados, en los días siguientes a la intervención, no se diferen-

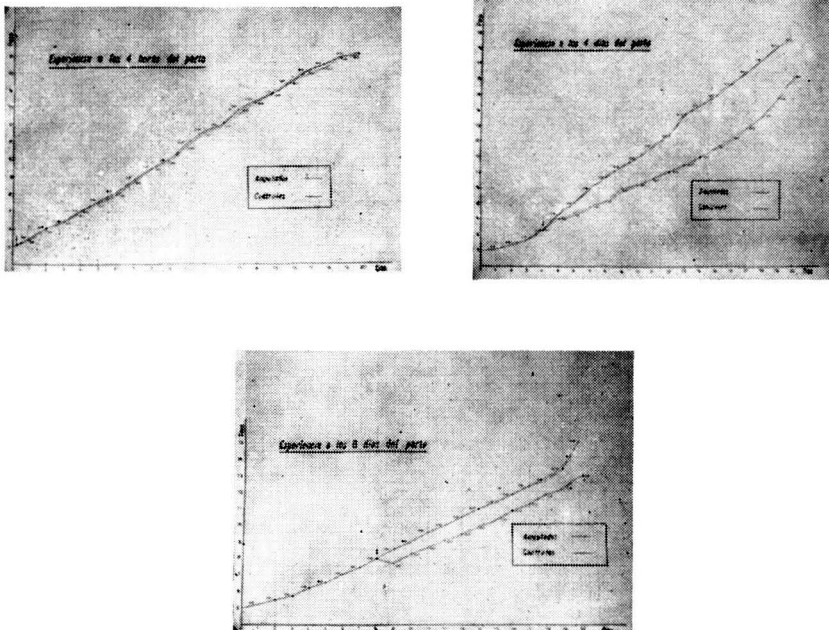


Fig. 21. — Obsérvese cómo la amputación practicada a las cuatro horas del parto —tiempo que biológicamente hablando corresponde a los dos días en la especie humana— no produce alteración en la curva de peso. Practicando la amputación más tardíamente, el descenso de la curva de peso es muy patente.

igual a la de los controles. Las curvas de peso de los traumatizados a los 2, 4 y 8 días, no sigue paralelismo con los controles, ya que durante un plazo variable (5 días en las más jóvenes y 8 días en las mayores), la curva de peso de los traumatizados descendiéndole marcadamente, para volverse a recuperar muy lentamente. Descarta posibilidades de error individual, por trabajar con lotes de la misma camada (8-10 animales cada lote), utilizando una camada para cada

ciaron para nada de los lactantes normales, especialmente la curva de peso era completamente normal.

Insistimos en el momento operatorio del teratoma porque es un ejemplo de la bondad de la conducta que preconizamos hace años de intervenir toda malformación en

los primeros días de la vida, aunque no se planteen problemas de orden vital, si no existe contraindicación de otro orden y pueden obtenerse resultados equiparables a los que se obtienen operando más tardíamente —vgr. labio leporino—. La indicación es mucho más firme en el caso del teratoma porque los resultados no sólo son equiparables, sino mejores con la intervención precoz.

En cuanto al anestésico de elección, casi todos los autores están de acuerdo en usar anestesia general, previa intubación. Nosotros estamos plenamente convencidos de que a pesar de que la anestesia sea perfecta, no deja de ser un stress que podemos, a su vez, evitar. Nosotros hemos intervenido la mayoría de casos con anestesia local. FEVRE¹¹ dice que la adición de anestesia local a la general, especialmente para la disección de los pedículos vásculo-nerviosos, permite disminuir el shock. Es el método de la asociación anociva de CRILLE. Mucho más recientemente LERICHE⁵⁹ decía: «Para hacer una profilaxis de la enfermedad operatoria es necesario, o por lo menos útil, bloquear a la vez las excitaciones centrípetas en la región operatoria y las respuestas centrífugas, es decir, las respuestas vegetativas.

Tal objeto puede alcanzarse de dos maneras. Bien sea por las sustancias de acción general, conocidas con el nombre de gangliopléjicos, combinadas o no con la hiber-

nación, o bien bloqueando con procaína los pedículos sensitivos y vasculares, en unión de la infiltración de las cadenas ganglionares prevertebrales. El primer procedimiento es el más sencillo, pero probablemente no es el más inocuo, pues ejerce una acción superior a la que es necesaria. El segundo tiene el inconveniente de exigir más tiempo y más minuciosidad, pero es probablemente mejor».

En casos vistos pasados el período favorable creemos indicada la desconexión con largactil y fenergan, especialmente si la tumoración es de gran tamaño.

La vía de abordaje depende de la tumoración. Hemos de estudiar la implantación, prolongación presacra e implantación del ano (FEVRE). En general la incisión es arqueada por detrás del ano. Siempre hemos de disecar hasta el coxis y la sección del mismo nos dará un plano de clivaje magnífico para la extirpación completa de la tumoración facilitando, además, que la exéresis sea extrafocal. En los casos de penetración abdominal, que comprobaremos con una enema opaca, se ha de intervenir por vía combinada abdómino-perineal. En todos nuestros casos la vía perineal nos ha sido suficiente.

El niño se ha de colocar en decúbito-prono, introduciendo previamente en el recto una compresa empapada de vaselina. Si se cree necesario se realiza una transfusión per-operatoria gota a gota para evitar el shock, aunque noso-

tros sólo la hemos aplicado en tres casos. Tampoco dejamos drenaje. FEVRE dice que la proximidad del ano no incita a la colocación de un drenaje aunque él lo ha colocado en algunos casos.

La radioterapia es completamente inútil (FEVRE). Se ha de realizar si la histología denota un potencial de malignidad o siempre que exista recidiva. En un caso publicado por LISCO⁶⁰, después de la radioterapia el tumor aumentó tan considerablemente que el niño murió por compresión en las vías urinarias y digestivas comprobándose en la necropsia grandes metástasis en hígado y pulmón.

