

Aproximación diagnóstica a los tumores presacos en niños

Introducción

El **espacio presacro o retrorrectal** está localizado entre el recto y la porción sacro-coccígea de la columna vertebral, manteniendo las siguientes relaciones (FIG 1):

- Superior: reflexión peritoneal.
- Caudal: músculos elevador del ano y coccígeos.
- Lateralmente: uréter y vasos ilíacos.

A pesar de sus reducidas dimensiones, el espacio presacro es embriológicamente complejo al presentar elementos de neuroectodermo, notocorda, intestino posterior y proctodeo que son sometidos a procesos de remodelación y regresión. Esto deriva en la formación de gran variedad de tejidos como por ejemplo grasa, tejido conectivo, neural, ganglios linfáticos... pudiendo originarse múltiples posibles estirpes tumorales en su interior. (TABLA 1). Muchos autores incluyen también a los tumores originados primariamente en el sacro.

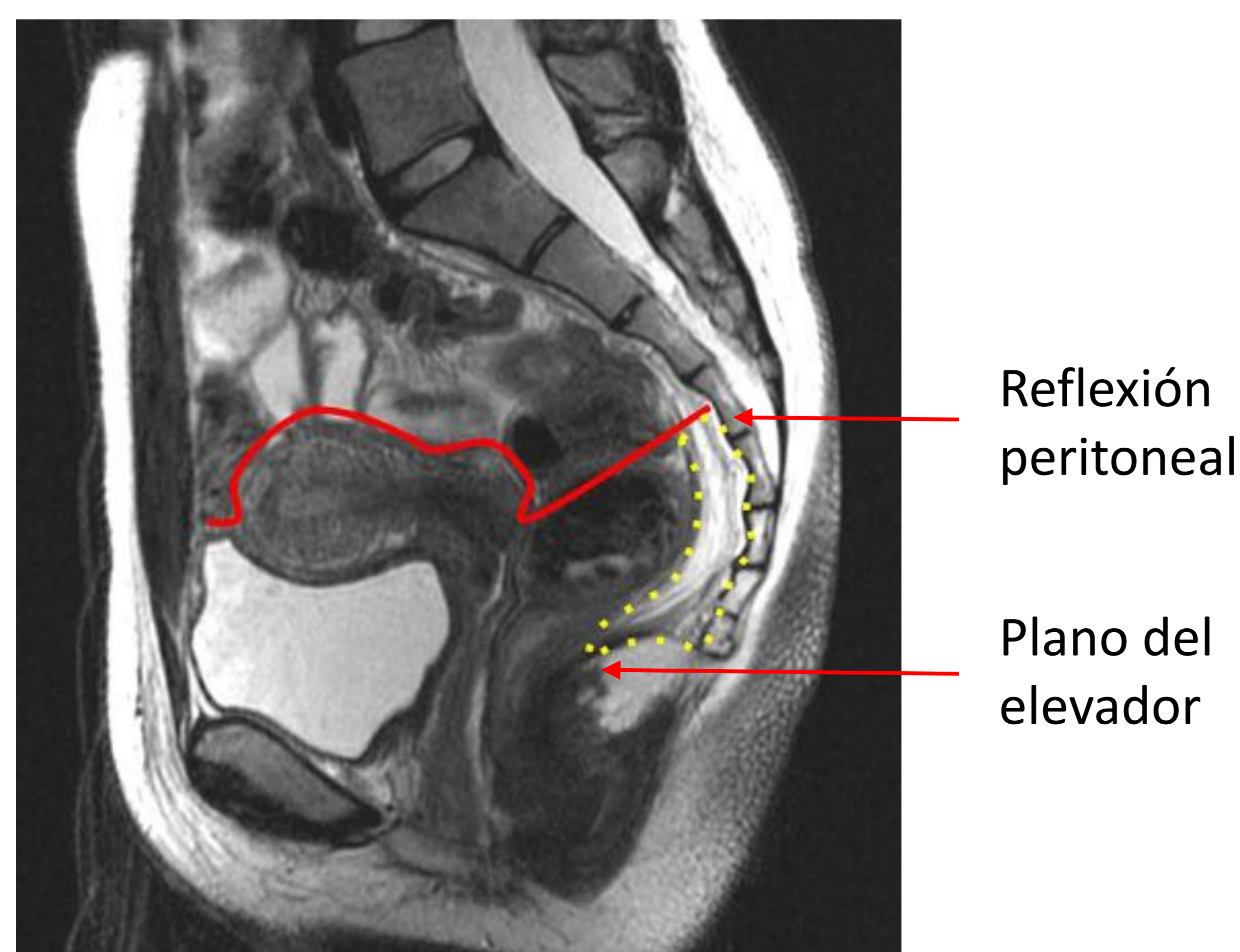
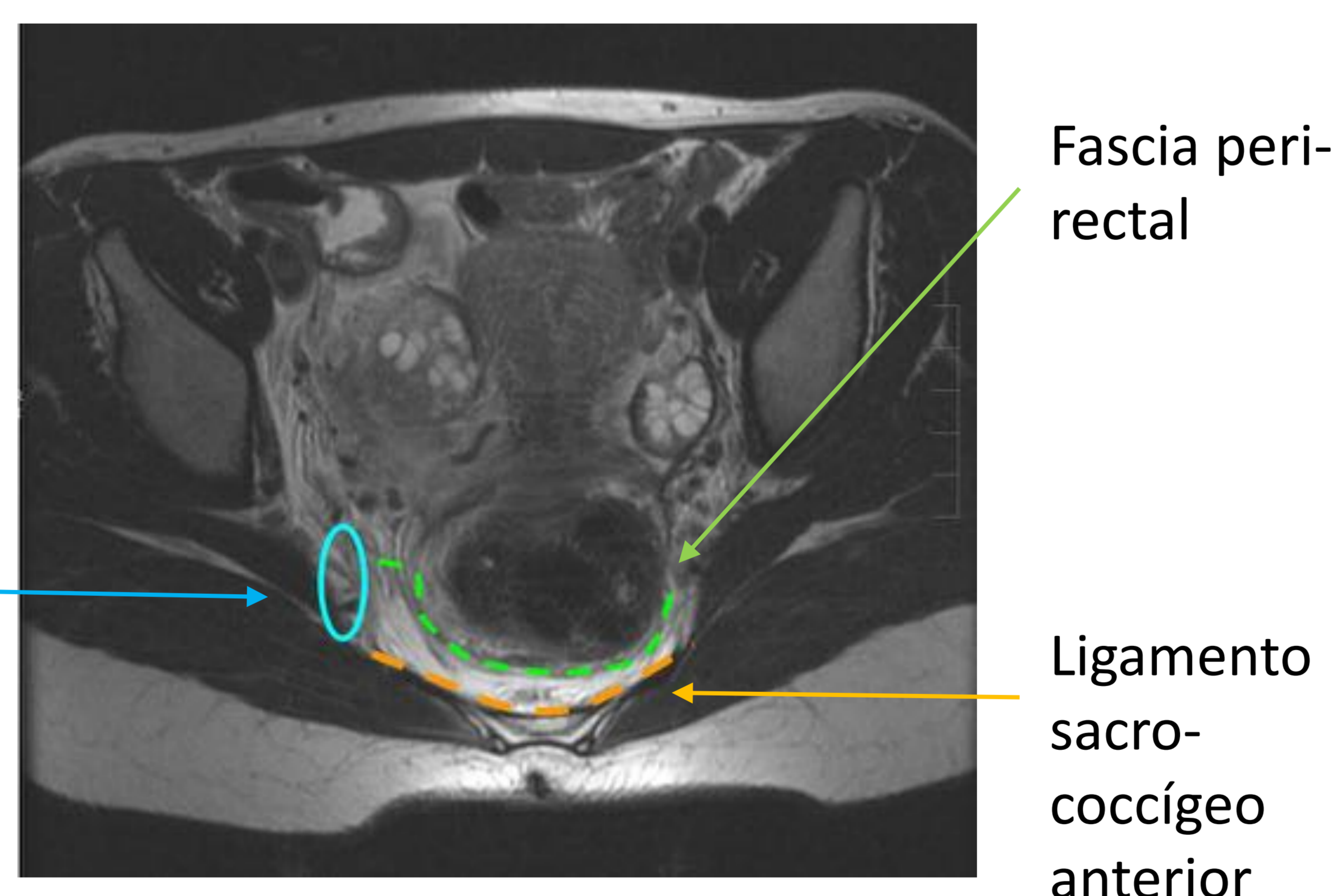


FIG 1. Relaciones anatómicas del espacio presacro

Tumores presacos en pediatría

CONGÉNITAS Y DE DESARROLLO

Tumor células germinales

Lesiones quísticas:

- Quiste de duplicación
- Quiste dermoide / epidermoide
- Tailgut cyst

Meningocele anterior

NEUROGÉNICO

Neuroblastoma (ganglioneuroblastoma, ganglioneuroma)

Neurofibroma

Schwannoma

MESENQUIMAL

Rabdomiosarcoma

Fibroma

VASCULAR

Malformaciones vasculares / linfáticas

TEJIDO LINFOIDE

Linfoma (LNH)

Síndrome linfoproliferativo asociado a trasplante

INFLAMATORIO

Abscesos perirectales

EII (Crohn (CU)

EXTENSIÓN / METÁSTASIS DESDE OTRAS

LOCALIZACIONES

Desde tumores sacros

- Ewing
- Osteosarcoma
- Otros: cordoma, tumor de células gigantes...

Desde lesiones pélvicas y/o retroperitoneales

MISCELÁNEA

Hematoma

[...]

TABLA 1.

La mayoría de tumores del espacio presacro ocurren con mayor frecuencia en otras localizaciones, como el neuroblastoma, linfoma o rhabdomyosarcoma. Es más probable que dichas lesiones invadan secundariamente al compartimento presacro desde localizaciones vecinas a que tengan un origen primario en él.

CLÍNICA: La sintomatología es inespecífica y depende del tamaño / agresividad tumoral. Incluye: alteración en el ritmo intestinal, dolor sacro o lumbar bajo, dolor abdominal, masa palpable y síntomas urinarios.

1. TUMORES DE CÉLULAS GEMINALES

Constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias derivadas de células germinales pluripotenciales primitivas. Éstas mantienen su capacidad de diferenciación, pudiendo derivar en varias líneas o estirpes tumorales (FIG 2):

- Seminoma / disgerminoma / germinoma
- Tumores no seminomatosos
 - Tumor del seno endodérmico (saco vitelino)
 - Teratoma
 - Maduro
 - Inmaduro
 - Carcinoma embrionario
 - Coriocarcinoma.

Los tumores germinales globalmente son más frecuentes en los ovarios / testis pero pueden suceder en otras partes del cuerpo (SNC, mediastino, retroperitoneal...). En el caso del espacio presacro suelen involucrar casi invariablemente al cóccix, originándose a partir de una acumulación de células pluripotenciales localizadas en el nódulo de Hensen.

Existen varias teorías que explican la existencia de células germinales a nivel extragonadal o ectópico. La más aceptada es la teoría de Brown. Las células germinales surgen en el saco vitelino y migran rodeando la porción posterior del intestino primitivo hacia su destino, la cresta genital localizada en la pared posterior abdominal (aprox. 6ª semana de gestación) (FIG 3). Ésta teoría sugiere que, durante dicha migración, algunas células germinales puedan quedarse en el trayecto a lo largo de la pared dorsal del embrión, próximo a la línea media.

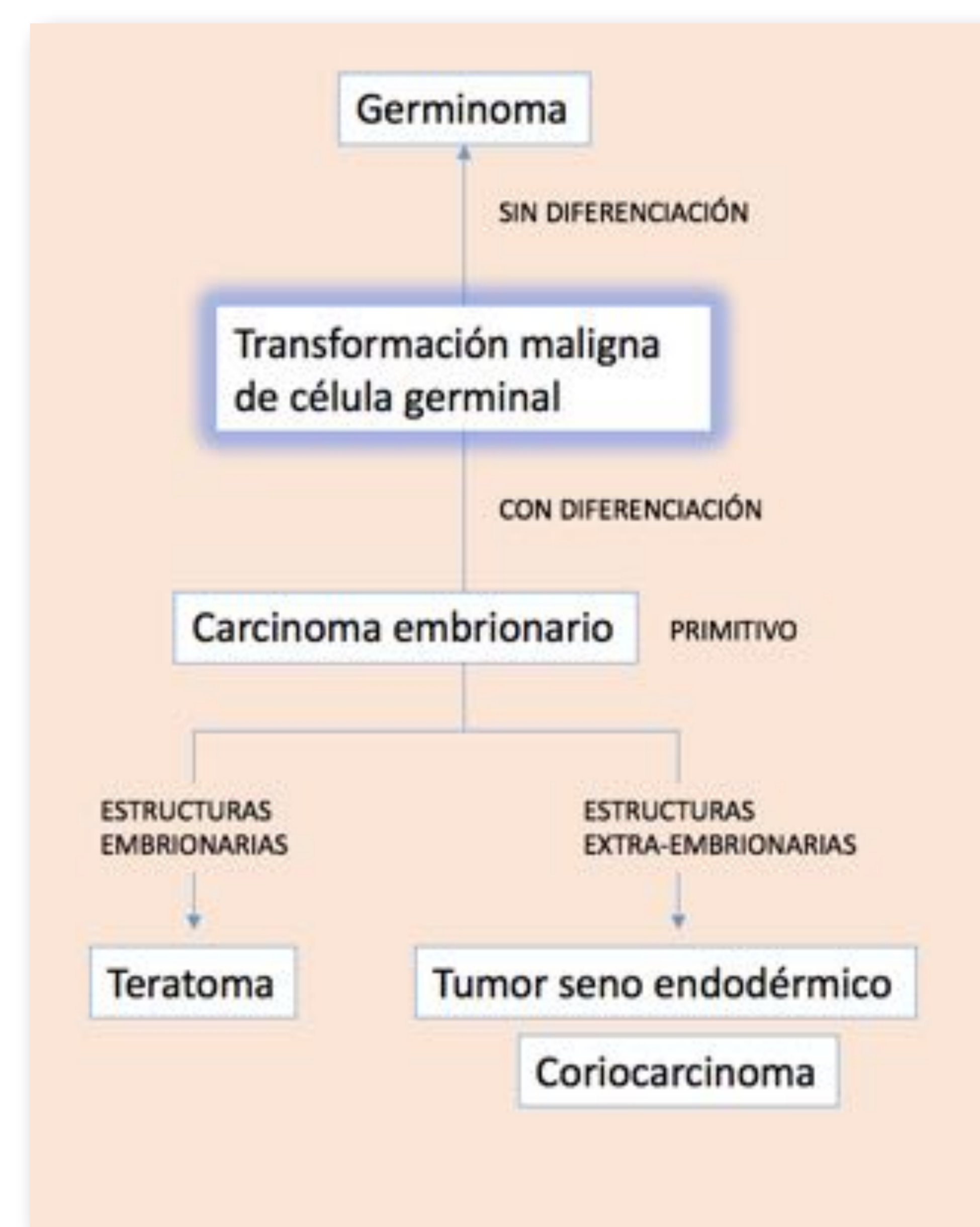


FIG 2. Diferentes vías de diferenciación de los tumores de células germinales.

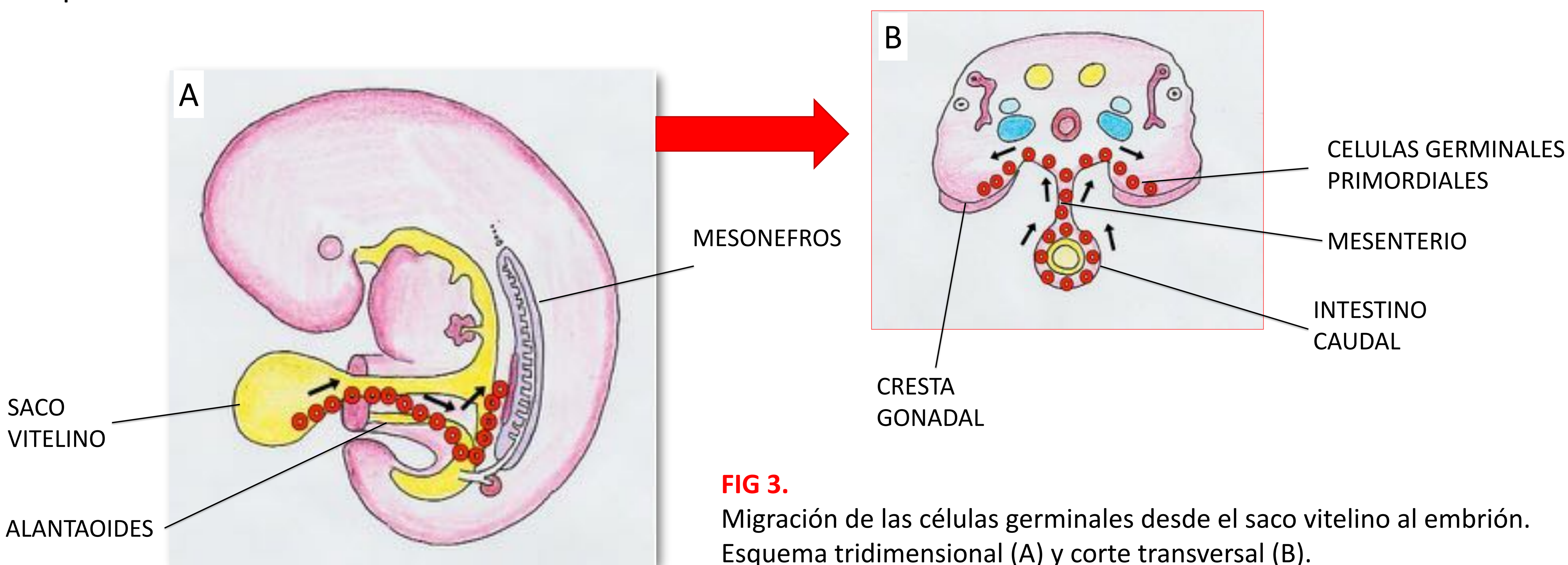


FIG 3. Migración de las células germinales desde el saco vitelino al embrión. Esquema tridimensional (A) y corte transversal (B).

