



CASO CLÍNICO

Síndrome en espejo secundario a teratoma sacrococcígeo fetal

D. Torres, H. De Nobrega, J. Santos, J. Perozo y E. Reyna*

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Venezuela

Recibido el 1 de octubre de 2008; aceptado el 12 de noviembre de 2008
Disponible en Internet el 6 de agosto de 2009

PALABRAS CLAVE

Síndrome en espejo;
Hidrops fetal;
Teratoma sacrococcígeo fetal

KEYWORDS

Ballantyne syndrome;
Fetal hydrops;
Fetal sacrococcygeal
teratoma

Resumen

Se describe un caso de síndrome «en espejo» de una paciente de 16 años con embarazo de 22 semanas, quien consultó por presentar dolor abdominal de fuerte intensidad. La ecografía fetal demostró la presencia de un feto único en presentación cefálica, gran cantidad de líquido en la cavidad abdominal y torácica fetal, edema placentario, polihidramnios y tumoración quística en la región sacra. Se obtiene un recién nacido con edema subcutáneo generalizado, con escasa cantidad de líquido pleural y pericárdico y tumoración compatible con teratoma sacrococcígeo fetal.

© 2008 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Mirror syndrome secondary to fetal sacrococcygeal teratoma

Abstract

A case of mirror syndrome is described in a 16-year-old patient with a 22-week pregnancy who presented with severe abdominal pain. Fetal ultrasonography showed the presence of a single cephalic fetus, a large amount of fluid in the fetal abdominal and thoracic cavities, placental edema, polyhydramnios and a cystic tumor in the sacral region. The newborn showed subcutaneous edema with scarce pleural and pericardial fluid and a tumor compatible with fetal sacrococcygeal teratoma.

© 2008 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome en espejo (también conocido como «síndrome de Ballantyne» o «síndrome del triple edema») es una tríada que consiste en la presencia de hidrops fetal, edema

materno generalizado y placentomegalia. La madre «refleja» el edema del feto y la placenta¹. Puede ocurrir en cualquier momento del embarazo, pero se presenta más frecuentemente al final del segundo o al inicio del tercer trimestre, y generalmente produce una elevada morbilidad y mortalidad perinatal.

La incidencia y el mecanismo del síndrome son desconocidos. Vidaeff et al² publicaron una revisión de 20 casos del síndrome desde 1956. Las manifestaciones clínicas son

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sippenbauch@gmail.com (E. Reyna).

variables, pero generalmente las pacientes presentan edema periférico, rápida ganancia de peso, disnea progresiva e hipertensión, una presentación y curso clínico similares a la preeclampsia. Sin embargo, en contraste con la preeclampsia, es común la anemia dilucional (en la preeclampsia lo usual es la hemoconcentración)¹.

El teratoma sacrococcígeo fetal (TSF) es el tumor congénito de las células germinales más común del período neonatal. Está compuesto de una amplia variedad de tejidos extraños al sacro y contiene las tres capas de células germinales. La incidencia de los TSF es de 1 por 40.000 nacimientos y es el tumor retroperitoneal más común³.

El presente informe es de una paciente con embarazo de 22 semanas y diagnóstico de síndrome en espejo asociado a TSF.

Descripción del caso

Paciente de 16 años, 1 gesta, 0 para, con embarazo de 22 semanas quien es referida por presentar edema en miembros inferiores, cefalea y escotomas. Al examen físico de ingreso se encontró presión arterial de 149/95 mmHg y edema por encima de ambas rodillas. La paciente había aumentado 8 kg de peso en las últimas 3 semanas. Los exámenes de laboratorio reportaron hemoglobina: 9,6 g/dl, hematocrito: 29,3%, cuenta blanca: 6.800 células \times μ l, alanino-aminotransferasa: 33 U/l, aspartato-aminotransferasa: 39 U/l, ácido úrico: 7,9 mg/dl, y creatinina: 0,9 mg/dl. El grupo sanguíneo era O Rh+.