Es conveniente colocar en la herida operatoria una pomada plástica antiséptica para evitar la contaminación por las heces. FEVRE coloca una compresa empapada de penicilina fijada con cola quirúrgica.

Si, como ocurre frecuentemente, algún punto se macera, se practica un tratamiento tópico y la herida cura rápidamente por segunda intención.

La mayoría de autores hallan un índice de mortalidad operatoria elevado: CALBET, 47 por 100; ZAMPA, 24 por 100; RICKER y POTTS, 16 por 100, y PETITT y LE TANTVINH, 18 por 100. Nosotros, de 18 casos intervenidos, hemos tenido 1 éxitus postoperatorio, correspondiendo a una mortalidad de un 5,5 por 100.

En resumen, pues, el criterio imperante es el de la extirpación pre-

coz y completa. La exéresis debe efectuarse penetrando en un plano de despegamiento extrafocal —lo que viene facilitado por la sección del coxis—, es decir, por fuera de la tumoración propiamente dicha. La técnica debe ser atraumática y la medicina paraquirúrgica cuidadosa. Así evitaremos que la mortalidad sea, como en la mayoría de estadísticas, algo elevada.

Evolución

Según GROSS, tiene dos posibilidades de evolución:

1.º Que sea benigno, encapsulado, quístico o sólido y crezca al mismo ritmo que el portador dando sólo síntomas compresivos al desplazar los órganos vecinos.

2.º Algunos de sus elementos pierden benignidad y dan metástasis invadiendo órganos vecinos. Cualquier estímulo, la operación misma, puede favorecer la malignización.

Algunos penetran en el conducto medular invadiendo el espacio extradural. En general, los quísticos son más benignos que los sólidos. El que un tumor sea de un tamaño considerable no quiere decir que sea maligno (GROSS).

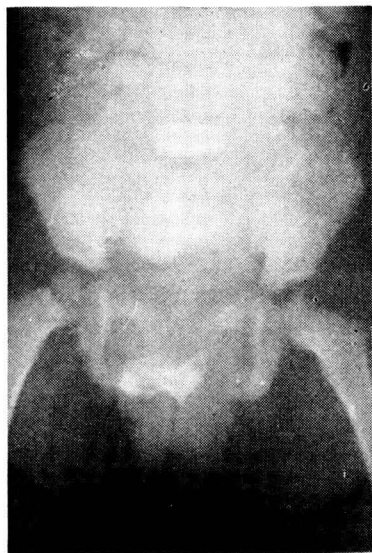
Si el tumor no aumenta de tamaño y sólo crece al mismo ritmo que el individuo tiene una evolución favorable. En cambio, si aumenta rápidamente de tamaño, dando alteraciones del estado ge-



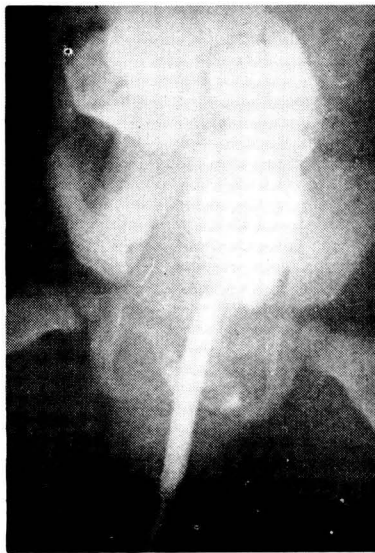
a



b



c



d

Fig. 22. — Observación num. 10: a) Fotografía de la tumoración antes de realizar la intervención, a las dieciséis horas de vida. Obsérvese la ulceración del teratoma, que, histológicamente, era benigno. — b) Aspecto de la región cuando se inició la radioterapia. c-d) Recidiva clínica a los dos años y dos meses con formación de tejido óseo y acentuada compresión del recto

neral del niño, la evolución es desfavorable (FEVRE).

El tamaño puede ser tan grande que impida una vida normal y, como ya hemos mencionado, dificulta la deambulación y el estar sentado. Además de la malignidad puede presentarse una hipersecreción de los elementos glandulares (LISTER)⁴⁵ y (RHODEN)⁶¹.

La recidiva y malignidad en algunos casos después de la intervención indica que tal vez sería aconsejable la radioterapia, aun en el caso de que el tumor sea benigno (LISCO)⁶⁰. Revisando la bibliografía desde 1897 a 1936 LISCO observa las malignizaciones publicadas con metástasis en hígado, pulmón, huesos y ganglios linfáticos. Halló un total de 10 casos, observando una mayoría de adenocarcinomas papilares junto con un sarcoma alveolar, dos carcinomas y un condrosarcoma.

La incidencia de malignidad aumenta con el retardo de la terapéutica. HICKEY y LAYTON⁷ en 25 pacientes observados y tratados quirúrgicamente después de los cuatro meses hallaron malignidad en 17 y 16 recidivas después de dos años; en cambio, en 38 intervenidos antes de los cuatro meses, 36 no tenían recidiva demostrable después de los dos años. Por ello creen que la edad de la transformación maligna resulta ser después de los cuatro meses y es infrecuente después de los cinco años. En el único caso, entre los intervenidos por nosotros, de malignización se-

cundaria —observación núm. 10— ésta se presentó a los dos años de la intervención efectuada en el momento del nacimiento (fig. 22).

Es evidente que la extirpación en los primeros días de la vida nos permitiría actuar de acuerdo con los postulados de la *medicina preventiva*, ya que evitaría casi siempre la *malignización secundaria* del tumor.

Complicaciones

La piel puede ulcerarse con formación de fístulas, que a veces, por desgracia, producimos al pinchar la tumoración (LISTER). Según BATTISTINI⁵⁰ las únicas complicaciones importantes son las necrosis con supuración y consiguiente infección, que cede fácilmente con un tratamiento adecuado, aunque la cicatriz no sea siempre satisfactoria desde el punto de vista estético.