(1a) TERATOMA SACROCOCCÍGEO

- Corresponde a un teratoma cuyo origen involucra prácticamente siempre al cóccix y puede crecer en cualquier dirección tanto interna hacia pelvis como externa, formando una masa exofítica palpable (FIG 4). Su tamaño es variable, desde unos pocos mL a masivo (incluso excediendo el propio peso fetal).
- Es el tumor presacro más frecuente en niños y tumor sólido más frecuente en neonatos. Incidencia: 1 : 35.000 – 40.000.
- Más frecuente en mujeres (relación 1 : 4). Sin embargo, en las variantes malignas no se evidencian diferencias significativas.
- Por definición contienen elementos de las 3 capas germinales (endodermo, mesodermo y ectodermo) pudiendo estar formado por gran variedad de tejidos: grasa, calcificaciones, componente quístico, pelo, dientes...
- **Clasificación patológica:**
 - Maduros: más frecuentes (60 – 70%).
 - Inmaduros: pobremente diferenciados y transformación maligna.
- **Presentación clínica:** Frecuentemente diagnosticados pre-natalmente. Al nacer, si se manifiestan como masas palpables el diagnóstico es sencillo. Dependiendo de la extensión interna pélvica o abdominal pueden asociar estreñimiento o síntomas derivados de la compresión urinaria.
- El 50-70% se diagnostica en los primeros días de vida, el 80% en los primeros 6 meses y sólo el 10% es diagnosticado por encima de los 2 años de edad.
- El diagnóstico tardío (> 1 año) y localización exclusivamente interna (tipo IV de Altman) se consideran **factores de mal pronóstico** por mayor probabilidad de malignidad.
- Según su localización y extensión se dividen siguiendo el **sistema de clasificación de Altman** (American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey, 1973) en (FIG 5):

LOCALIZACIONES DEL TERATOMA (excluyendo SNC):

Sacro-coccígeos 60 %
Gónadas 30 %
Mediastino 5 %
Retroperitoneo 4 %

TABLA 2.



FIG 4.

Rx abdomen simple donde se objetiva masa externa desde región coccígea compatible con teratoma sacrococcygeo.

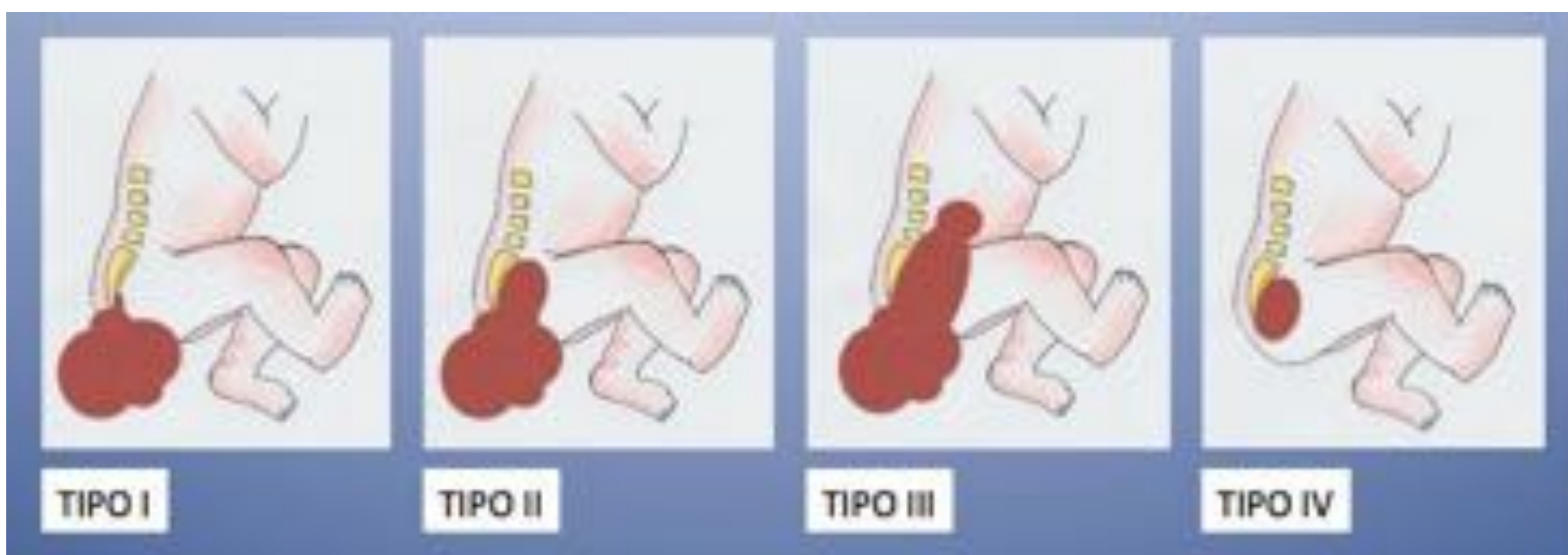


FIG 5..

- ❑ Tipo I: el tumor se desarrolla por fuera del feto / RN (puede tener un mínimo componente presacro). Es el tipo más frecuente (aprox. 47 %).
- ❑ Tipo II: componente extra e intra-pélvico, confinado al compartimento pre-sacro. Segundo en frecuencia (34 %).
- ❑ Tipo III: componente extra e intra-pélvico, con extensión craneal hacia cavidad abdominal.
- ❑ Tipo IV: tumor exclusivamente intra-pélvico.

Asociaciones:

- 10 % de los teratomas sacro-coccígeos asocian otras anomalías congénitas, fundamentalmente alteraciones del intestino posterior o cloacales (superan la incidencia de 2.5 % de la población general).
- 2ª anomalía presacra más frecuente (después del meningocele anterior) en la triada de Currarino.

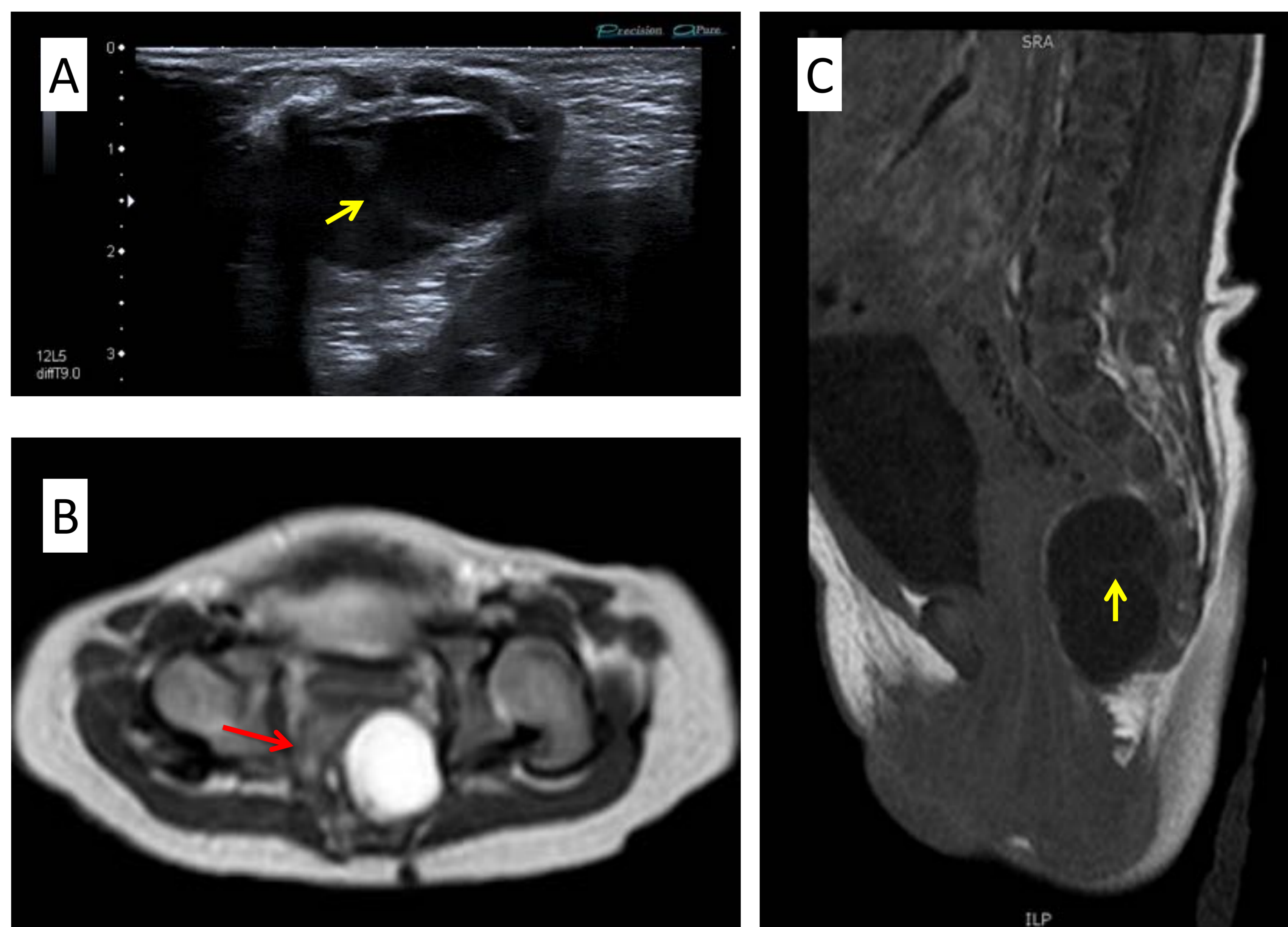
Marcadores: alfa-feto-proteína y beta-HCG.

Genética: es considerado como tumor esporádico.

HALLAZGOS EN IMAGEN

- Los principales objetivos de las pruebas radiológicas son: (1) **DEFINIR LA LOCALIZACIÓN / EXTENSIÓN TUMORAL Y (2) RELACIONES CON ESTRUCTURAS VECINAS.**
- FORMA DE PRESENTACIÓN : masa heterogénea con aspecto mixto por componentes sólidos y quísticos. Aunque más raro, aprox. un 15 % son puramente quísticas. En ocasiones se forman niveles líquido-líquido. Puede tener grasa y calcificaciones.
- HUESO: **El cóccix siempre está afectado** y debe resecarse con el tumor (para evitar recidivas). Generalmente no erosionan el sacro adyacente. Pueden tener componente intracanal y por forámenes (aunque poco frecuente).
- MADURO vs INMADURO: De forma general los teratomas maduros tienden a presentarse como lesiones de predominio quístico, con menor componente sólido. Mientras que las calcificaciones se describen en el 50% de los teratomas benignos, se ven con poca frecuencia en los malignos. Los inmaduros suelen presentarse como masas con mayor componente sólido, necrosis y hemorragia. No obstante, **el grado de realce que se valora en TC / RM no se relaciona directamente con el grado de malignidad** que será un diagnóstico exclusivamente histológico.

FIG 6. Neonato con teratoma sacro-coccígeo. Ecografía espinal (A) y RM con secuencias TSE axial con potenciación T2 (B) y sagital T1 (C). Masa predominantemente quística, tabicada (**flechas amarillas**), afectando a espacio presacro desde S4 hasta el cóccix, con mínima extensión caudal a éste (tipo IV de Altman). La masa impronta la pared lateral del recto que está desplazado hacia la derecha (**flecha roja**). En AP se objetivó teratoma maduro con pequeño componente sólido que correspondía a cartílago.



- **RX simple** (FIG 4 y 9 b)

Masa que protruye desde región pélvica. Se pueden definir calcificaciones.

- **TC**

No se usa como técnica de rutina en la valoración del teratoma sacrococcígeo. Valora con facilidad los componente de grasa y las calcificaciones. Generalmente no existe erosión ósea.

- **RM post-natal** (FIG 6, 7, 8 c-e y 10 b-c)

Técnica de elección para definir mejor las características de la lesión y su extensión pre-quirúrgica. Presenta las siguientes patrones de señal dependiendo de su composición:

- **T1**: los componentes de grasa aparecen como HIPER-intensos. Calcificación / hueso como focos de baja señal.
- **T2**: los componentes con líquido (quísticos) aparecen como HIPER-intensos. La calcificación en T2 también muestra baja señal.
- **T2*GRE**: artefactos por susceptibilidad secundarios a las calcificaciones.
- **Tecs. supresión grasa o STIR**: la señal de la grasa se neutraliza.
- **T1 C+ (Gd)**: realce de los componentes sólidos.

Define mejor y complementa a la ecografía en los siguientes hallazgos que pueden estar asociados al tumor:

- (1) desplazamiento de colon.
- (2) compresión de uréter → hidronefrosis.
- (3) extensión intra-espinal.
- (4) dilatación cavidad vaginal o endometrial.
- (5) afectación metastásica.

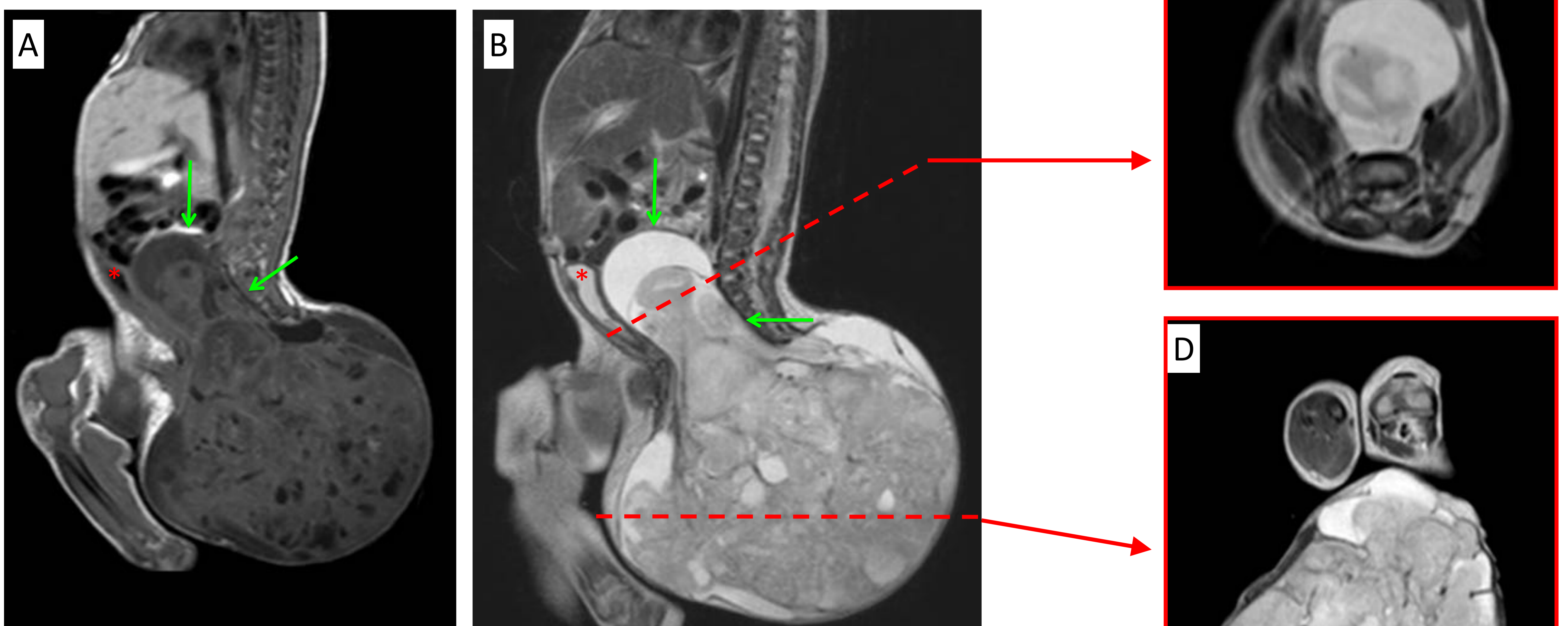


FIG 7. Teratoma sacro-coccígeo. Secuencias TSE sagitales en línea media con potenciación T1 (A) y T2 (B). Secuencias axiales (C y D) en los 2 niveles referidos con los marcadores y flechas rojas. Masa compleja mixta sólido-quística con componente interno (flechas verdes) hasta la altura del ombligo y amplia masa protruyendo externamente. (tipo III de Altman). Vejiga comprimida anteriormente (*). AP: teratoma inmaduro (extensas zonas neuroblásticas).

- RM FETAL (FIG 8, 9 y 10)

Los teratomas diagnosticados prenatalmente conllevan un mayor riesgo de prematuridad (aprox. 50 %), una mortalidad de 15 – 35 % y morbilidad del 12 – 68 %. Mientras que la principal causa de muerte post-natal es la degeneración maligna, las causas de muerte prenatal están asociados a rotura / hemorragia tumoral, distocia, anemia e hidrops.

Protocolo:

- Generalmente no requiere preparación. La madre se coloca en decúbito supino (en gestaciones avanzadas o gemelares podría ser necesario el decúbito lateral).
- Usamos secuencias rápidas SS-FSE T2 y EG T1 3d (VIBE) en los diferentes planos del espacio. Nunca se administra gadolinio iv.
- Se intentará programar a partir de la semana 28-30 para disminuir movimientos fetales, por mayor tamaño fetal y para intentar reducir el tiempo desde la exploración a la teórica fecha de cirugía.