En el ecograma obstétrico se observó un feto único en presentación cefálica, edema de cuero cabelludo, hidronefrosis, gran cantidad de líquido en la cavidad abdominal y torácica fetal acompañado de compresión del corazón y los pulmones hacia la columna vertebral. También se observó la presencia de una tumoración quística de 7 \times 9 \times 6 cm. También se evidenció la presencia de edema placentario y polihidramnios. Se solicitó gonadotropina coriónica, cuyos valores fueron de 235.000 mU/ml, motivo por el cual se decide la interrupción del embarazo con misoprostol vaginal y luego oxitocina endovenosa. Para evitar la ruptura del teratoma durante el parto, no se realizó ningún tipo de maniobra activa. Se obtuvo un recién nacido vivo masculino de 430 g con tumoración en el polo podálico compatible con TSF, quien muere a las 2 h (fig. 1).



Figura 1 Teratoma sacrococcígeo fetal.

Durante el puerperio inmediato, el edema desapareció rápidamente. La paciente fue dada de alta a las 36 h, sin edema. Los resultados de los exámenes de laboratorio de egreso fueron hemoglobina: 8,1 g/dl, hematocrito: 30,9%, alanino-aminotransferasa: 35 U/l, aspartato-aminotransferasa: 33 U/l, y creatinina: 0,8 mg/dl.

El estudio de anatomía patológica reveló la presencia de edema subcutáneo y generalizado, con escasa cantidad de líquido pleural y pericárdico y teratoma inmaduro primario con la presencia de rosetas intraepiteliales. El cariotipo del feto fue 46XX. El examen patológico de la placenta confirmó el diagnóstico por la presencia de vellosidades hidrópicas e inmaduras. El peso de la placenta fue de 730 g.

Discusión

El TSF se origina de las células somáticas totipotenciales que se producen del nudo primitivo (nódulo de Hansen) o de masas de células caudales que escapan a las influencias inductivas normales. Las células están íntimamente adheridas al cóccix, y para evitar recurrencias se debe extirpar éste⁴. Su diagnóstico es sencillo con la ecografía convencional. Excluyendo el meningocele, es probable que una tumoración fija al polo podálico sea un teratoma. El TSF puede diferenciarse de un meningocele debido principalmente a que tiene un tejido interno más abundante, mientras que el meningocele es principalmente quístico³. Los TSF pueden ser completamente externos (tipo I), combinados internos y externos (tipo II), principalmente internos (tipo III) o completamente internos (tipo IV).

Se debe buscar la presencia de insuficiencia cardíaca, placentomegalia o hidrops fetal, ya que éstos pueden progresar rápidamente. La insuficiencia cardíaca fetal es precedida de dilatación ventricular, aumento del flujo sanguíneo en la aorta descendente, disminución del flujo placentario a través de la arteria umbilical y dilatación de la vena cava inferior⁴. El hidrops fetal se puede deber a una insuficiencia cardíaca secundaria al incremento del lecho vascular en el tumor o a la hipoproteinemia secundaria a la pérdida de proteínas a través de los capilares anormales del tumor. La muerte fetal intrauterina es común cuando se observa el hidrops en fetos con TSF⁵. Si el feto se vuelve hidrópico y/o se produce la placentomegalia, la madre puede desarrollar una enfermedad similar a la preeclampsia, conocida como «síndrome en espejo»⁴.

El síndrome en espejo fue inicialmente utilizado para describir el hidrops fetal asociado a la isoimmunización Rhesus. En 1892, Ballantyne describió por primera vez el síndrome del *hidrops fetalis* (inflamación edematosa masiva del feto) al describir los criterios clínicos y patológicos que permitían hacer el diagnóstico (edema, anemia y aumento del tamaño del hígado, bazo y placenta)⁶. En años posteriores, se ha observado que el hidrops fetal puede ocurrir asociado a causas no inmunológicas, por ejemplo: TSF, infecciones intrauterinas, anomalía de Ebstein, aneurisma de la vena de Galeno, arritmias fetales, corioangioma placentario, alfa-talasemia, trisomía del 13 y eritroblastosis. En la mayoría de los casos reportados, la mortalidad perinatal es alta⁷.