La mayoría de las veces la infección proviene de no colocar bien al niño en decúbito-prono, cuidando de la higiene y lavándolo rápidamente después de cada defecación. Por ello muchos autores colocan sobre la herida operatoria una cola quirúrgica, evitando con ello la contaminación. La colocación de la mencionada cola la creemos imprescindible cuando, debido a diversos factores, la vigilancia no puede ser muy estrecha (por ejemplo, cuando el niño sale del Servicio los primeros días después de la intervención).

T E R A T O M A S S A C R O C O X I G E O S I N T E R V E N I D O S .

N.	Año	Nbre	Edad	Sexo	Peso	S í n t o m a s	Tratamiento	Anat-patológica	Resultados.
1.	1948	N.V.	7 m.	♂	---	Tumor cabeza de feto	Extirpación	Terat. quístico	Curación
2.	1950	M.M.	2 d.	♀	3.100	Tumor tamaño naranja	Extirpación	Tumor mixto	Curación
3.	1950	I.F.	4 d.	♀	3.000	Tumor tamaño huevo	Extirpación	Tumor mixto	Curación
4.	1950	C.P.	7 m.	♀	---	Tumor pequeño y duro	Extirpación	Tumor mixto	Curación
5.	1950	G.Ll.	2 d.	♀	2.700	Tumor tamaño mandarina	Extirpación	Terat. quístico	Exitus a las 7 h.
6.	1950	A.A.	1 m.	♂	---	Tumor tamaño naranja	Extirpación	Tumor mixto	Curación
7.	1950	J.S.	1 d.	♀	3.000	Pequeña cola sacrococ.	Extirpación	Tumor mixto	Curación
8.	1951	J.P.	1 d.	♀	3.200	Tumor cabeza de feto	Extirpación	Tumor mixto	Curación
9.	1951	R.V.	1 d.	♀	3.350	Tumoración pequeña	Extirpación	Terat. quístico	Curación
10.	1951	M.R.	36 h.	♀	2.850	Tumoración blanda	Extirpación Radioterapia	Tumor mixto	Exitus 2 años y medio metast. pulmón.
11.	1952	M.T.M	40 d.	♀	3.400	Tumor pequeño. Atresia recto, fist. recto-vagin.	Extirpación	Terat. quístico	Curación
12.	1953	M.A.B	21 d.	♂	3.200	Tumor pequeño y blando	Extirpación	Terat. quístico	Curación
13.	1954	C.B.	7 h.	♂	3.200	Teratoma unido a un mielomeníngeocèle.	Extirpación repar. esp. hí.	Tumor mixto	Curación
14.	1958	L.C.C	12 d.	♀	2.700	Tumor grande fistuliza do	Extirpación	Terat. quístico	Curación
15.	1959	M.C.H	2 d.	♀	3.300	Tumor tamaño huevo	Extirpación	Tumor mixto	Exitus a los 6 días
16.	1959	T.P.P	24 h.	♀	3.100	Tumor tamaño pera	Extirpación	Terat. quístico	Curación
17.	1959	O.P.B	11 m.	♀	----	Tumor blando en nalga	Extirpación	Tumor mixto	Curación
18.	1960	M.P	4 d.	♀	2.800	Tumor tamaño huevo	Extirpación	Tumor mixto	Curación

Cuadro I.

TERATOMAS SACROCOXIGEOS NO INTERVENIDOS .

19.	1947	M.C.	14 m.	♀	---	Tumor grande de aspecto inflamatorio. Fiebre	Desbridamiento Radioterapia	Tumor mixto con zonas cordiformes.	Exitus seis meses. metastasis pulmonar.
20.	1948	----	----	♂	----	Niño que nace muerto. Tumoración monstruosa región sacrocoxígea	-----	-----	-----
21.	1955	A.B.D	4 a.	♀	----	Hace 9 m. tumor que desbridado crece. Adenopatía inguinal.	Radioterapia	Tumor mixto	Exitus a los 3 m.

Cuadro II.

ESTADISTICAS

Hemos observado 21 teratomas sacrocoxígeos e intervenido 18 desde 1947 hasta la fecha. (Cuadros I y II.)

Sexo

De las 21 observaciones, 16 eran del sexo femenino y 5 del masculino, lo que representa una incidencia femenina de un 76,1 por 100 y una masculina del 23,8 por 100. HICKEY y LAYTON, en una revisión de 112 casos, han hallado un porcentaje parecido (78 por 100).

Edad y peso

Todos los casos vistos oscilan entre una edad de un día y cuatro años. No hemos hallado ningún prematuro, aunque sí en cuatro de ellos su peso era inferior de los 3.000 gramos.

Datos clínicos

La sintomatología era completamente nula, aparte de la perturbación morfológica que provocaba la tumoración sacrocoxígea, cuyo tamaño oscilaba entre el de una aceituna y un tumor cuya masa era la tercera parte del niño (fig. 23). En un caso que no se intervino, pues nació muerto, el tamaño aún era mayor (fig. 24).

Presentan características dignas de mención las siguientes observaciones:

Observación número 21: Es la que hemos visitado más tardíamente, a los cuatro años de edad. Al parecer, desde nacimiento presentaba un pequeña tumoración, que a partir de los nueve meses iba aumentando lentamente. Esta niña fue *intervenida*, en otro Servicio, *creyendo que se trataba de un absceso*, y desde entonces la tumoración creció a un ritmo mucho más rápido que antes. Nosotros visitamos la niña por primera vez a los nueve meses de evolución y presentaba, además, grandes adenopatías inguinales. Como es natural, en estas condiciones estaba totalmente contraindicada la intervención, pasando al Servicio del Profesor CARULLA, donde comenzó un tratamiento radioterápico.