Utilidad de RM pre-natal:

- En caso de ser un estudio concluyente puede evitar la RM post-natal, habitualmente asociada a procedimiento anestésico.
- Caracteriza mejor la composición tumoral que la ecografía. Zonas hiperecogénicas tumorales valoradas en ecografía pueden simular componente sólido y realmente ser secundarias a grasa, hemorragia o microquistes en RM. Lesiones con mayor componente sólido prenatal se consideran con pronóstico más desfavorable.
- Valora mejor el tamaño y extensión tumoral que la ecografía, datos también asociados al pronóstico. La extensión tumoral craneal puede ser infraestimada por eco, fundamentalmente por la sombra acústica condicionada por el sacro (lesiones Altman tipo II pueden ser erróneamente valoradas como I).
- Sería la herramienta más adecuada para la planificación de una posible cirugía fetal.

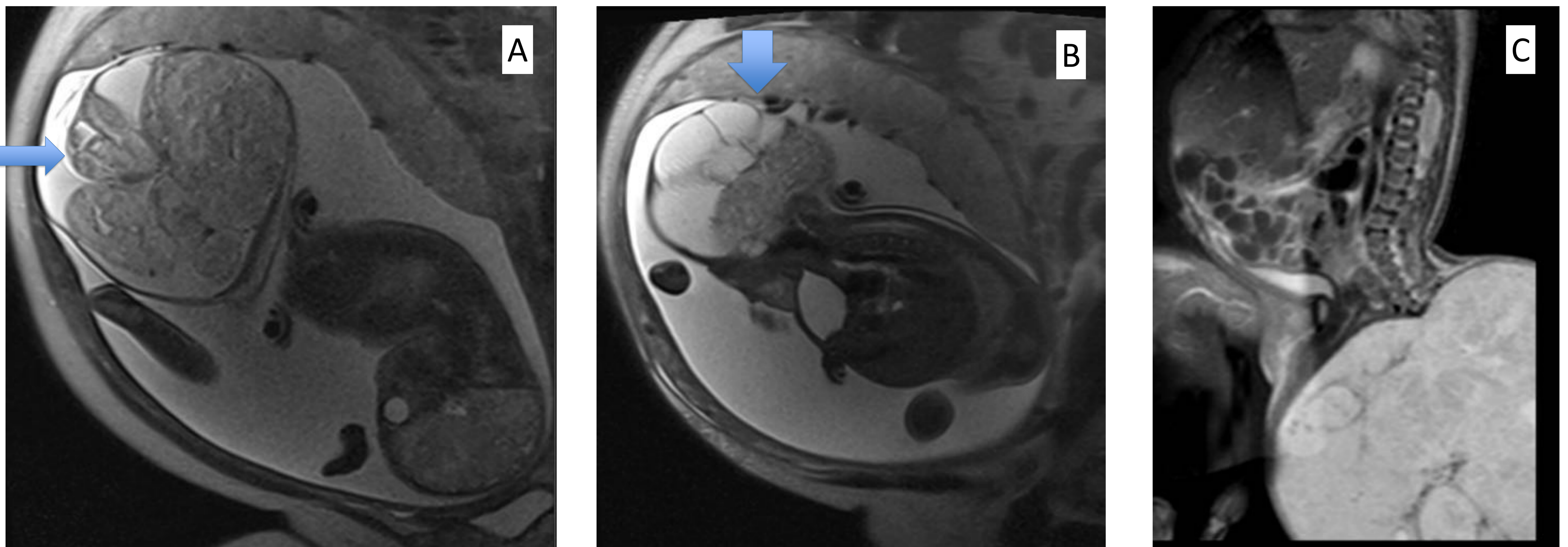


FIG 8. Teratoma sacro-coccígeo. Estudio fetal con secuencias SS-FSE sagitales en potenciación T2 (A y B). Estudio de RM post-natal con secuencias sagital T2 FS (C), axial en potenciación T2 (D) y axial T1 (E) sin civ.

Masa cocccígea que se extiende externamente, sin componente pélvico valorable (tipo I de Altman). Es heterogénea, con áreas quísticas, sólidas y focos hiperintensos en T1 (**flecha roja**) en el contexto de grasa intralésional. AP: teratoma inmaduro.

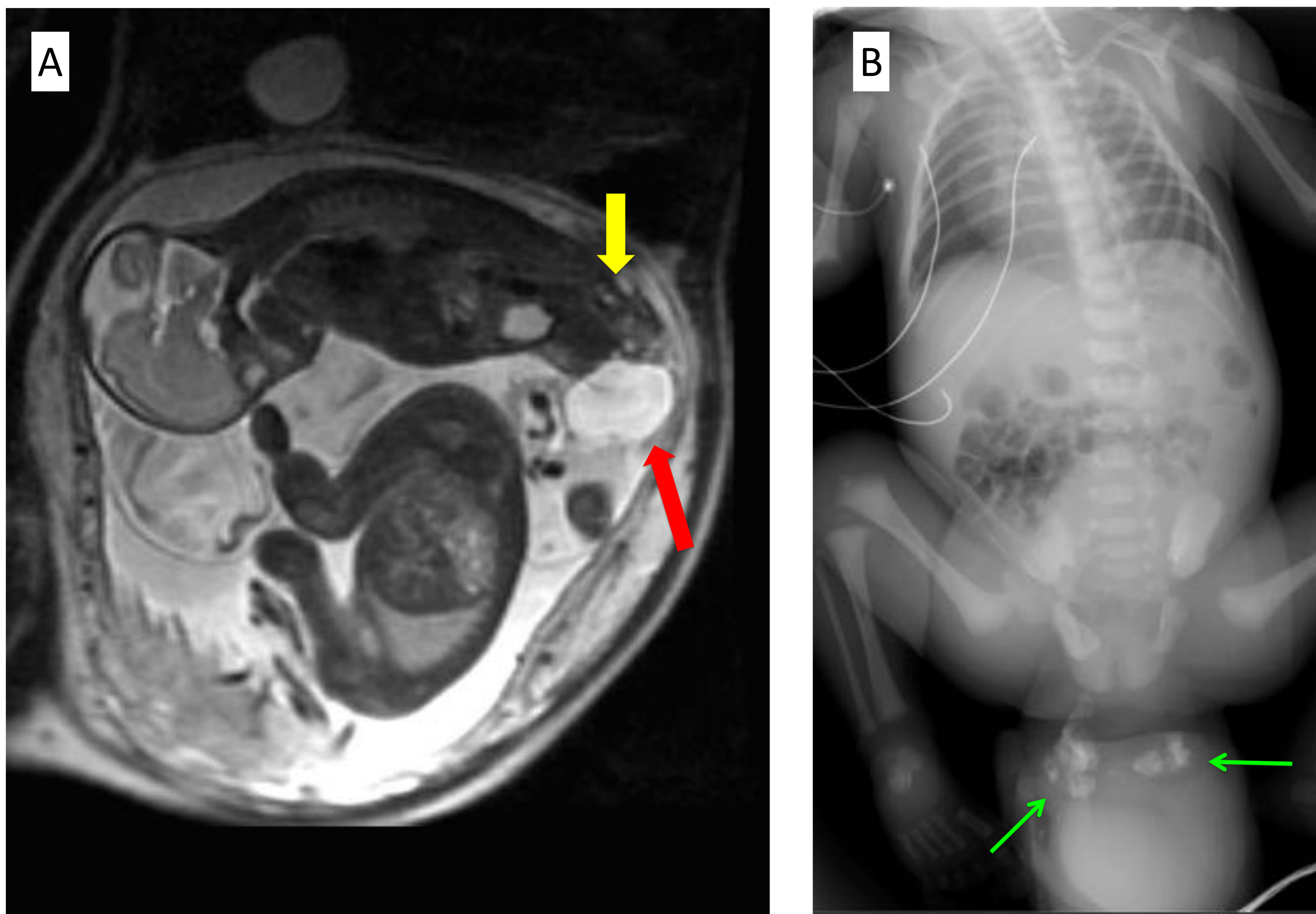


FIG 9. Teratoma sacro-coccígeo. Estudio fetal con secuencia SS-FSE sagital en potenciación T2 (A). Gestación gemelar, con masa sacro-coccígea en gemelo en posición craneal. Presenta un aspecto mixto, con componente externo de predominio quístico (*flecha roja*) e interno intra-pélvico de aspecto más complejo (*flecha amarilla*). Clasificación de Altman tipo II. RX simple post-natal (B) donde se objetivan calcificaciones en el interior de la masa (*flechas verdes*). AP: teratoma inmaduro.

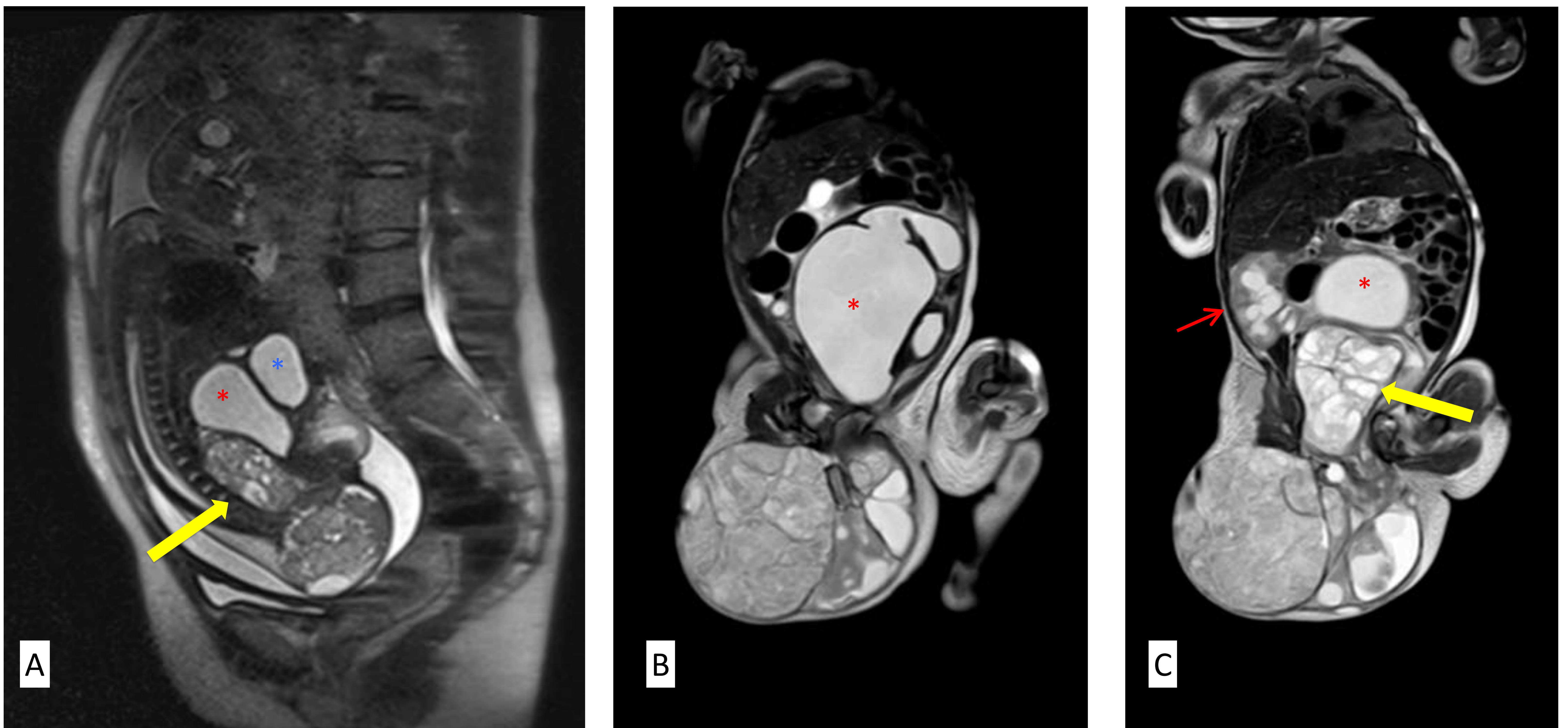


FIG 10. Teratoma sacro-coccígeo. Estudio fetal con secuencia SS-FSE sagital en potenciación T2 (A) y estudio post-natal con secuencias en potenciación T2 e incidencia coronal (B y C). Masa con morfología en reloj de arena, con componente externo dominante y componente interno (*flecha amarilla*) que alcanza la región abdominal (tipo III de la clasificación de Altman). Masa quística abdominal más anterior compatible con hidrometrocolpos (*). Dilatación de la vía excretora derecha (*flecha roja*). Vejiga comprimida y desplazada anteriormente (*).

(1b) TUMOR DEL SENO ENDODÉRMICO

- Los tumores de células germinales malignos presacos son raros (3%).
- De todos ellos el más frecuente es el tumor del seno endodérmico.
- Presentan datos por imagen de mayor agresividad que el teratoma: masa sólida heterogénea, con áreas de necrosis y hemorragia. No tienen grasa intralesional y son menos frecuentes las calcificaciones. Son datos que sugieren malignidad la pérdida de plano de separación con órganos en vecindad, invasión ósea y metástasis (FIG 11).
- Alfa-feto-proteína: útil en el diagnóstico, monitorización del tratamiento y detección de recurrencias.

	BENIGNO (TERATOMA)	MALIGNO
Edad de presentación	Neonato	> 1 año
Sexo	Femenino	Masculino = femenino
Extensión	Externo (tipo I de Altman)	Componente interno (tipos II a IV). Invasión de órganos vecinos.
Hallazgos en imagen	Quístico. Ca ²⁺ y grasa.	Sólido con áreas de necrosis / hemorragia. Metástasis.

TABLA 3. Diferencias clínico-radiológicas entre tumores presacos benignos y malignos. Modificado de la referencia 7.

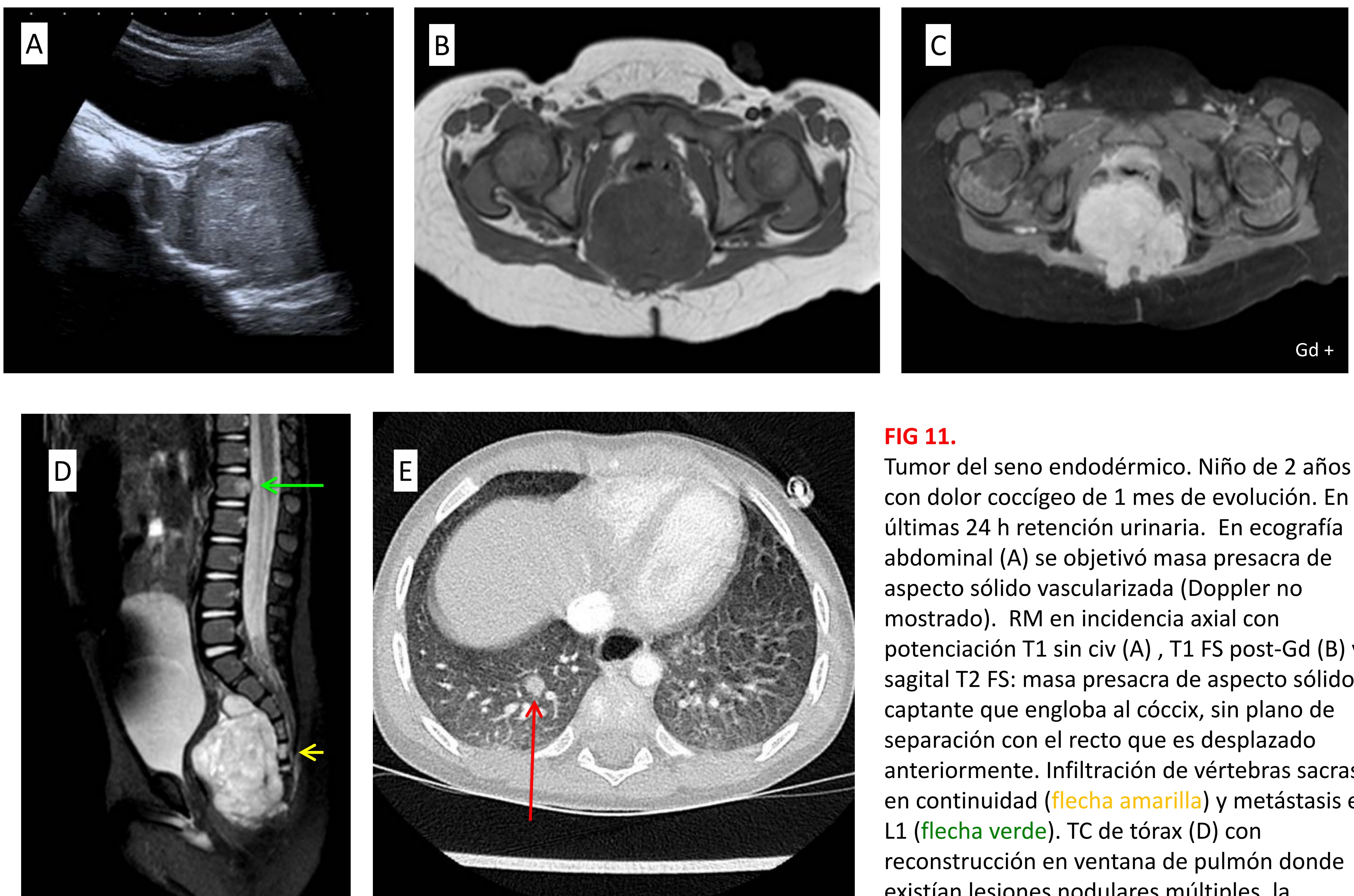


FIG 11.