La patogénesis del síndrome en espejo es desconocida. Espinoza et al⁸ sugirieron que las altas concentraciones del

sVEGFR-1 (*soluble vascular endothelial growth factor receptor-1* 'receptor 1 del factor de crecimiento endotelial vascular soluble'), un factor antiangiogénico, está implicado en la fisiopatología. La hipoxia del trofoblasto en casos de edema de las vellosidades lleva a un incremento en la producción y la liberación a la circulación materna de sVEGFR-1 y otros factores antiangiogénicos. Las concentraciones excesivas de estos productos pueden ser las responsables del edema materno.

Con relación al mecanismo involucrado en la retención de líquidos, el cual parece ser un hecho esencial del síndrome, se ha descrito que es un mecanismo compensatorio inducido por la placenta isquémica para aumentar el flujo al lecho placentario. Resultando en un aumento, hasta de 10 veces, de las concentraciones de renina placentaria, produciendo un aumento en la producción de aldosterona que causa la retención de líquidos⁹.

Para realizar el tratamiento adecuado, es esencial establecer la etiología del hidrops fetal, que desafortunadamente es de causa idiopática en más del 30% de los casos⁹. Si no se demuestra la evidencia de una causa tratable, el embarazo continúa y podría transformarse en un cuadro similar a la preeclampsia (pseudotoxemia). Y en forma similar a ésta, el tratamiento definitivo es el parto sin importar la edad gestacional, lo cual generalmente resulta en una alta morbilidad y mortalidad neonatal y perinatal. Se ha reportado que el tratamiento de la causa subyacente de la condición fetal produce resolución del cuadro materno junto con remisión del hidrops fetal⁶.

Uno de los parámetros para realizar el diagnóstico de síndrome en espejo incluye la expansión del volumen materno con posterior anemia dilucional, uno de los hallazgos patológicos más importantes para diferenciarlo de la preeclampsia. En los tres casos descritos por Van Selm et al¹⁰ de embarazos con hidrops feto-placentario inmunológico severo asociado con muerte fetal, las madres

presentaron anemia dilucional y bajos niveles de hematocrito. Sugirieron que los valores bajos de hematocrito son un factor fisiopatológico importante en el síndrome.

El síndrome en espejo es una entidad rara. La patogénesis es desconocida, la fisiopatología enigmática y los síntomas asociados con el síndrome desaparecen una vez que se trata la patología causante. Es importante para los médicos tener en cuenta la entidad que está asociada con alta mortalidad fetal y morbilidad materna.

Bibliografía

1. Livingston J, Malik K, Crombleholme T, Lim F, Sibai B. Mirror syndrome. A novel approach to therapy with fetal peritoneal amniotic shunt. *Obstet Gynecol.* 2007;110:540-3.
2. Vidaeff A, Pschirrer E, Mastrobattista J, Gilstrap L, Ramin S. Mirror syndrome: A case report. *J Reprod Med.* 2002;47:770-4.
3. Hata T, Yanagihara T, Tanaka H. Three dimensional sonographic features of foetal sacrococcygeal teratoma. *Int J Obstet Gynecol.* 2000;69:163-4.
4. Graf J, Albanese C. Fetal sacrococcygeal teratoma. *World J Surg.* 2003;27:84-6.
5. Tongsong T, Wanapirak C, Piyamongkol W, Sudasana J. Prenatal sonographic features of sacrococcygeal teratoma. *Int J Obstet Gynecol.* 1999;67:95-101.
6. Midgely D, Harding K. The mirror syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2000;88:201-2.
7. Kumar B, Nazaretian S, Ryan A, Simpson I. Mirror syndrome: A rare identity. *Pathology.* 2007;39:373-5.
8. Espinoza J, Romero R, Nien J, Kusanovic J, Richani K, Gómez R, et al. A role of antiangiogenic factor sVEGFR-1 in the "mirror syndrome" (Ballantyne's syndrome). *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2006;19:607-13.
9. Paternoster D, Manganelli F, Minucci D, Nanhorngue K, Memmo A, Bertoldini M, et al. Ballantyne syndrome: A case report. *Fetal Diagn Ther.* 2006;21:92-5.
10. Van Selm M, Kanhai H, Gravenhorst J. Maternal hydrops syndrome: A review. *Obstet Gynaecol Surv.* 1991;46:785-8.