Características análogas presenta la siguiente observación:

Observación número 19: Niña de catorce meses, que hace unos cincuenta días aproximadamente presenta una tumoración sacrocoxígea lateral izquierda, con caracteres inflamatorios y fiebre. *Se confunde con un absceso y se practica desbridamiento*. El estudio anatomopatológico demostró que se trataba de un teratoma sacrocoxígeo con zonas cordiformes, por lo que se comenzó un tratamiento radioterápico, muriendo antes de los seis meses, por metástasis pulmonar.

Hemos observado dos casos de caracteres algo semejantes en un niño y una niña, de dos y tres años y medio, respectivamente.



Fig. 23. — Teratomas de distintos tamaños: Casos núms. 1, 3 y 12. Obsérvese el pequeño volumen de este último.



Fig. 24. — Teratoma gigante de la región sacrocoxígea que motivó un parto distócico. El feto vivió pocas horas.

te. En ambos, otro cirujano efectuó una incisión pensando que se trataba de un absceso. El diagnóstico histológico de la primera era cordoma; en el segundo, en el que no se efectuó biopsia, la aparición tardía de la tumoración hace problemático de que se tratara de un teratoma sacrocoxigeo.

Observación número 14: Ingresó en nuestro Servicio a los siete días de haber nacido. Presentaba una tumoración enorme, fistulizada, de la que manaba un líquido seroso, con fiebre y un cuadro de intensa deshidratación. Se retrasó la intervención cinco días para realizar una terapéutica antibiótica y de rehidratación dirigida.

Observación número 17: Presentaba una tumoración blanduzca y de color rosado, con un aspecto, en lo que a la piel se refiere, propio de un nevus teleangectásico.

En un 11 por 100 de casos hemos hallado otras malformaciones congénitas. La observación número 11 presentaba una atresia de recto con fístula recto-vaginal y una ureteroectasia e hidronefrosis bilateral que provocó la muerte a los tres años de edad (fig. 17). La observación número 13, además del teratoma, presentaba un mielomeningocele (fig. 15).

Anatomía patológica

Anatomo - patológicamente hemos hallado gran diversidad de tejidos en estas tumoraciones. Desde un pelo largo y diferenciado a restos óseos, restos de tejido intestinal, duramadre y abundantes

restos de tejido nervioso. De los 18 teratomas extirpados, 7 eran quísticos y el resto tumores mixtos con predominio nervioso, óseo y angiomatoso (fig. 25).

Tratamiento

Todos fueron intervenidos lo más precozmente posible. Los recién nacidos con anestesia local infiltrando la base de la tumoración con novocaína diluida al tercio y el resto con anestesia general. Hemos realizado transfusión per-operatoria en tres casos; ni éstos ni en los restantes hemos observado síntomas de shock. En todos los casos, menos en dos, hemos resecado la porción terminal del coxis, maniobra que facilita extraordinariamente la técnica de la intervención (figuras 26 y 27). La observación número 18 presentaba un tumor del tamaño de un huevo. El tacto rectal demostró que la tumoración estaba formada por dos porciones: una externa retroanal y precoxígea y otra interna presacra (fig. 28). El puente de unión entre ambas era estrecho. Este caso debe recordarnos la necesidad de practicar siempre el tacto rectal antes de la intervención.

En la observación número 13 se extirpó el tumor y se reparó la espina bífida en un tiempo (fig. 15).

La observación número 11 se intervino a los cuarenta días de edad. Sólo se extirpó la tumoración y no se intervino la atresia rectal