Tumor del seno endodérmico. Niño de 2 años con dolor coccígeo de 1 mes de evolución. En las últimas 24 h retención urinaria. En ecografía abdominal (A) se objetivó masa presaca de aspecto sólido vascularizada (Doppler no mostrado). RM en incidencia axial con potenciación T1 sin civ (A), T1 FS post-Gd (B) y sagital T2 FS: masa presaca de aspecto sólido y captante que engloba al cóccix, sin plano de separación con el recto que es desplazado anteriormente. Infiltración de vértebras sacras en continuidad (flecha amarilla) y metástasis en L1 (flecha verde). TC de tórax (D) con reconstrucción en ventana de pulmón donde existían lesiones nodulares múltiples, la dominante en L1D (flecha roja)

2. MENINGOCELE SACRO ANTERIOR

- Ocurre cuando el saco dural se hernia a través de defecto en la superficie anterior del sacro (defecto focal, agenesia total o parcial, sacro en cimitarra). El saco dural puede contener ocasionalmente elementos nerviosos.
- Poco frecuentes, con incidencia de 1 : 40.000.
- 80 % se manifiesta el primer año de vida. Generalmente síntomas derivados de la compresión de órganos pélvicos y raíces nerviosas: estreñimientos, dismenorrea e incontinencia. Pueden complicarse con meningitis o ruptura.
- **Diagnóstico:** La RX simple puede demostrar el defecto sacro, siendo la morfología en cimitarra altamente sugestiva de este proceso. La morfología del sacro podrá ser caracterizado de forma más precisa por la TC. No obstante la prueba de elección es la RM por su mayor capacidad para definir (1) el cuello y saco herniario, (2) su relación con órganos pélvicos (3) valorar las raíces nerviosas (4) valorar cono medular y otras formas de disrafismo asociadas.
- **Asociaciones:** Puede ocurrir de forma aislada aunque en 50% asocia otras malformaciones: uterinas (duplicidad), ano-rectales (estenosis, atresia), renales (duplicaciones de la vía excretora), síndrome de Marfan y neurofibromatosis tipo 1. También puede formar parte del **SÍNDROME DE CURRARINO**.

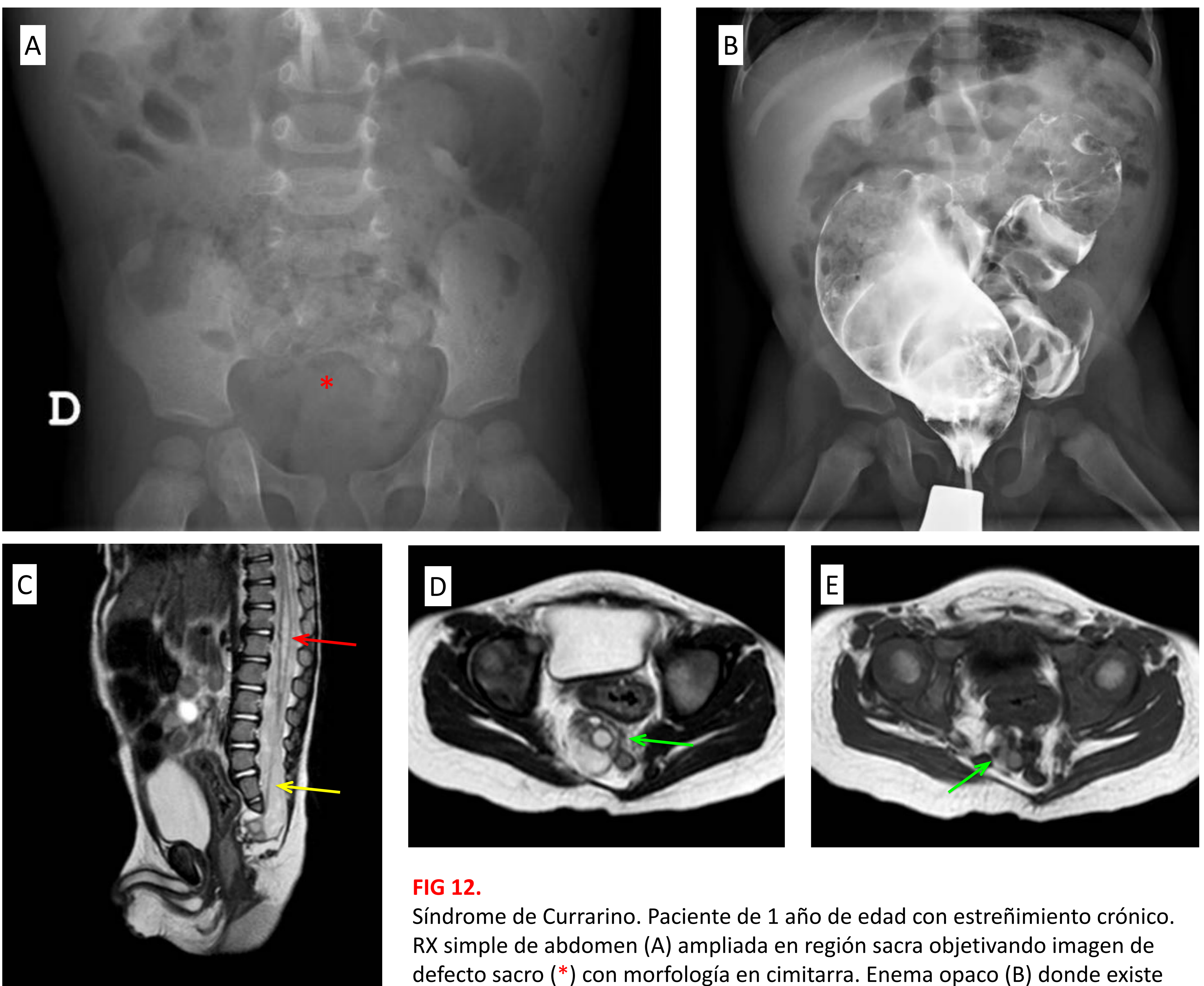


FIG 12.

Síndrome de Currarino. Paciente de 1 año de edad con estreñimiento crónico. RX simple de abdomen (A) ampliada en región sacra objetivando imagen de defecto sacro (*) con morfología en cimitarra. Enema opaco (B) donde existe dilatación de recto-sigma con restos fecaloideos retenidos por estenosis anal.

(Continúa en la siguiente página)

FIG 10. (continuación)

RM sagital de columna en potenciación T2 (C) y cortes axiales en potenciación T2 y T1. Se confirma la existencia de meningocele sacro anterior a través de defecto en hemisacro derecho desde S2 a S5. Médula anclada (flecha amarilla) con imagen de cavidad siringomiélica (flecha roja) en cono medular. El meningocele asocia varias lesiones quísticas en espacio presacro de diferentes intensidades (flecha verde), en relación con quistes dermoides (confirmado quirúrgicamente).

Síndrome de Currarino (FIG 12)

- Es una entidad familiar en el 50%: en estos casos sigue un patrón de herencia AD (FIG 13) (mutación del gen HLXB9).
- Se caracteriza por la triada:
 - (1) Estenosis ano-rectal
 - (2) Agenesia o defecto sacro
 - (3) Masa presaca: las más frecuentes meningocele y teratoma.
Puede asociar también quistes dermoides, hamartomas y/o quistes de duplicación.
- Pueden existir formas incompletas de la enfermedad.
- El síntoma más común publicado es el estreñimiento crónico. Otros síntomas descritos: infecciones urinarias recurrentes, meningitis, náuseas, cefalea y lumbalgia.
- Generalmente requieren tratamiento quirúrgico.

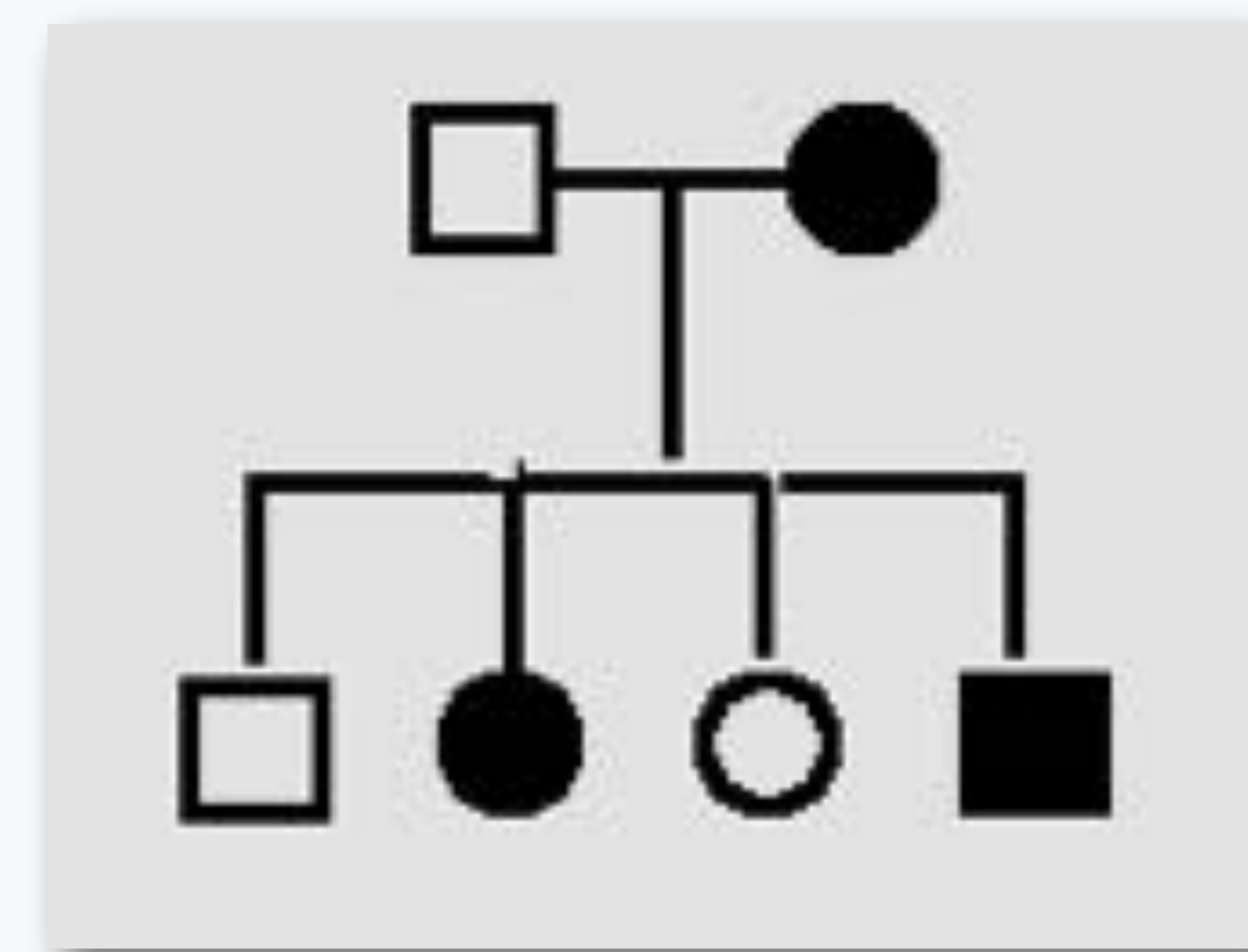


FIG 13.

Síndrome de Currarino. Aprox. en un 50% tiene un patrón de herencia AD por lo que deberá estudiar al resto de familiares directos para descartar una asociación familiar.

3. Lesiones quísticas del desarrollo

- Las tumoraciones quísticas de origen embrionario suponen alrededor del 40 % de las lesiones presacas valoradas de forma global tanto en niños como adultos. Su diagnóstico es más frecuente en mujeres (relación 1 : 3) y en edades medias de la vida.
- La presentación clínica de estas lesiones está relacionada con el tamaño del quiste, el efecto de masa que puede producir y el riesgo de sobreinfección. En edad pediátrica pueden diagnosticarse precozmente si están asociadas a otras anomalías (genito-urinarias, ano rectales o disrafismo).
- Tanto el teratoma sacro-coccígeo, que puede presentar un comportamiento completamente quístico, como el meningocele sacro anterior también podrían incluirse en esta apartado y ya han sido descritas anteriormente. También podríamos incluir aquí las malformaciones linfáticas.
- La categorización de los quistes depende del remanente embrionario del que surgen que determinará el tipo de epitelio que lo reviste.

(3 A) Quiste dermoide / epidermoides

Son lesiones benignas que surgen del ectodermo, rodeados por un epitelio escamoso. Elementos accesorios dérmicos (pilo-sebáceos, glándulas sudoríparas) están presentes en los quistes dermoides pero no en los epidermoides.

Los quistes dermoides generalmente se comportan como lesión quística **unilocular** con señal en RM variable, debido a su contenido: mucoide (aprox. 100 %), grasa (67 – 75%) y calcificación (31 %). La **calcificación y grasa** es altamente sugestiva de quiste dermoide.

(3 B) Quiste de tail-gut (FIG 14)

- Son lesiones derivadas de vestigios del intestino primitivo.
- Sinónimo: hamartoma quístico retro-rectal.
- Se suelen manifestar en la adolescencia o edad adulta. Habitualmente son asintomáticos, siendo diagnosticados de forma incidental. Pueden asociar síntomas derivados de la compresión rectal y se pueden complicar localmente con sangrado o infección. También se ha descrito en la literatura potencial de malignización. Por estas razones se recomienda su extirpación quirúrgica.
- Puede ser tanto uni como **multilocular**, considerando esta segunda forma su aspecto radiológico más típico.
- Los quistes habitualmente están revestidos de diferentes epitelios en combinación (escamoso, transicional, mucinoso y cuboideo).
- Su contenido también puede ser variable (líquido seroso, mucina, hemorrágico o queratina), pudiendo demostrar sus quistes o loculaciones señal variable:
 - Hiper T1 → contenido mucoso o sangrado
 - Hipo T2 → hemosiderina o queratina.

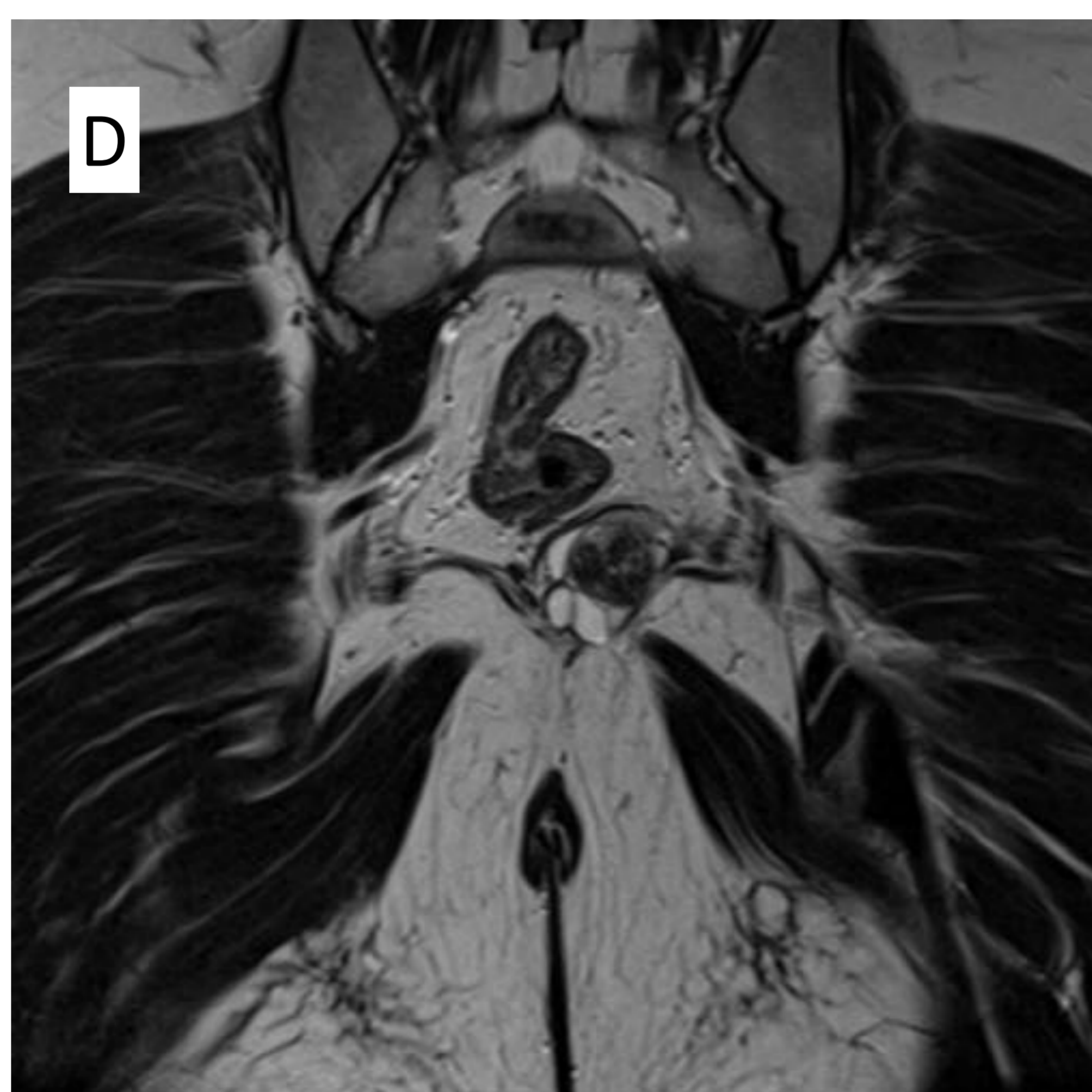


FIG 14.

Quiste de tail-gut. RM con secuencias en incidencia axial TSE T1 (A), axial en potenciación T2 (B), secuencia de difusión (factor b 1000) (C), coronal T2 (D) y axial post-contraste. (E) Lesión quística multiloculada en posición craneal respecto al músculo elevador. Los distintos componentes quísticos presentan diferente comportamiento de intensidad de señal. No captación post-civ.

(3 C) Quiste de duplicación rectal

- Poco frecuente: 1 – 8 % de todas las duplicidades intestinales.
- Tienen pared similar a la intestinal, con capa de músculo liso (a diferencia del quiste de tail-gut) y mucosa similar a la rectal. Pueden contener componentes heterotópicos (por ej. epitelio gástrico).
- Forma quística o tubular paralela a la pared intestinal.
- Borde mesentérico en contacto directo con la pared digestiva.
- En aprox. 80 % no son comunicantes con la luz intestinal.
- Degeneración carcinomatosa 7 % (adultos).

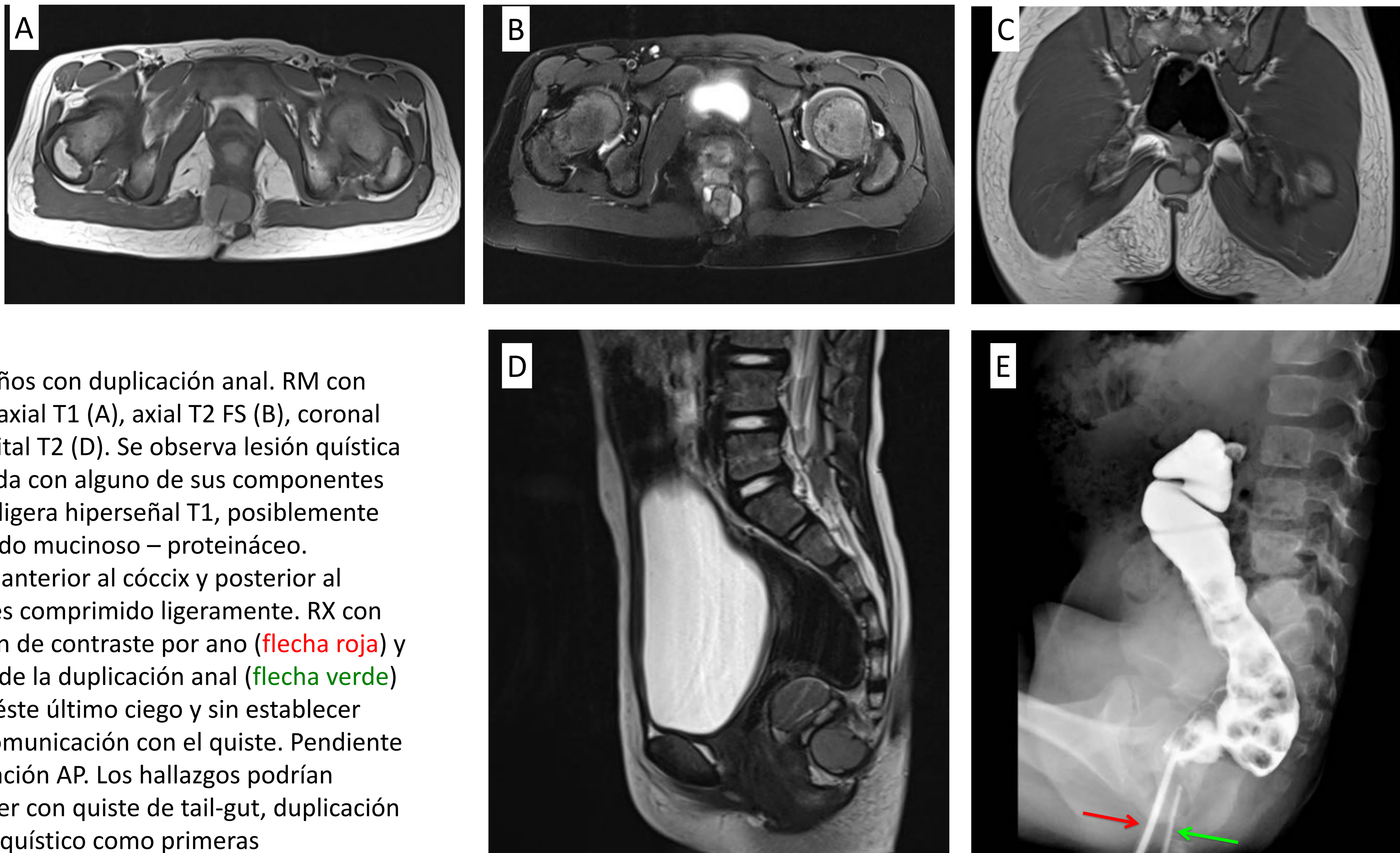


FIG 15. Niño de 5 años con duplicación anal. RM con secuencias axial T1 (A), axial T2 FS (B), coronal T1 (C) y sagital T2 (D). Se observa lesión quística multiloculada con alguno de sus componentes mostrando ligera hiperseñal T1, posiblemente por contenido mucinoso – proteináceo. Permanece anterior al cóccix y posterior al recto, que es comprimido ligeramente. RX con introducción de contraste por ano (flecha roja) y por orificio de la duplicación anal (flecha verde) (E), siendo éste último ciego y sin establecer aparente comunicación con el quiste. Pendiente de confirmación AP. Los hallazgos podrían corresponder con quiste de tail-gut, duplicación o teratoma quístico como primeras posibilidades.

4. LESIONES DE ORIGEN NEURÓGENO

(4 A) NEUROBLASTOMA (FIG 17 y 18)

- Tumor embrionario derivado de células de la cresta neural.
- Dependiendo del grado de diferenciación: [neuroblastoma](#), [ganglio-neuroblastoma](#) y [ganglio-neuroma](#).
- Se originan a partir de las cadenas ganglionares paravertebrales (y de la médula espinal).
- Es el tumor extracraneal sólido más frecuente en la infancia (8 – 10 %) (cuarto en posición tras leucemia, linfoma y tumores SNC).
- Edad media al diagnóstico: 22 meses.
- 95 % son diagnosticado antes de la primera década y más del 80 % antes de los 5 años.
- 48 % tienen enfermedad metastásica al diagnóstico (hueso, m.o., ganglios linfáticos e hígado).

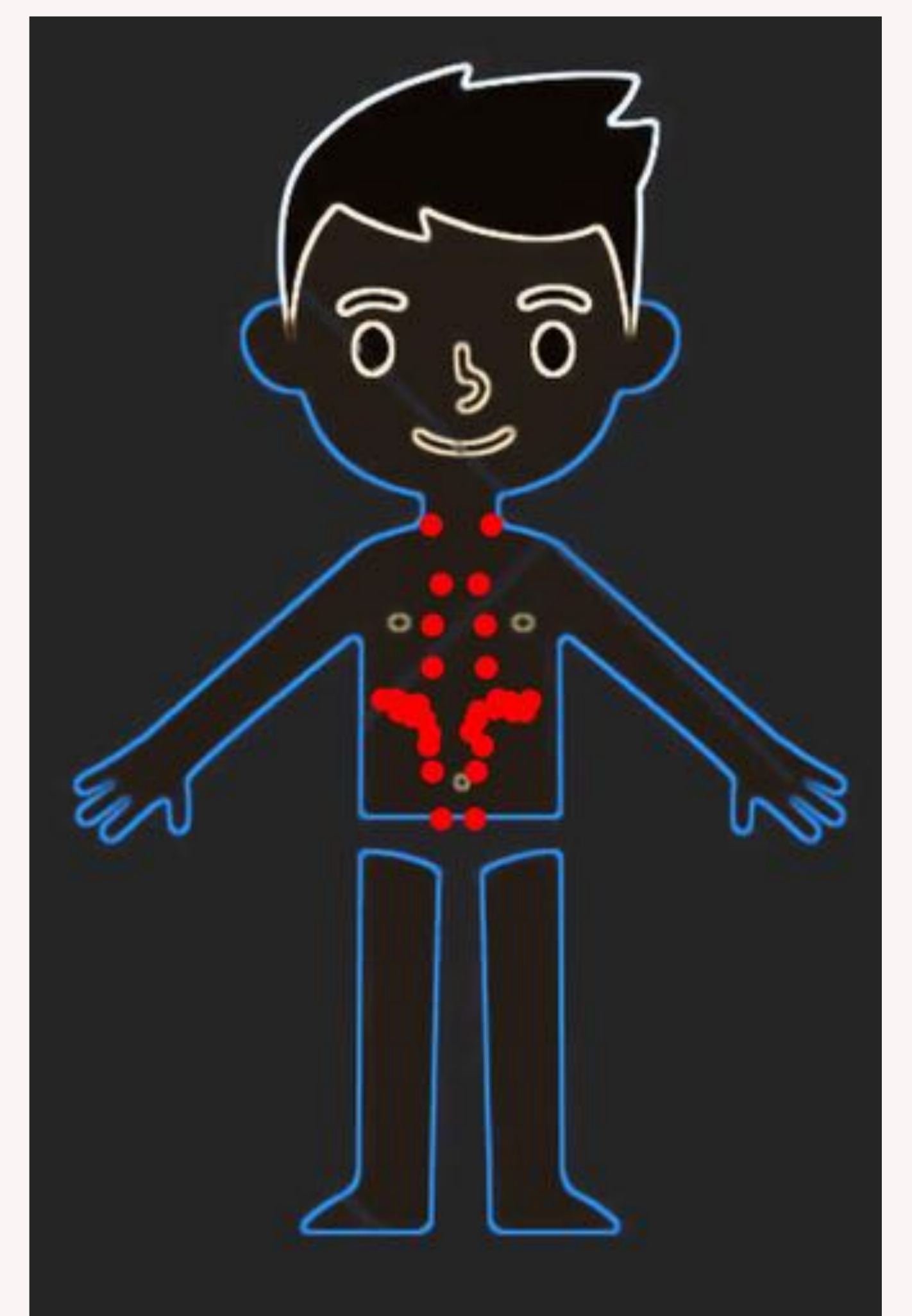


FIG 16.
LOCALIZACIÓN NEUROBLASTOMA

Adrenal (+ frec): 35 %
 Retroperitoneo: 30 – 35 %
 Mediastino posterior: 20 %
 Cuello: 1 – 5 %
 Pelvis: 2 – 3 %
 Primario desconocido :1 %

- Comportamiento clínico variado. Se consideran como **factores de mal pronóstico**:

- Diagnóstico tardío: > 18 meses
- Estadío elevado, especialmente en presencia de metástasis
- Mutación N-Myc
- Deleción cromosoma 1p
- Índice histológico de Shimada desfavorable

- Existen 2 formas de estadificar el neuroblastoma:

- **International Neuroblastoma Staging System (INSS)** desarrollado en 1988 y modificado en 1993, es todavía usado por muchos grupos. Se basa en resultado quirúrgico de reseccabilidad del tumor, relacionado con el pronóstico. No permite estadificar pre-tratamiento y depende de la pericia del equipo quirúrgico.
- En 2004 surge un consenso para optimizar el diagnóstico por imagen y para poder estadificar previo a la cirugía: **International NB Risk Group Staging System (INRG)** (TABLA 5). La estadificación se basa en la extensión del tumor y en una lista de factor de riesgo definidos por imagen (IDRF) (TABLA 6).

ESTADIO	DESCRIPCIÓN
L1	Tumor localizado que no afecta a estructuras vitales, definidas en la lista de IDRF, y confinado en un único compartimento del cuerpo.
L2	Tumor loco-regional con presencia de uno o más IDRF.
M	Enfermedad metastásica a distancia (excepto estadio Ms)
Ms	Enfermedad metastásica en niños menores de 18 meses con metástasis confinadas a la piel, hígado y/o médula ósea.

- ✓ 1 único compartimento (cuello / tórax / abdomen / pelvis)
- ✓ No IDRF

- ✓ Loco-regional: compartimento del tumor + contiguo ipsilateral
- ✓ Si IDRF

TABLA 5

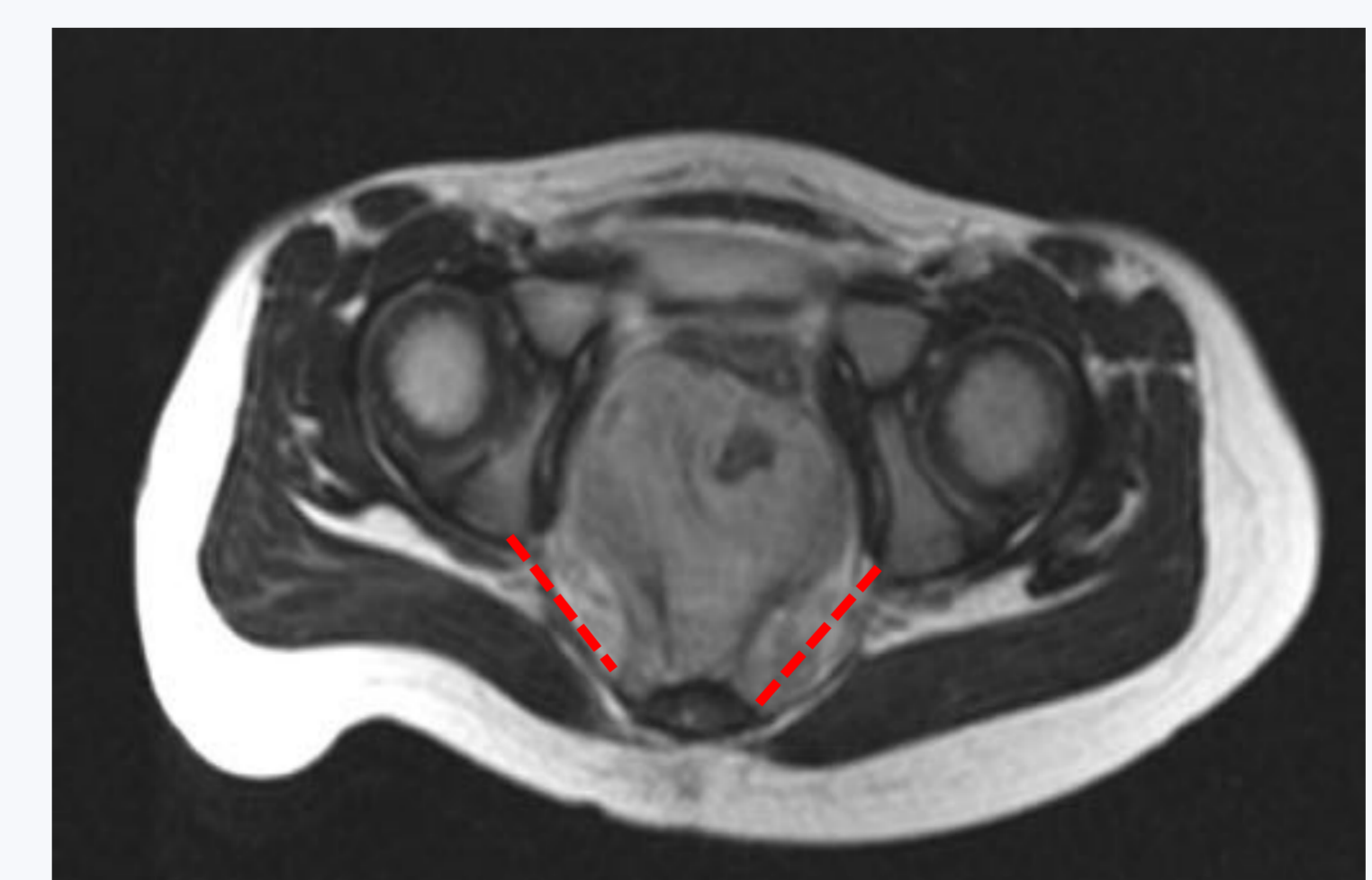
FACTORES DE RIESGO POR IMAGEN (IDRF)

Anatomic Region	Description
Multiple body compartments	Ipsilateral tumor extension within two body compartments (ie, neck and chest, chest and abdomen, or abdomen and pelvis)
Neck	Tumor encasing carotid artery, vertebral artery, and/or internal jugular vein Tumor extending to skull base Tumor compressing trachea
Cervicothoracic junction	Tumor encasing brachial plexus roots Tumor encasing subclavian vessels, vertebral artery, and/or carotid artery Tumor compressing trachea
Thorax	Tumor encasing aorta and/or major branches Tumor compressing trachea and/or principal bronchi Lower mediastinal tumor infiltrating costovertebral junction between T9 and T12 vertebral levels
Thoracoabdominal junction	Tumor encasing aorta and/or vena cava
Abdomen and pelvis	Tumor infiltrating porta hepatis and/or hepatoduodenal ligament Tumor encasing branches of superior mesenteric artery at mesenteric root Tumor encasing origin of celiac axis and/or origin of superior mesenteric artery Tumor invading one or both renal pedicles Tumor encasing aorta and/or vena cava Tumor encasing iliac vessels Pelvic tumor crossing sciatic notch
Intraspinal tumor extension	Intraspinal tumor extension (whatever the location) provided that more than one-third of spinal canal in axial plane is invaded, the perimedullary leptomenigeal spaces are not visible, or the spinal cord signal intensity is abnormal
Infiltration of adjacent organs and structures	Pericardium, diaphragm, kidney, liver, duodenopancreatic block, and mesentery

IDRF IMPLICADOS EN EL ESPACIO PRESACRO



- ✓ Tumor que engloba a los vasos iliacos



- ✓ Tumor que atraviesa la escotadura ciática
- ✓ Canal raquídeo sacro NO es un IDRF al no existir saco tecal.

TABLA 6

Clínica

- No específica.
- Síntomas constitucionales (fiebre, pérdida de peso, malestar) + detención del crecimiento.
- Síntomas derivados de la compresión local: dolor, síntomas de retención urinaria, estreñimiento...
- Síntomas derivados de la secreción hormonal: diarrea (péptidos vasoactivos intestinales) o opsoclonus-mioclonus..

Pruebas diagnósticas

- RX simple

Calcificaciones observadas en 30%.
 Erosión o remodelación sacra.
 Datos indirectos por el efecto de masa.