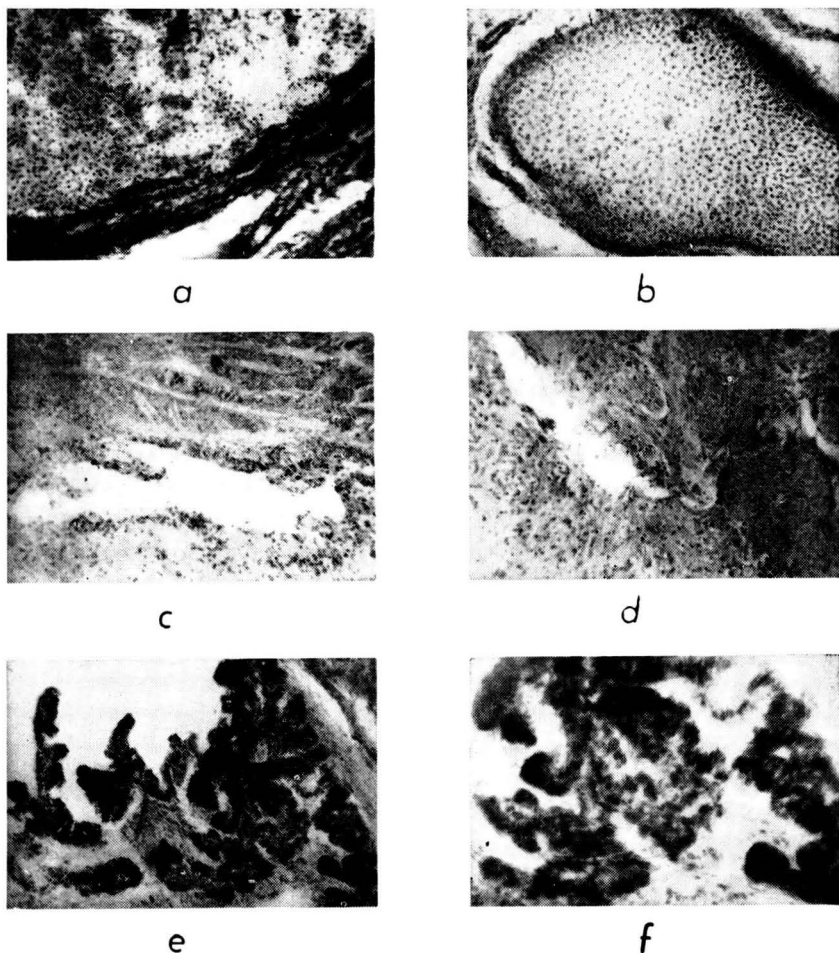


Fig. 25. — Observación núm. 15: a) Islote de condroblasto rodeado de tejido muscular. Impregnación argéntica. — b) Islote de condroblastos. Panorámica. Impregnación argéntica. — c) Haces de tejido muscular junto a sustancia nerviosa de tipo astrocitario. Impregnación argéntica. — d) Sustancia nerviosa, de tipo astrocitario, con amplias placas fibrilares. Impregnación argéntica. — e) Elementos celulares de tipo epitelio cilíndrico, ordenados en papilas de aspecto intestinal. Hematoxilina-Eosina. — f) Detalle de la anterior. Hematoxilina-Eosina (Dr. COMA FABRÉS).

porque la fístula recto-vaginal era suficiente (figura 17). En el caso de haber visto la niña los dos primeros días de la vida, hubiéramos intervenido los dos procesos si el estado general hubiese sido bueno.

Solamente en tres casos, números 10, 19 y 21, se efectuó radioterapia. En el primero al aparecer las metástasis pulmonares, en el

segundo a los dieciséis días de haber efectuado el desbridamiento y a los seis de la biopsia y en el tercero en una niña de cuatro años de edad, en pleno crecimiento de un tumor sacrocóxigeo, desbridado en otro servicio como un absceso y con grandes adenopatías inguinales.



Fig. 26. — Observación núm. 16: a) Teratoma sacrocóxigeo momentos antes de realizar la anestesia local.

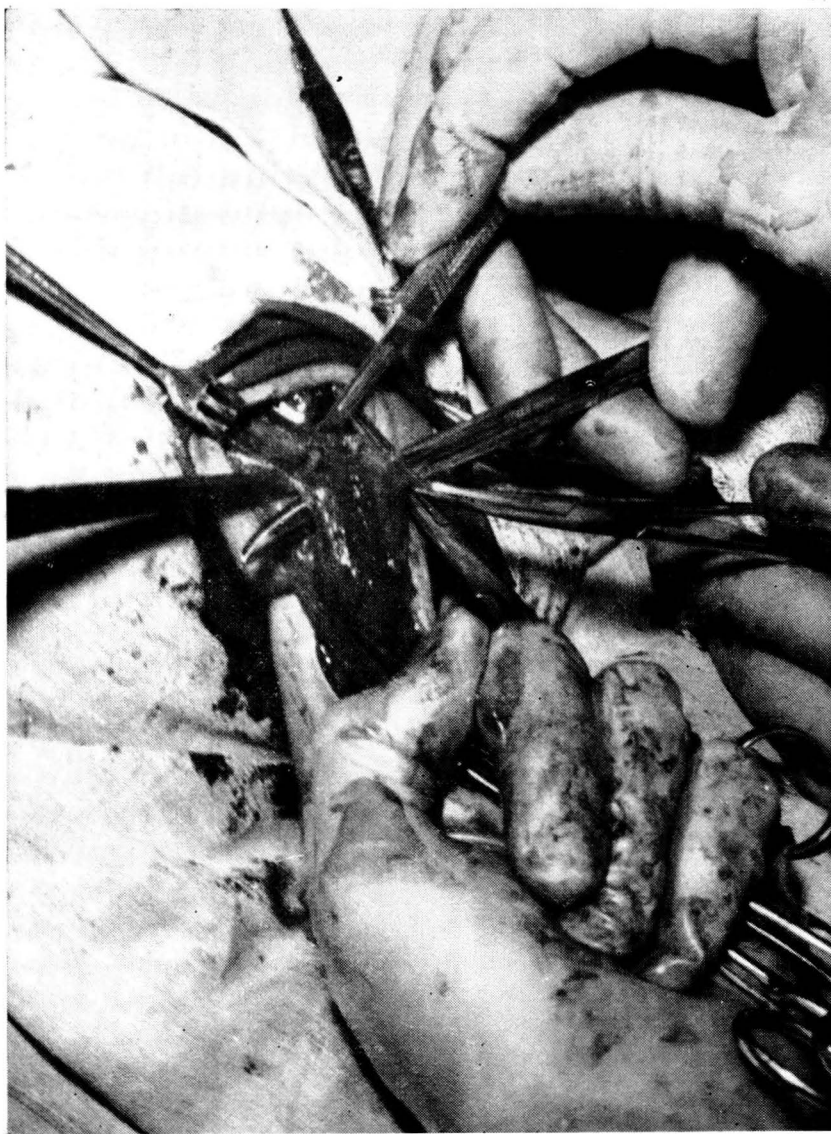


Fig. 26. — Observación núm. 16: b) Se inicia la sección del pedículo y la base del coxis, para facilitar la exéresis y conseguir que ésta sea extrafocal.



Fig. 26. — Observación núm. 16: c) Aspecto después de terminada la intervención.

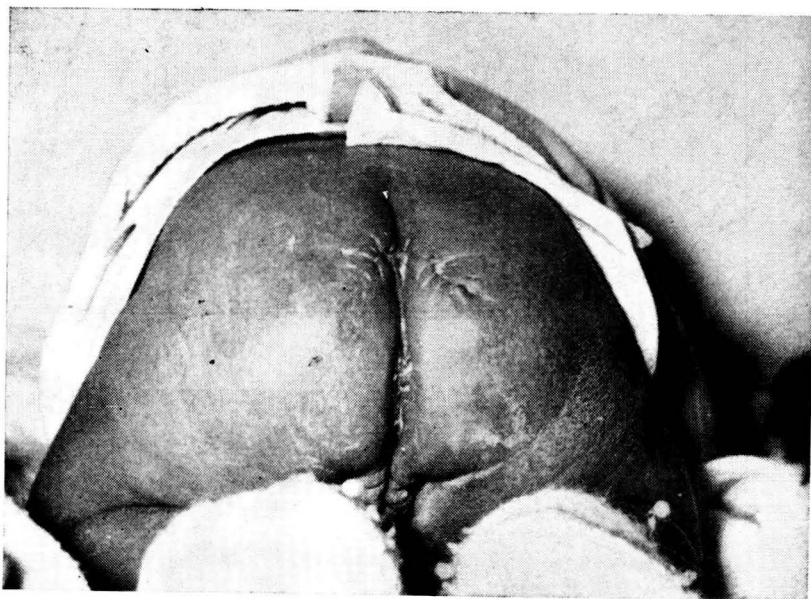


Fig. 27. — Aspecto de la región operatoria, de la figura anterior, al año de la intervención.