- Ecografía

Masa heterogénea. Las calcificaciones pueden ser no evidentes por eco.

- TC / RM (TABLA 7)

Valoran mejor la extensión y relaciones del tumor.
 Extensión intracanal u orificios de conjunción: + frec que en tumores de células germinales.
 Lesiones pequeñas frecuentemente más homogéneas.
 Tumores mayores pueden ser heterogéneas por hemorragia / necrosis.

- Medicina Nuclear: gammagrafía simpático-adrenal con metayodobencilguanidina (MIBG)

Sensibilidad del 88 % y especificidad del 99 % (para tejido simpático). No diferencia entre neuroblastoma, ganglio-neuroblastoma, ganglio-neuroma, carinoide y feocromocitoma.

TC	RM
- Mayor accesibilidad	- Valora mejor la extensión intracanal o foraminal
- Rapidez en adquisición (puede evitar anestesia)	- Mejor delimitación entre tumor y estructuras vecinas
- Valorar Ca 2+ (hasta en el 80 % de los casos)	- Afectación médula ósea
- Cortical ósea / reacción perióstica	- No radiación

TABLA 7

Ventajas de la TC vs RM en la valoración del neuroblastoma

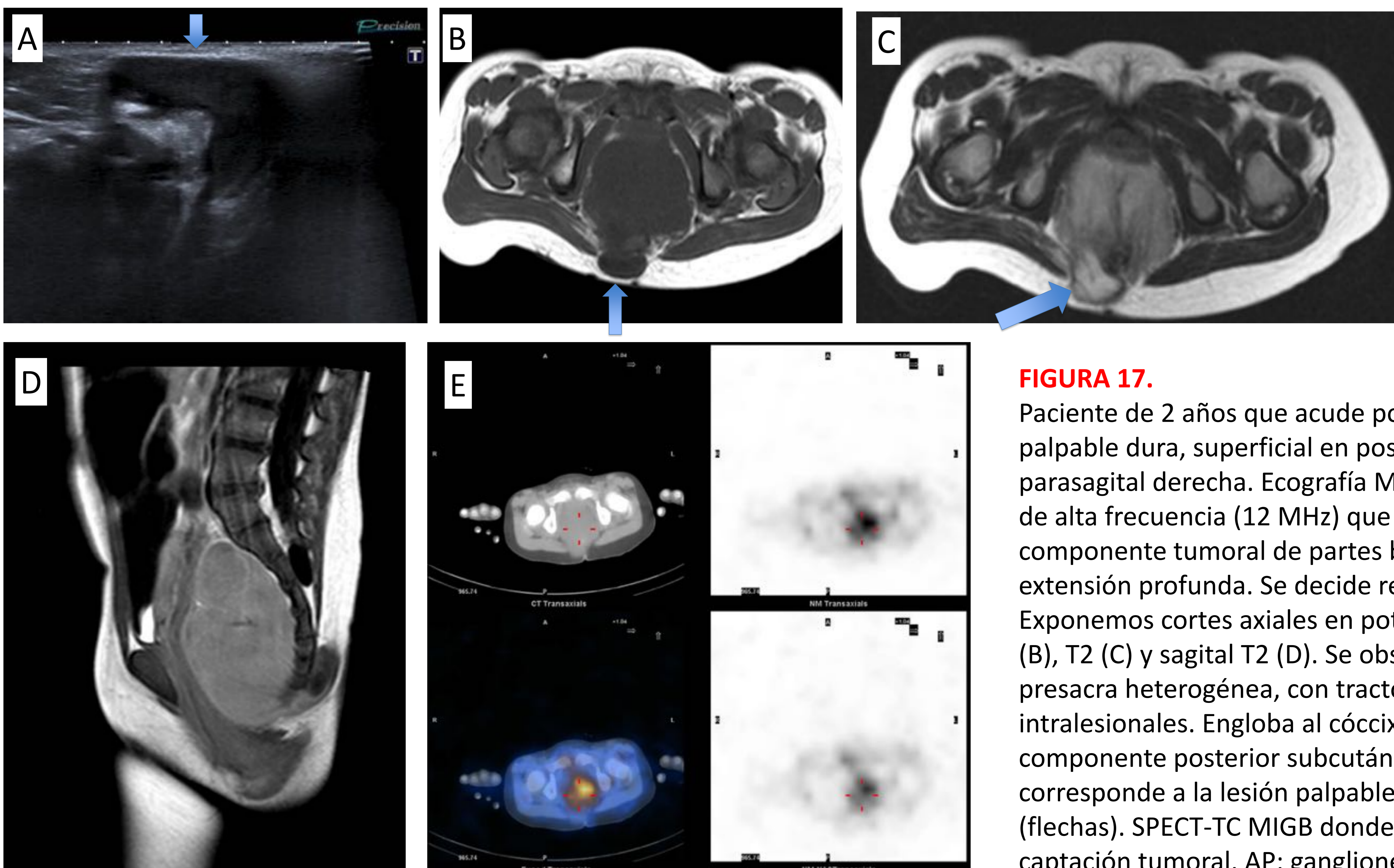


FIGURA 17.

Paciente de 2 años que acude por masa palpable dura, superficial en posición sacra parasagital derecha. Ecografía MSK con sonda de alta frecuencia (12 MHz) que delimita componente tumoral de partes blandas con extensión profunda. Se decide realizar RM. Exponemos cortes axiales en potenciación T1 (B), T2 (C) y sagital T2 (D). Se observa masa presacra heterogénea, con tractos fibróticos intralesionales. Engloba al cóccix, con componente posterior subcutánea que corresponde a la lesión palpable y vista en eco (flechas). SPECT-TC MIBG donde se objetiva captación tumoral. AP: ganglioneuroma.

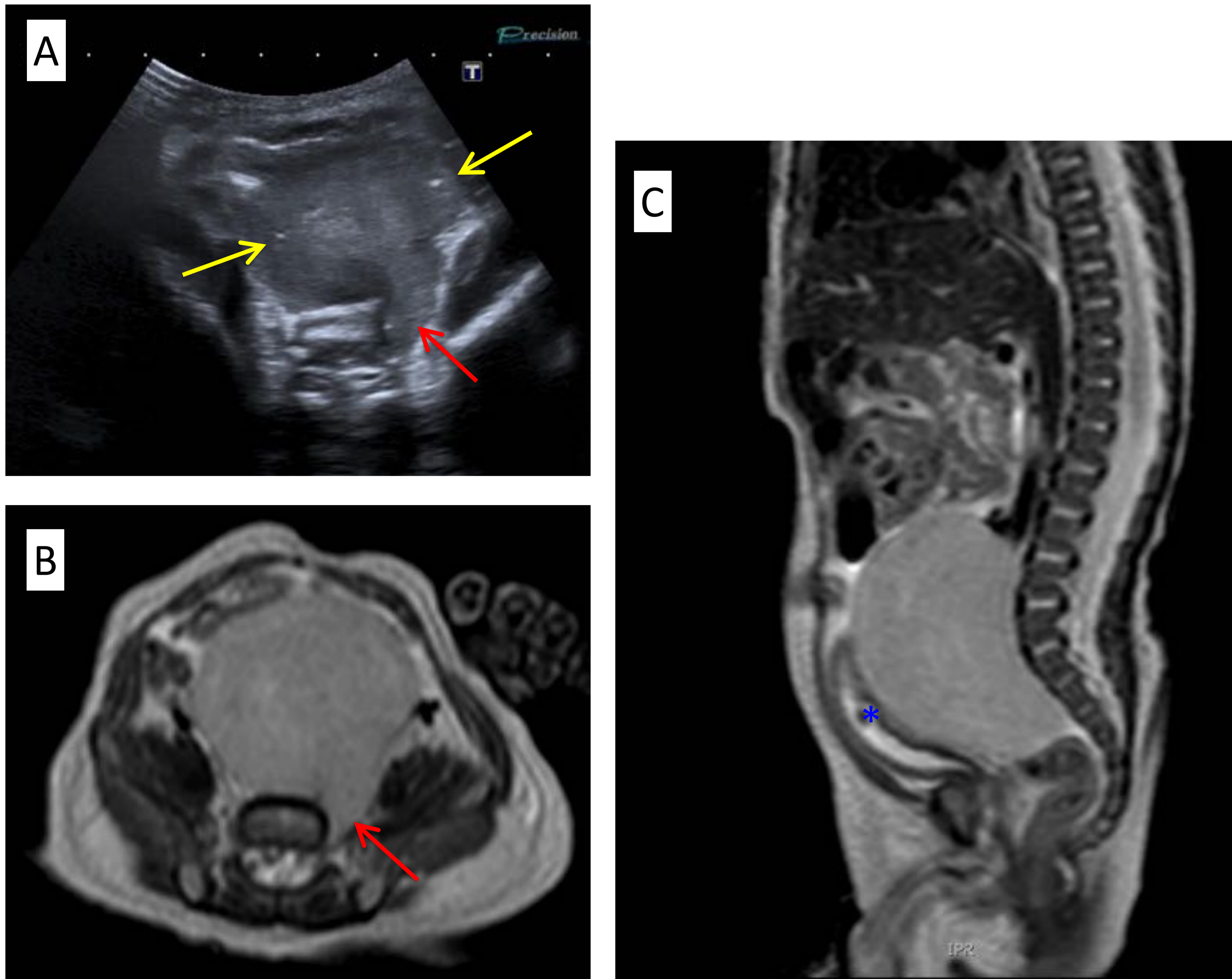


FIGURA 18

Neuroblastoma neonatal. Recién nacido a término que presenta masa palpable a la exploración. En ecografía abdominal (A) se objetiva masa presacra de aspecto sólido, con pequeñas calcificaciones puntiformes (**flechas amarillas**). Cortes de RM con secuencias TSE-T2 en incidencia axial (B) y sagital (C) donde se confirma masa sólida relativamente homogénea, que contacta ampliamente con el sacro y se insinúa por agujeros de conjunción izquierdos (**flechas rojas**). Desplaza a los vasos ilíacos sin englobarlos. Comprime anteriormente a la vejiga (*).

(4 B) TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA

Neurofibroma (NF):

- Tumor benigno de la vaina del nervio periférico, presentando tejido neoplásico entremezclado con los haces nerviosos normales.
- Puede ocurrir de forma solitaria y esporádica, sin embargo tiene una fuerte asociación con **NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1** (FIG 19) donde puede presentarse de forma múltiple:
 - Herencia AD.
 - Incidencia: 1 cada 2000 – 4000
 - 90 % diagnosticados durante la infancia.
 - Se suele manifestar a nivel abdominal como masas en localización retroperitoneal, mesentérica y paraespinales, pudiendo incluir el espacio presacro.
 - **CT**: lesiones de baja densidad, pudiendo simular adenopatías.
 - **RM**: lesiones generalmente iso o levemente hiperintensas en T1 e hiperintensas T2. En esta potenciación se describe el “signo de la diana o target sign”, caracterizado por presentar señal predominantemente hiperintensa periféricamente (por material mixoide) y zona central de menor señal (por fibrosis). Realce post-Gd de predominio central.

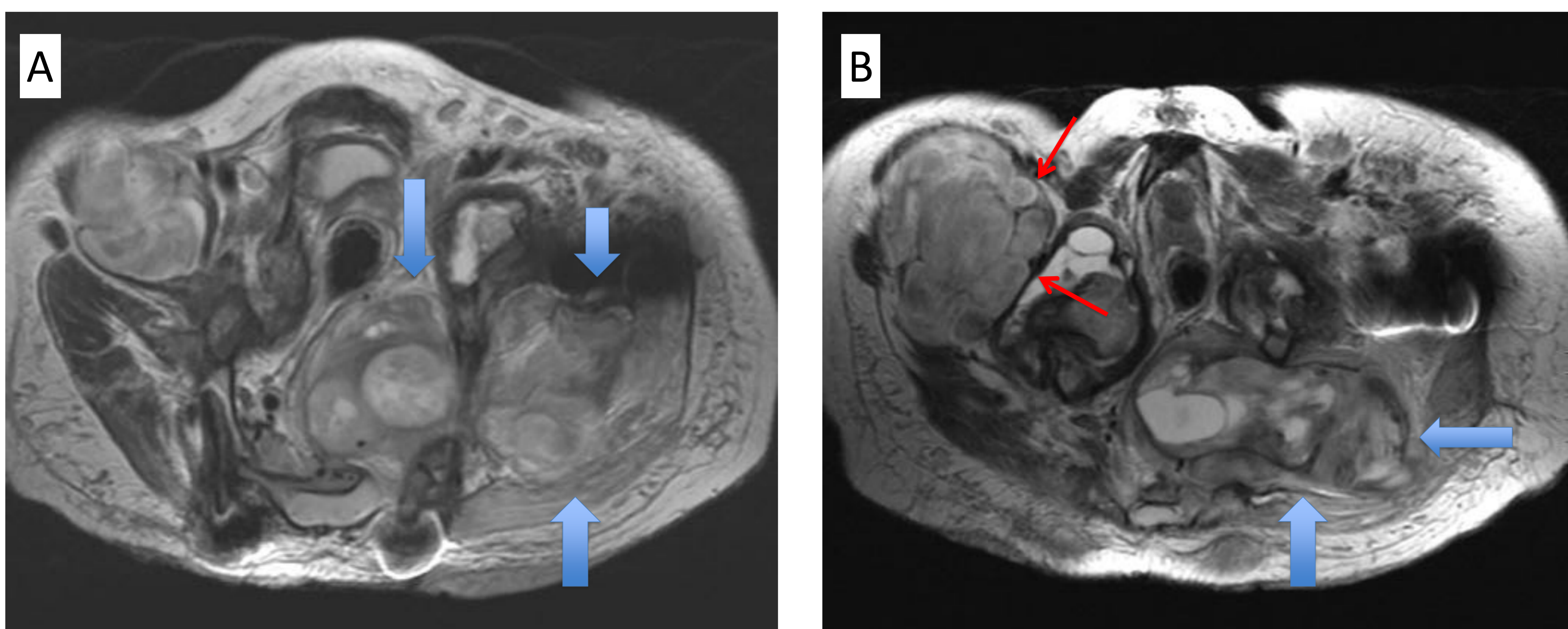


FIGURA 19

Paciente de 16 años con NF tipo 1. Cortes consecutivos TSE T2 en incidencia axial de RM (A y B). Gran masa presacra que se extiende a compartimento posterior de raíz del muslo izquierdo a través de escotadura ciática en relación a neurofibroma gigante (**FLECHAS AZULES**). Existe otra lesión en vertiente anterior del muslo contralateral, donde algún componente presenta el signo de la diana (**flechas rojas**). Deformidad de huesos pélvicos y ectasia dural. Artefacto de susceptibilidad por material de fijación en cadera izquierda.

Schwanoma (FIG 20):

- Tumor benigno encapsulado de la vaina nerviosa periférica localizado excéntricamente respecto al nervio.
- Poco frecuente: sólo 1 – 5 % de los schwannomas espinales se originarán en el sacro.
- Puede presentar áreas de degeneración quística, hemorragia o necrosis que determinará la señal en RM: iso - hipo T1, hiper T2, con fina cápsula y realce intenso de contraste.
- Generalmente alcanzan grandes dimensiones comprimiendo estructuras pélvicas. Si se originan desde el canal o foramen remodelarán y erosionarán el hueso.

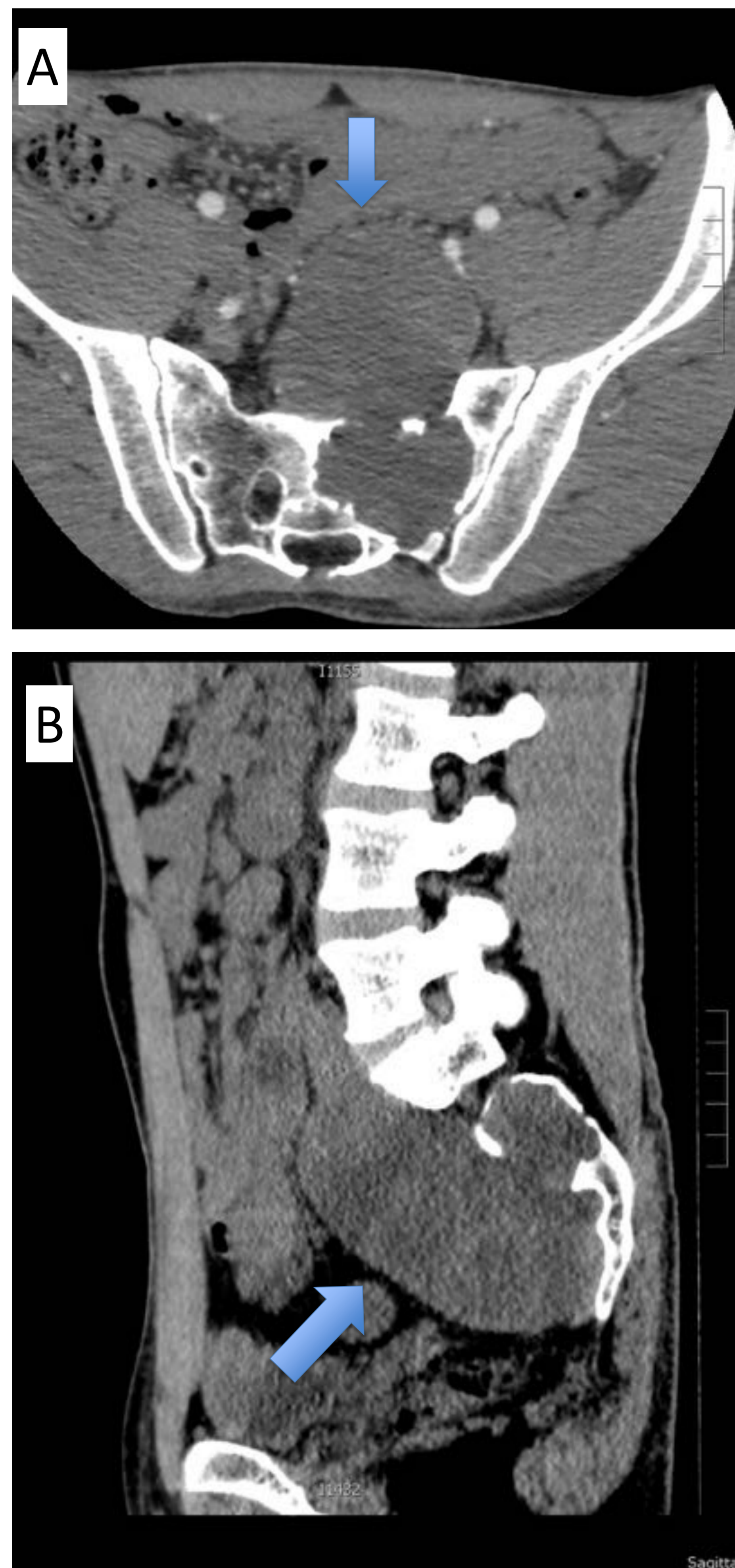


FIGURA 20

Adulto joven varón de 25 años con dolor crónico que irradia a MII. TC con reconstrucciones axial (A) y sagital (B) post-civ. Se observa gran tumoración expansiva que remodela al hueso, con componente en agujero de conjunción izquierdo de S2 y masa anterior presacra. Diagnóstico AP: Schwannoma.

Tumor maligno de la vaina neural (FIG 21):

- Tumores muy poco frecuentes. Excepcionales en niños.
- Pueden derivar de la degeneración maligna de un NF existente (neurofibromatosis tipo 1).
- Su localización suele ser profunda, cerca de un troco nerviosos como el plexo sacro o nervio ciático.
- Por RM son indistinguibles de los tumores benignos. Es más común que se presenten como grandes masas no encapsuladas, de bordes irregulares e infiltrativos. Pueden ser heterogéneos por presentar áreas de necrosis / hemorragia.



FIGURA 21

Tumor maligno de la vaina neural.

Paciente de 4 años que acude por dolor abdominal de 24 horas de evolución. Palidez y astenia. Masa palpable en hipogastrio. Hb: 6.2.

Ecografía abdominal (A) que demuestra gran masa de 9 cm con áreas hiperecogénicas intralesionales (flechas rojas) que podrían traducir zonas de sangrado. En corte axial de TC post-civ (B) se observa masa heterogénea que se extiende hacia retroperitoneo y espacio presacro, insinuándose por agujero de conjunción derecho S1. En corte más craneal (C) se objetiva hidronefrosis derecha (flecha azul).

5. TUMORES MESENQUIMALES

RABDOMIOSARCOMA

-3er tumor sólido no-SNC (tras neuroblastoma y Wilms): 4 – 8 %.

-**Localización:** 1º cabeza y cuello, 2º genito-urinario y 3º extremidades (FIG 22)

- Pelvis: más frecuente originado en vejiga, próstata, útero y vagina. < 5% en pelvis no genito-urinario.
- Localización presacra es más frecuente por extensión secundaria desde otra localización pélvica.
- En ocasiones la lesión es tan grande que es difícil precisar el origen.

-Distribución edad bimodal: 2-6 años y 14-16 años.

-El 65 % son diagnosticados en pacientes por debajo de los 10 años.

-Incidencia pico de lesiones genito-uritarias son los 3 – 6 años.

-Los tumores paratesticulares son los únicos con tendencia a afectar a niños de mayor edad, típicamente adolescentes.

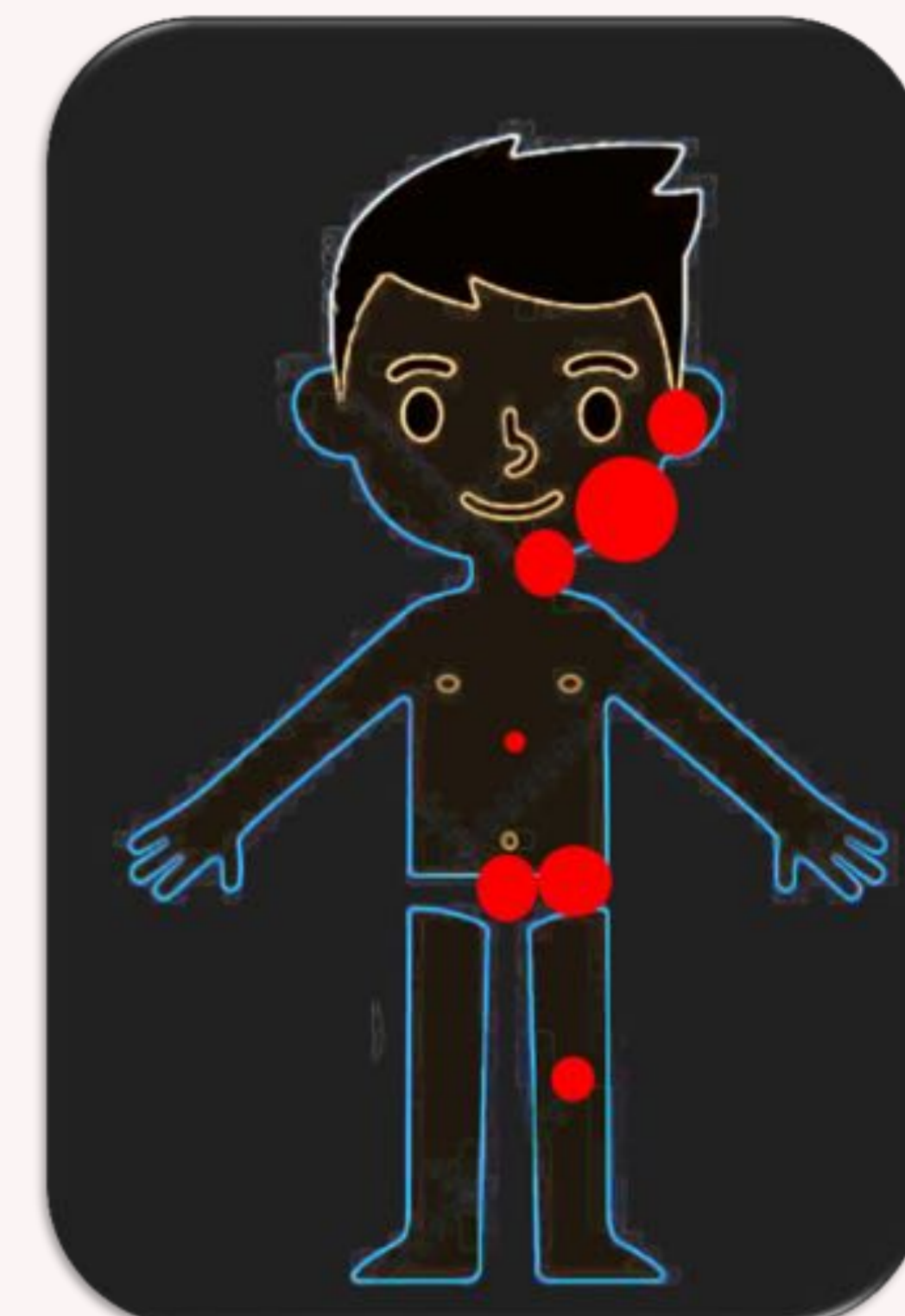


FIG 22.

DISTRIBUCIÓN RABDOMIOSARCOMA

- Cabeza y Cuello: aprox 50 %
 - Órbita: 20 %
 - Paladar / faringe: 15 %
 - Senos, mastoides, oído medio: 15 %
- Genito-urinario: 25 %
 - Paratesticular: 20%
 - Vejiga: 5%
- Extremidades: 15 %
- Otros

Tipos histológicos:

- **Embrionario** (+ frec): botroide / fusocelular: infantil en CyC y genito-urinario
 - **Alveolar:** pubertad – adolescencia en extremidades y para-testicular
 - Pleomórfico
 - Anaplásico
 - Indiferenciado
-) + frec. pediatría
-) - frec.

- La supervivencia depende de la localización, invasión local, tipo histológico (peor subtipo alveolar respecto al embrionario) y metástasis (20 % al diagnóstico, más frecuentes pulmón y hueso). Supervivencia del 75 % a los 5 años.

Hallazgos en imagen (FIG 23):

- CT / RM son las pruebas que valoran mejor la extensión local.
- Alta agresividad local. Tienen un aspecto heterogéneo con necrosis / hemorragia. No calcificaciones.
- La CT es útil para determinar afectación ganglionar a distancia y nódulos pulmonares metastásicos.

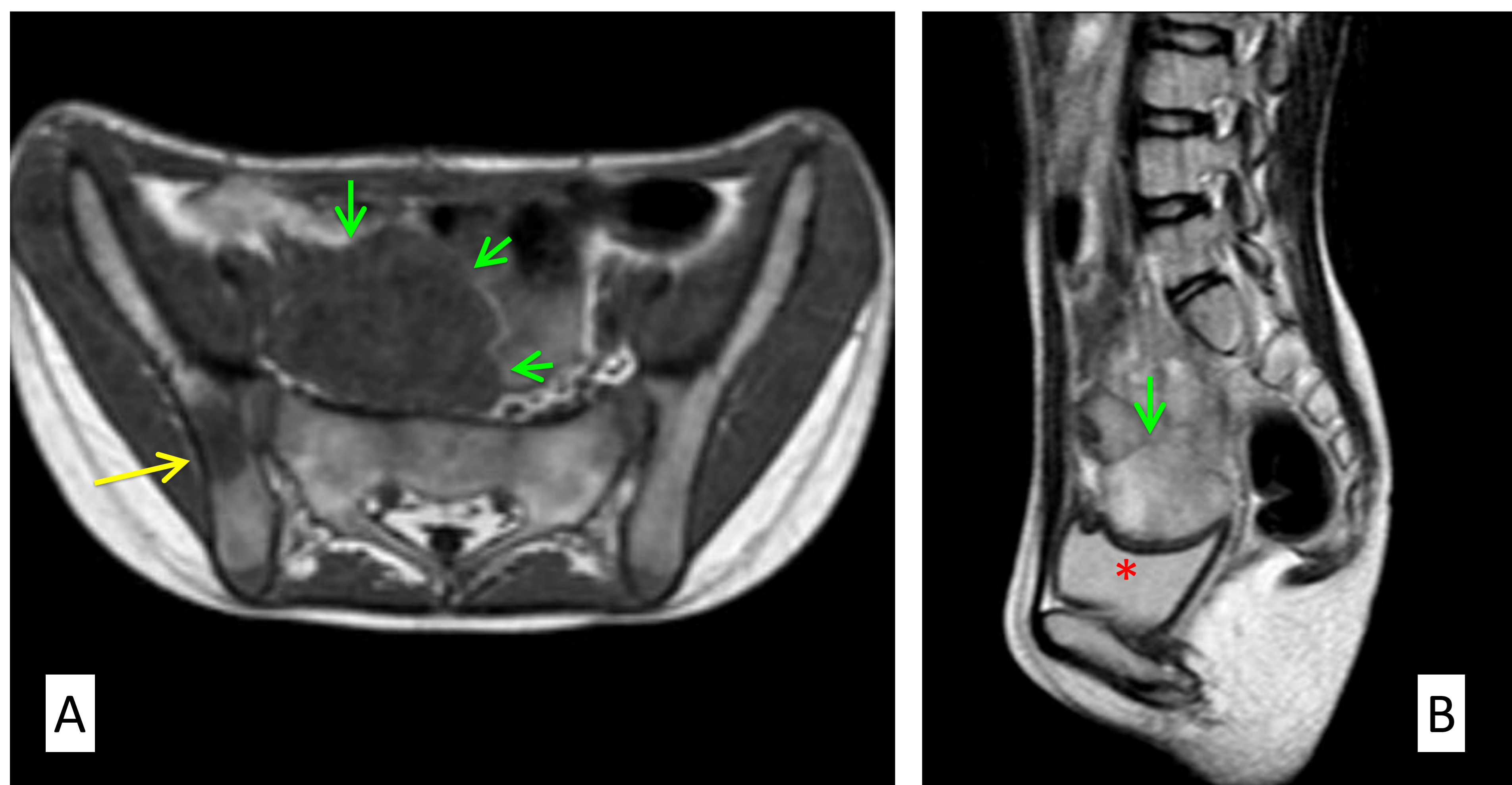


FIGURA 23.

Niña de 7 años de edad con dolor abdominal recurrente. Desde hace 6 semanas asocia enuresis nocturna. Masa abdominal palpable a nivel infraumbilical, dura e inmóvil. RM con secuencia axial en potenciación T1 (A) y sagital T2 (B) donde se observa masa pélvica (flechas verdes) heterogénea que engloba a útero y vagina superior, desplazando a la vejiga caudalmente (*). Alcanza secundariamente al espacio presacro. Lesión de sospecha en hueso iliaco derecho (flecha amarilla). La tumoración englobaba vía excretora derecha (no mostrado).

5. TUMORES ESTIRPE LINFOIDE

LINFOMA

-3er tumoración pediátrica de forma global (tras tumores SNC y leucemia).

-El linfoma no Hodgkin es más frecuente en niños. El tipo de células B, más específicamente el linfoma de Burkitt, es el más frecuente con afectación abdominal primaria.

- Tiene una edad media de presentación: 8 años. Mas frecuente en niños (4 : 1).
- Puede expresarse como enfermedad extranodal (aprox. 30 %): a nivel abdominal afectando al tracto gastro-intestinal (íleon terminal) y mesenterio. La afectación nodal suele ser discreta.
- A nivel presacro es rara la afectación linfomatosa aislada, generalmente asociada a enfermedad en otras localizaciones abdominales y/o a distancia (FIG 24).

-La clínica dependerá de la localización: dolor abdominal, masa palpable, obstrucción intestinal... Los síntomas sistémicos (astenia, fiebre, pérdida de peso) se presentarán con la enfermedad más avanzada.

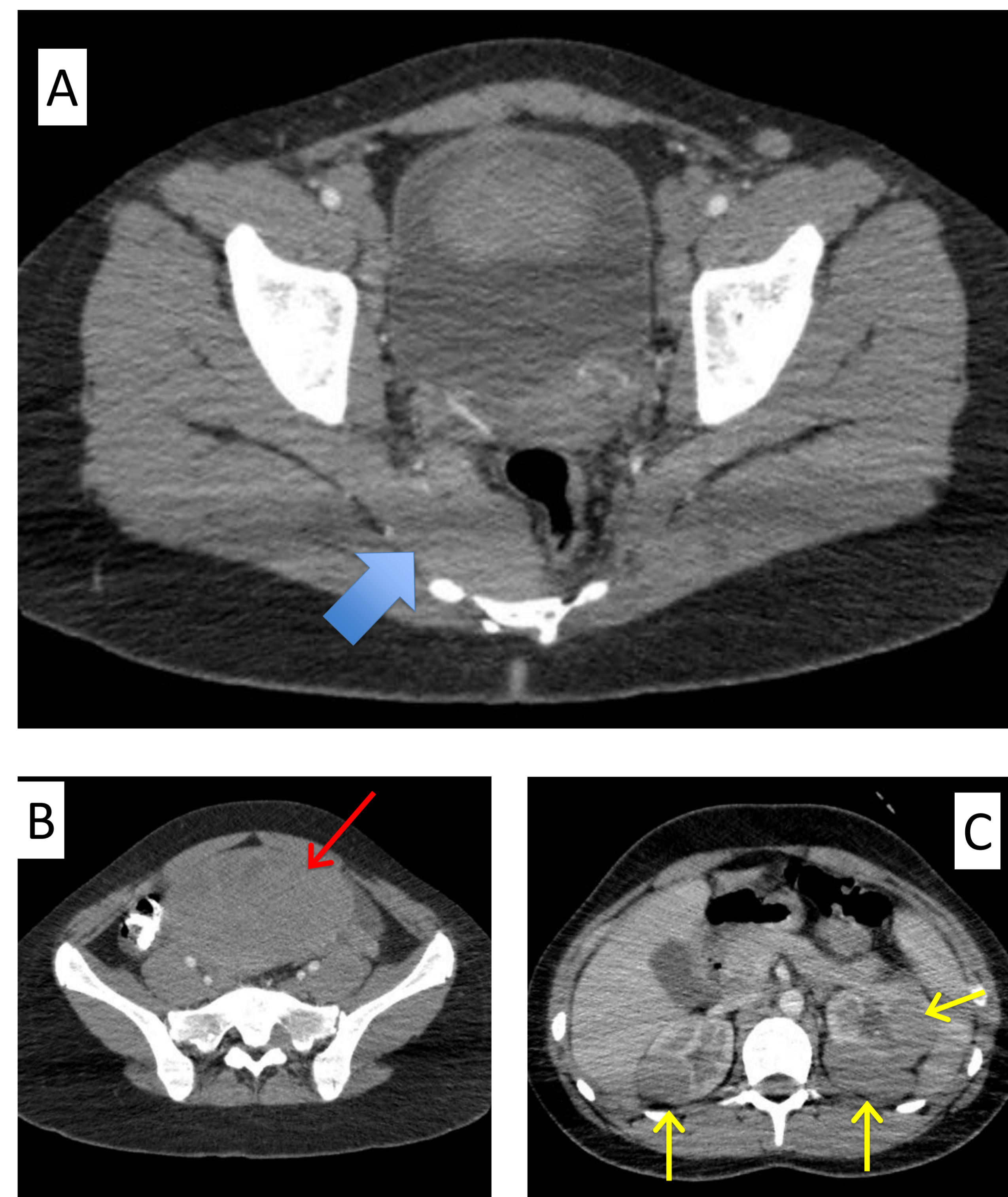


FIGURA 24.