Conducta a seguir

Vamos a resumir el cómo, el cuándo y el por qué de la actitud que creemos debe adoptarse ante todo teratoma sacrococcygeo.

¿Cómo debe intervenirse? — Debe efectuarse una exéresis extrafocal —que requiere casi siempre la resección del coxis— con una técnica atraumática y medicina paraquirúrgica adecuadas. El uso de la anestesia local, completado o no con la general, los métodos de desconexión neurovegetativa, especialmente en los casos de gran tamaño vistos después del período favorable de la perfusión intravenosa, etc., son de gran utilidad.

¿Cuándo debe intervenirse? —

Cuanto antes. A ser posible, en los dos primeros días de la vida.

¿Por qué debe preconizarse esta conducta?

A. En relación con el *cómo*:

1.º Porque así la mortalidad operatoria será baja.

2.º Porque en lo que dependa de nosotros, el riesgo de recidiva queda reducido al mínimo. Aun en el supuesto de que el tumor sea maligno, hecho muy raro en el recién nacido, es muy improbable que con nuestra actuación diseminemos células neoplásicas en los tejidos próximos y en el torrente circulatorio.

B. En relación con el *cuándo*:

1.º Porque en los dos primeros días de la vida se es habitualmente un óptimo sujeto quirúrgico.

2.º Porque con la intervención

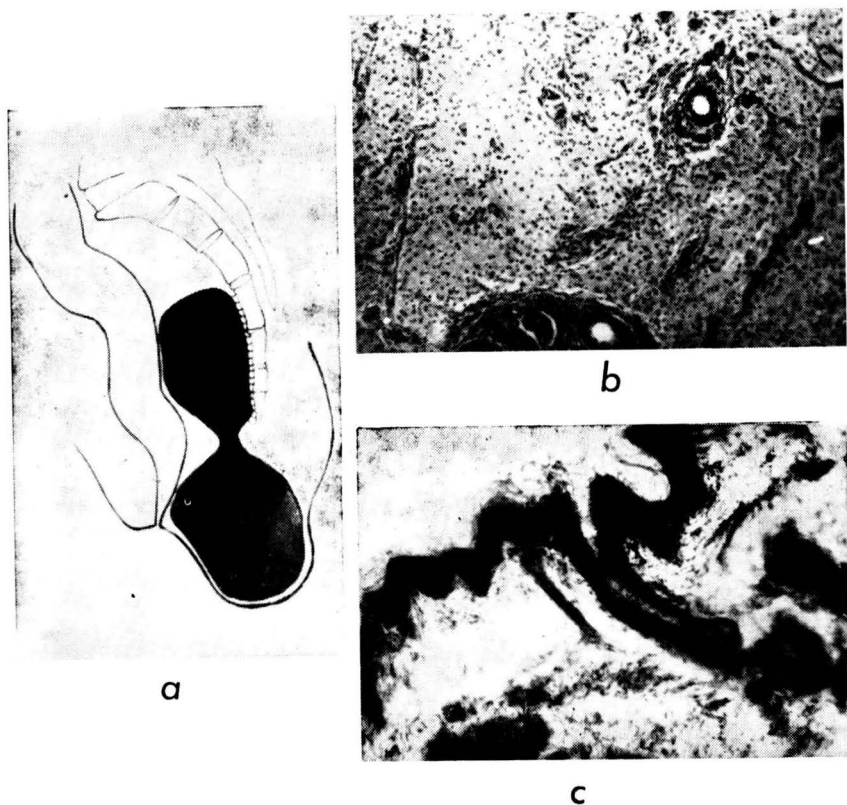


Fig. 28. — Observación núm. 18: a) Obsérvese cómo el puente de unión entre las dos porciones retro-anal y precoxígea de la tumoración es muy estrecho. — b) Zona astrocytaria con elementos glandulares. — c) Glándula sudorípara englobada en el tejido nervioso (Prof. SÁNCHEZ LUCAS).

precoz efectuamos la máxima profilaxis de la malignación.

Resultados

De los 18 casos intervenidos han fallecido 5.

El primero, observación número 5, a las siete horas de la intervención al darle unas cucharaditas de agua, presentó una crisis de asfixia con cianosis, de la que no recuperó. El estado de la enfermita hasta el momento era bueno.

El segundo, observación número

10, a los dos años y medio por metástasis pulmonar.

El tercero, observación número 15, a los seis días, por una enfermedad ajena a la intervención, con ictericia y temperatura alta.

El cuarto, n.º 19, a los seis meses del tratamiento radioterápico.

El quinto, observación número 21, a los tres meses del tratamiento radioterápico.

Exitus shock operatorio . .	0 %
Exitus post-operatorio . .	5.5 %
Mortalidad total . .	23.8 %

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se comentan las diversas teorías que han intentado explicar la génesis de los teratomas: la bigerminial, que supone que el individuo y el teratoma proceden de dos esbozos diferentes, y la monogerminal. En esta última podrían incluirse las clásicas y las fundamentadas en la embriología experimental. Consideran que la anatomía del desarrollo del hombre y de los animales explica: 1.º la mayor frecuencia de teratomas en el abdomen y la pelvis que en el tórax, ya que la porción caudal del pliegue urogenital persiste más tiempo que la cefálica. 2.º La mayor frecuencia de teratomas en el sexo femenino que en el masculino, ya que en aquél el estadio sexual indiferenciado dura once días más. 3.º La mayor frecuencia de teratomas en la especie humana debido a que en ésta la cola embrionaria persiste mayor tiempo indiferenciada, en relación con la duración del embarazo, e involuciona después en lugar de diferenciarse, involución que liberaría inductores o evocadores anómalos. Si la adquisición «actitud erecta» origina una nueva patología de la región sacrolumbar, en relación con la de otras especies, la adquisición «carecer de cola» predispone a perturbaciones del ciclo vital de las células de la región, manifestada en la relativa frecuencia con que aparecen teratomas sacrocoxígeos.

La creencia de algunos autores

de que el origen del cuerpo humano haya sido debido a una brusca mutación del patrimonio genético de un antropeoide que hubiere dado lugar a una forma neoténica—conservación en el adulto de caracteres infantiles— quizá podría también apoyarse en la patología comparada, ya que el feto del chimpancé, por ejemplo, además de tener un cráneo de aspecto humano, presenta temporalmente un abultamiento en la región sacrocoxígea inexistente en los monos con cola.

Después de exponer la clínica, el diagnóstico diferencial, el pronóstico, el tratamiento, la evolución y las complicaciones, resumen su estadística que comprende 21 teratomas sacrocoxígeos con 18 intervenciones y con una mortalidad post-operatoria de un 5,5 por 100 y una mortalidad global, incluyendo los no operados, de un 23,8 %.

Sus conclusiones, en lo que se refiere a la conducta a seguir, son las siguientes:

1.º Cómo debe intervenirse: Exéresis extrafocal con técnica atraumática y medicina paraquirúrgica adecuadas.

2.º Cuándo debe intervenirse: Cuanto antes. A ser posible en los dos primeros días de la vida.

3.º Por qué debe preconizarse esta conducta: Porque así la mortalidad operatoria será baja y el riesgo de recidiva mínimo, pues habremos efectuado una óptima profilaxis de la malignación.

BIBLIOGRAFIA

1. MATHIS, M.: Vie et moeurs des anthropoides Payot, Paris, 1954.
2. GRASSE, P. P.: Traité de Zoologie. Anatomie, Systematique Biologi, tomo XVII, fasc II, Masson Editeurs, Paris, 1955.
3. GROSS, R. E.; CLATWORTHY, H. W., y MEECKER, I. A.: Sacrococcygeal Teratoma in Infants and Children, report of 40 cases Surg. Gynec. and Obst., 92, 341-354, 1951.
4. CALBET, J. R.: Contribution a l'etude des tumeurs congenitales d'origine parasitaire de la region sacrococcygienne. G. Steinheil, Paris, 1893.
5. PEU, P.: La pratique des accouchements, Book 2 p. 469, Jean Boudot, Paris.
6. BLIZARD: Citado por STANLEY, E.: On congenital tumors of the pelvis. Med. Chir. Trans. Lond., 24, 235, 1841.
7. HICKEY, R. C., y LAYTON, J. M.: Sacrococcygeal Teratoma: Emphasis on biologic and early therapy. Cancer, 7, 1.031-1.043, septiembre 1954.
8. Enciclopedia Salvat de Ciencias Médicas, tomo V, S-z, 1957.
9. ORTS LLORCA, F.: Génesis de los Teratomas. Discurso de Apertura Curso Académico 1946-47. Sevilla. Rimada. Cádiz, 1946.
— Pygomele (parasitischer Pygopagus) bei einem 26 Tage alten Mädchen. Zeitschrift für Anatomie und Entwicklungsgeschichte, Bd. 118, S. 417-426, 1955. En colaboración con LUQUE, E.; MARI, M.; LÓPEZ, A.; GENIS, J. M.
10. MORRISON: Foetal and neonatal pathology. Butterworth & Co. London, 1952.
11. FEVRE, M.; HUGUENIN, R.: Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant. Masson et Cie., p. 497, 1954.
12. WILLIS: The spread of tumors in the human body. London, 1934. Citado por ORTS LLORCA (9).
13. GUBERN, SALISACHS, L.: Ensayos acerca de la adaptación, el tiempo biológico y los procesos de reparación, Parte especial. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1948.
14. BEGOUIN, BOURGEOIS, DUVAL, GOSSET, JEANBRAU, LECENE, LENORMANT, PROUST y TIXIER: Tratado de Patología Quirúrgica. Ed. Pubul, Barcelona, 1925.
15. OMBREDANNE: Precis Clinic et operatoire de Chirurgie infantile. Ed. Paris, 1949.
16. BOSAEUS, W.: Beiträge zur Kenntnis der Genese des Ovarialembryoma. Akad. Abhdl. Upsala, 1926. Citado por ORTS LLORCA (9).
17. DUHAMEL, B.: Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. Masson et Cie. Paris, 1953.
— Technique Chirurgicale infantile. Masson & Cie. Paris, 1957.
18. EWING, J.: Neoplastic diseases: A treatise on tumors (4th ed. Philadelphia. W. B. Saunders Cia, 1940).
19. WALDEYER: Citado por BEGOUIN y col. en Tratado de Patología Quirúrgica (14) pág. 300.
20. DANTSCHAKOFF, W.: Les bases de la sexualité. Alcan, 1934. Citado por ORTS LLORCA (9).
21. BONOURE: Le probleme des cellules germinales. Actualité biologique, Paris, 1940. Citado por ORTS LLORCA (9).
22. LOEB: La fecondation chimique, 1917. Citado por ORTS LLORCA (9).
23. DELAGE: La parthenogénese. Paris, 1918. Citado por ORTS LLORCA (9).
24. SPEMANN, H.: Experimentelle Beiträge zu einer theorie der Entwicklung, 1936. Citado por ORTS LLORCA (9).
25. DRIESCH, H.: Entwicklungsmechanische Studien I. Der Wert der beiden ersten Furchungszellen in der Echinodermmentwicklung. Z. Zool., 1892. Citado por ORTS LLORCA (9).
26. BRACHET: La vie creatrice des formes. Doin, 1927. Citado por ORTS LLORCA (9).
27. GUBERN SALISACHS, L.: Biología y tratamiento de las heridas. Ed. Salvat. Barcelona, 1941.
28. GUBERN SALISACHS, L.: Fisiopatología y clínica de la sepsis. Ed. Salvat. Barcelona, 1945.
29. GUBERN SALISACHS, L.: Tiempo fisiológico y crecimiento. Rev. Esp. Ped., IX, núm. 54, nov.-dic., 1953.
30. NEEDHAM: Biochemistry and morphogenesis, 1942. Citado por ORTS LLORCA (9).
31. PLUGFELDEP: Zeitsch. wiss. Zool., 1937. Citado por ORTS LLORCA (9).
32. WITSCHI: Citado por NEEDHAM (30).
33. Symposium on effects of radiation and other deleterious agent on embryonic development, 20-21 abril 1953. Ed. The Wister Institute of Anatomy and Biology. Philadelphia, 1954.
34. HOLMDAHL, D. E.: Peitrag zur Frage der Teratomgenese, Upsala läkareföreläsnings förhandlingar, 1942. Citado por ORTS LLORCA (9).

35. WARKANY, J.: Etiology of congenital malformations. *Advances in Pediatrics*, vol. 2, Interscience Publishers, New York, 1947.
 36. WARKANY, J.: Über experimentelle Erzeugung angeborener Missbildungen bei Säugetieren, *Ost. Z. Kinderhk.*, 10, 165, 1954.
 37. WARKANY, J.: Prenatal diseases. *Moderne Probleme der Pädiatrie*, S. Karger, Basilea, 1, 11, 1954.
 38. GUBERN SALISACHS, L., y MARQUÉS GUBERN, A.: Diagnóstico y tratamiento de las malformaciones congénitas en el recién nacido. Ed. Atheneum, Barcelona, 1958.
 39. POTTER, E. L.: Pathology of the fetus and the Newborn. *The Year Book Publisher*, Chicago, 1952.
 40. ORTS LLORCA, F.: Comunicación personal.
 41. LATIL, P.: La pensée artificielle. Introduction a la cybernetique. Lib. Gallimard, 1953.
 42. LEONARDI, P.: La evolución biológica. E. Fax., pág 373 Madrid, 1957.
 43. CHAFFIN, L.: Clinical Aspects of Sacrococcygeal Teratoma. *Surg. Gynec. and Obstet.*, 69, 337-341, 1939.
 44. MARION, J., y col.: Teratomes Sacrococcygiennes. *Pediatric*, p. 339, 1957.
 45. LISTER, J.: Sacro-coccygeal Teratoma. *Arch. of Dis. in Child.*, 30, 66-70, 1955.
 46. WOODRUF, S. R., y BEGNER, J. A.: Sacrococcygeal Teratoma in an Infant of five months Causing Acute Urinary Obstruction. *J. Urol.*, 54, 177, 1945.
 47. PALUMBO, L. T.; CROSS, H. R., y PAUL, R. E.: Sacrococcygeal Teratoma *Annals of Surgery*, 133, 421-427, 1951.
 48. ZAMPA y DE GAETANO: Citados por BATTISTINI, F. D., en *Sobre un caso di Teratoma Sacrocoxigeo*, *Il Lattante*, 2, 65-83, 1957.
 49. GROB, M.: *Patologia Quirúrgica infantil*. Ed. Científico-Médica, 1958.
 50. BATTISTINI, F. D.: *Sobre un caso di Teratoma Sacrocoxigeo*. *Il Lattante*, 2, 65-83, 1957.
— *Sobre un caso di Teratoma Sacrococigeo*. *Il Lattante*, 4, 226, 1958.
 51. ARHEIM, E. E.: Combined Pelvic and Retroperitoneal Teratomas in Infancy and Children. *Pediatrics*, 10, 198-207, 1952.
 52. PETIT y LE TAN-VINH: Teratomes Sacrococcygiennes. *Arch. Franc. de Ped.*, 11, 113-124, 1954.
 53. GELLIS, S.; SYDNEY: *Year Book of Pediatrics*, págs. 387-388, 1955-56.
 55. GUBERN SALISACHS, L.: Cómo y cuándo debe operarse un recién nacido. *Relato oficial al IX Congreso Español de Pediatría*. Reimpresión ampliada. Lib. Atheneum, Barcelona-Madrid, 1957.
 56. LABORIT, H.: Resistence et soumission en Physio-biologie. «L'Hibernation artificielle». Masson et Cie, Paris, 1954.
 57. BOTELLA LLUSIÁ: *Endocrinología de la mujer*. Ed. Científico-Médica, Barcelona, 1956.
 58. FRIDRICH: *Ref. Munch. Med. Wochenschrift*, pág. 675, mayo 1934.
 59. LERICHE, R.: Position du probleme. *Bull. Soc. Inter. Chirur.*, XIV, 4, 397, mayo 1955. *Congreso de Copenhague sobre el riesgo operatorio*, julio 1955.
 60. LISCO, H.: Malignant Tumora Developing in Sacrococcygeal Teratoma. *Annals of Surgery*. Baltimore, 115, 378-389, 1942.
 61. RHODEN, A. E.: Precocious sexual and somatic developement in male infant with presacral teratoma containing androgen producing tissue with discussion of mechanism of precocity caused by teratoma. *J. Clinic. Endocrin.*, 4, 185, 1944.
-