Mujer de 16 años de edad con masa abdominal palpable en hipogastrio. No fiebre ni otra sintomatología B. Se realiza TC abdomino-pélvico post-civ (cortes axiales A, B y C) donde se objetivan gran masa mesentérica que se extiende a pelvis (**flecha roja**), con afectación presacro (**flecha azul**) y multifocal renal asociada (**flechas amarillas**). Linfoma linfoblástico de células T.

6. OTRAS LESIONES

(A) INFLAMATORIO

Los abscesos en pelvis pueden ser secundarios a complicación de apendicitis, EII, osteomielitis (FIG 25) de huesos pélvicos o de origen post-quirúrgico, pudiendo afectar al espacio pre-sacro.

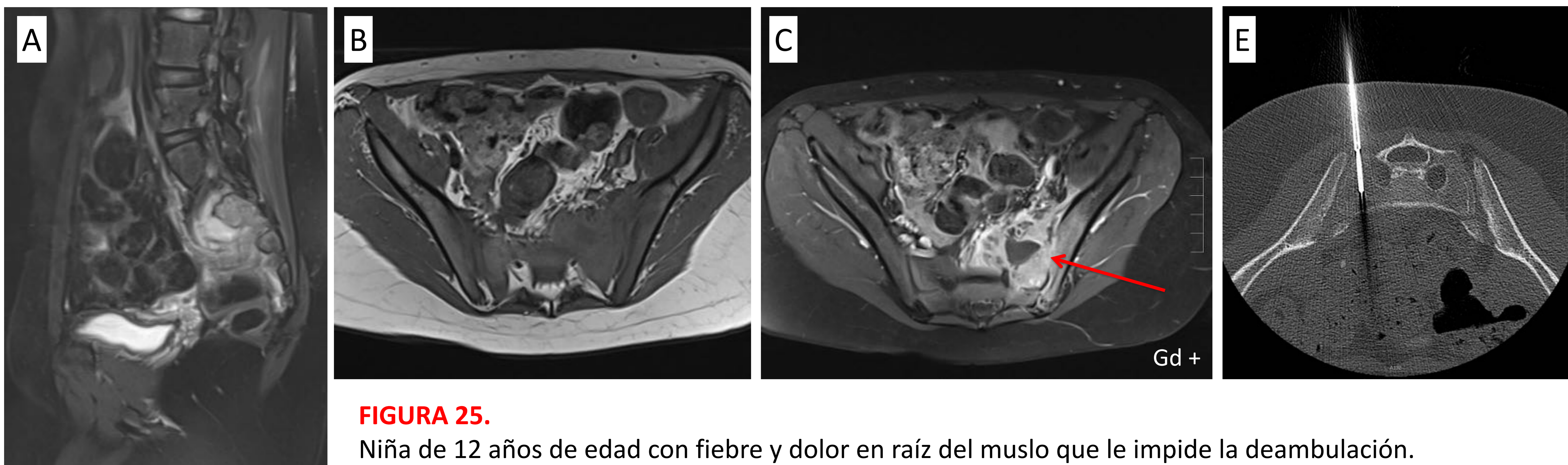


FIGURA 25.

Niña de 12 años de edad con fiebre y dolor en raíz del muslo que le impide la deambulación. RM con secuencias T2 FS en incidencia sagital (A), T1 axial (B) y T1 FS post-Gd. Se demuestra lesión con extensión sacro-iliaca izquierda con masa de partes blandas anterior, altamente necrótica y que podría corresponder con absceso (**flecha roja**). Se realizó biopsia guiada por TC (D) para descartar malignidad y adquirir material para cultivo microbiológico. Osteomielitis por S. Aureus.

(B) VASCULAR

Las lesiones vasculares que suelen afectar a estructuras pélvicas profundas generalmente corresponden con las MALFORMACIONES VASCULARES. Consisten en canales vasculares malformados congénitamente, sin una masa asociada. Están presentes al nacer y crecen únicamente en proporción al crecimiento del niño, salvo complicación local. Incluyen: malformación capilar, venosa, linfática (previamente referido como linfangioma) o una combinación de éstas. Las pruebas de imagen son útiles para clasificarlas y conocer su extensión (pudiendo implicar varios compartimentos, tanto de miembros como troncales).

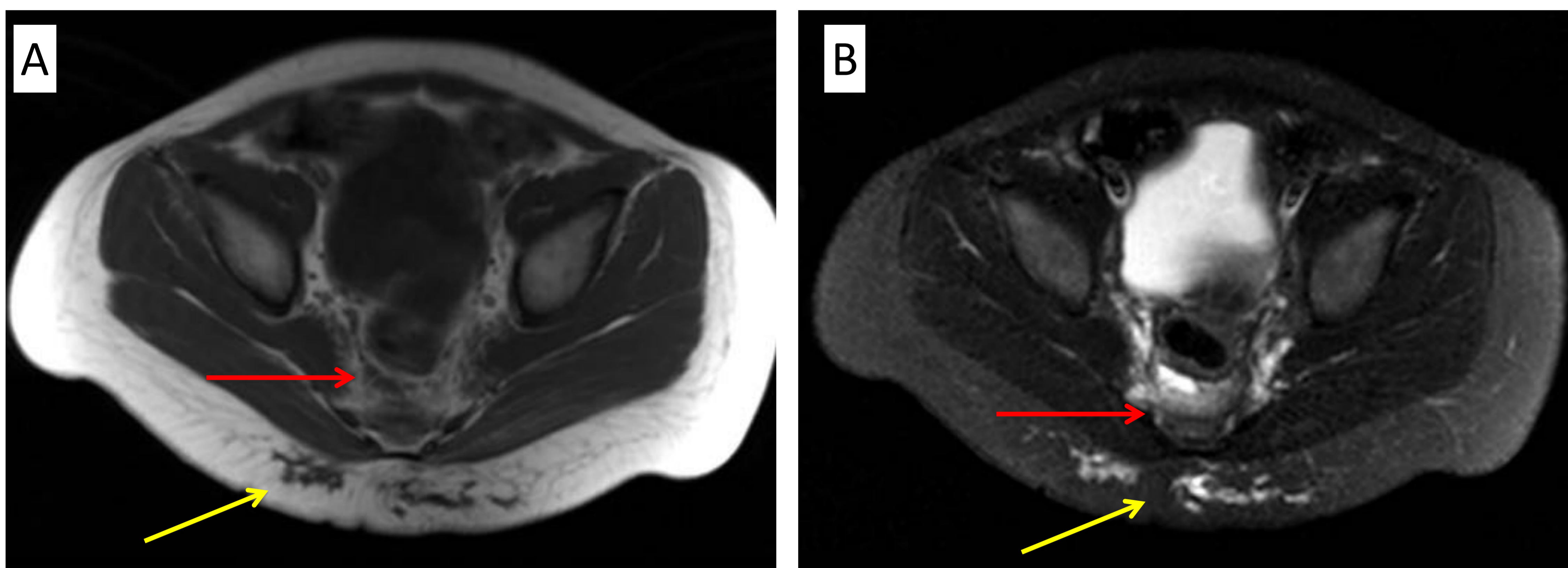


FIGURA 26.

Niña de 5 años con malformación linfática glútea (flechas amarillas). Se realiza RM pélvica, mostrando corte axial en potenciación T1 (a) y T2 FS (B) donde se demuestra extensión de la malformación a espacio presacro (flechas rojas) y peri-rectal.

7. EXTENSIÓN DESDE TUMORES SACROS

-Los tumores primarios de sacro son infrecuentes, correspondiendo menos del 7% de todas las lesiones espinales. De forma global las lesiones más frecuentes son: metástasis, mieloma múltiple y linfoma, raras en edad pediátrica.

-Como ya hemos referido, los tumores de la vaina nerviosa (schwanoma y neurofibroma) se pueden tener un origen intracanal o foraminal, remodelando erosionando secundariamente al sacro.

-Dentro de los tumores sacros primitivos podríamos incluir:

- Benignos / baja agresividad:
 - Tumor de células gigantes: poco frec. pediatría, adultos jóvenes (FIG 27)
 - Quiste óseo aneurismático: aspecto típico en RM, con efecto expansivo y niveles líquido-líquido. Biopsia generalmente mandatoria para descartar lesión subyacente.
 - Osteoma osteoide
 - Hemangioma
 - Osteoblastoma: 17 % de los osteoblastomas espinales. Típicamente en elementos posteriores.
- Malignos:
 - SARCOMA DE EWING
 - OSTEOSARCOMA
 - Cordoma: pueden darse a cualquier edad aunque más frecuentes de 4-7ª décadas. Muy raro en pediatría.
 - Linfoma / leucemia



-La enfermedad metastásica también puede ocurrir en cualquier hueso en edad pediátrica, teniendo que valorar la posibilidad de: meduloblastoma, sarcoma renal de células claras, sarcoma de Ewing / PNET, osteosarcoma, rhabdomyosarcoma y neuroblastoma.

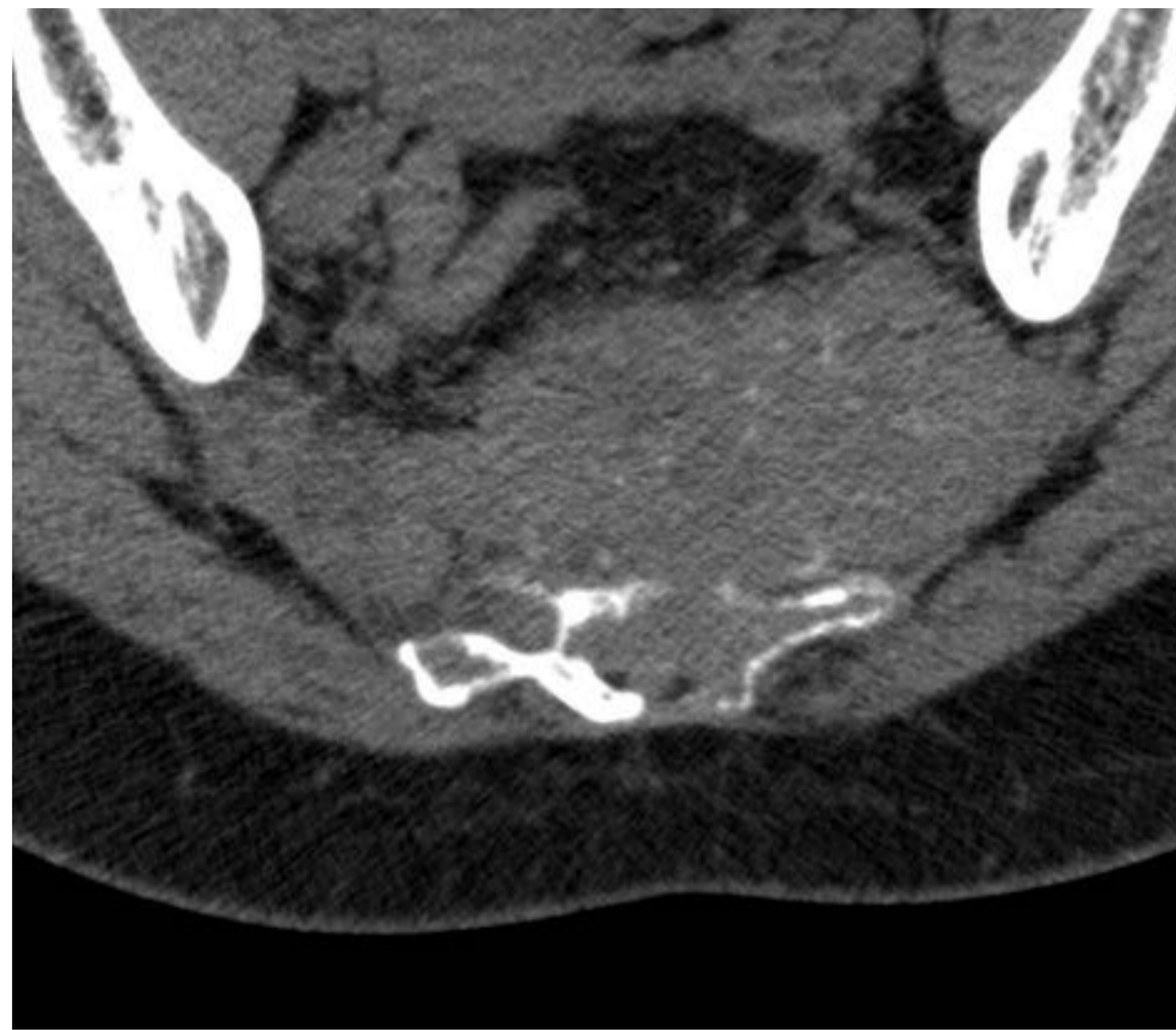
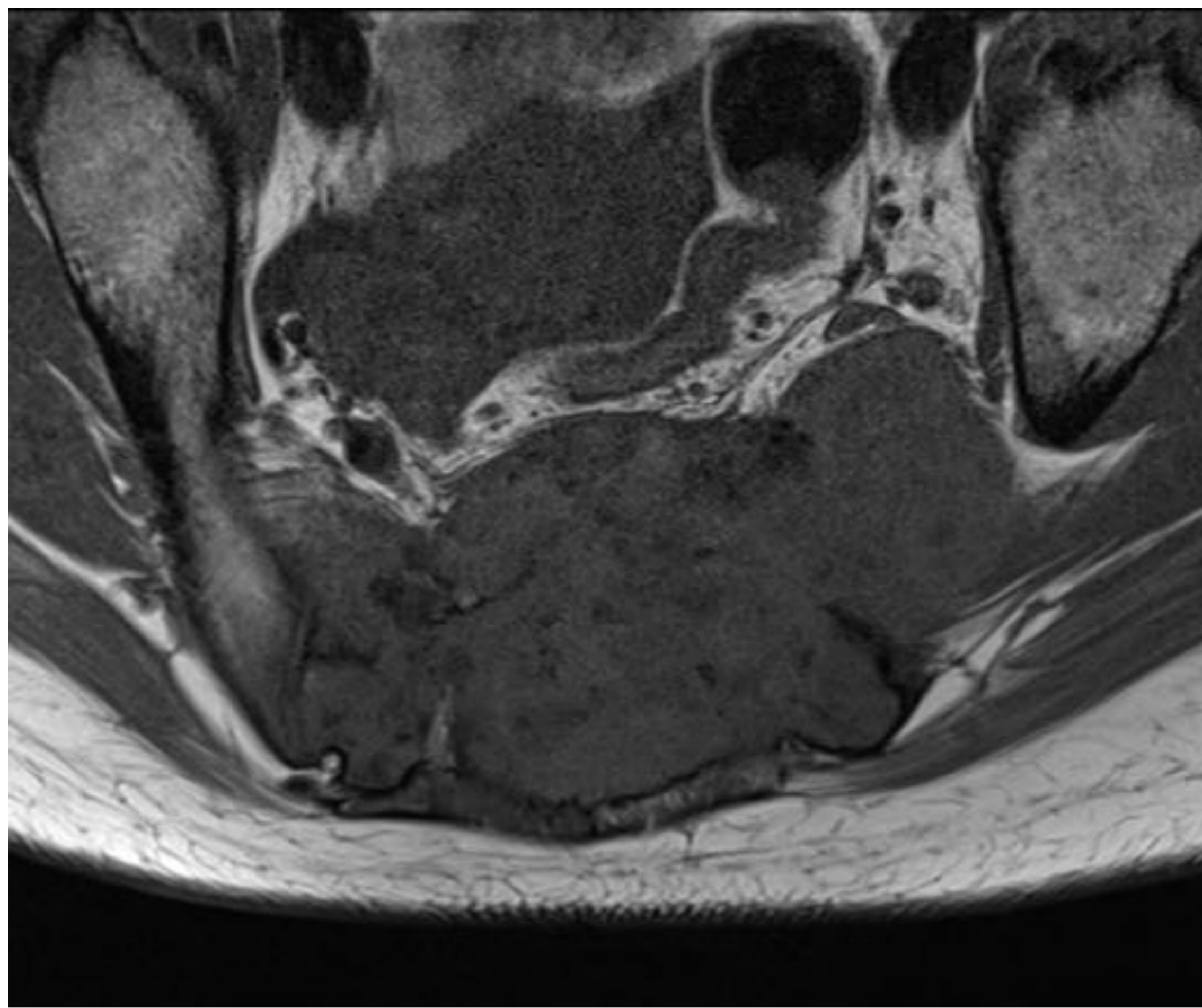


FIGURA 27.

Paciente adulto de 35 años. Tumor de células gigantes. Corte axial de RM en potenciación T1 (A) y corte de TC pélvico (B). Masa infiltrativa sacra con extensión a partes blandas anteriormente. Presenta calcificaciones o septos (hallazgo poco frecuente).

(7 A) SARCOMA DE EWING (FIG 28 y 29)

- Típicamente ocurren en niños – adolescentes entre 10 y 20 años (95 % entre 4 – 25 años).
- 3 – 10 % de los tumores espinales
- Tumor espinal más frecuente durante la infancia tras la afectación por linfoma.
- Mas frecuente en región lumbo-sacra.
- Pueden manifestarse como tumor óseo o de partes blandas (sarcoma de Ewing extra-esquelético).
- Aspecto agresivo. Frecuentemente invaden la cortical ósea formando masa de partes blandas que puede exceder el tamaño del componente óseo. Este componente extra-óseo puede contener finos septos fibrosos pero las calcificaciones son raras.

Localización S. Ewing

- Extremidad inferior: 45 %
Fémur más frec.
- Pelvis: 20 %
- Extremidad superior: 13 %
- Columna / costillas: 13 %
Región sacro-lumbar más frec.
- Cráneo / huesos faciales: 2 %

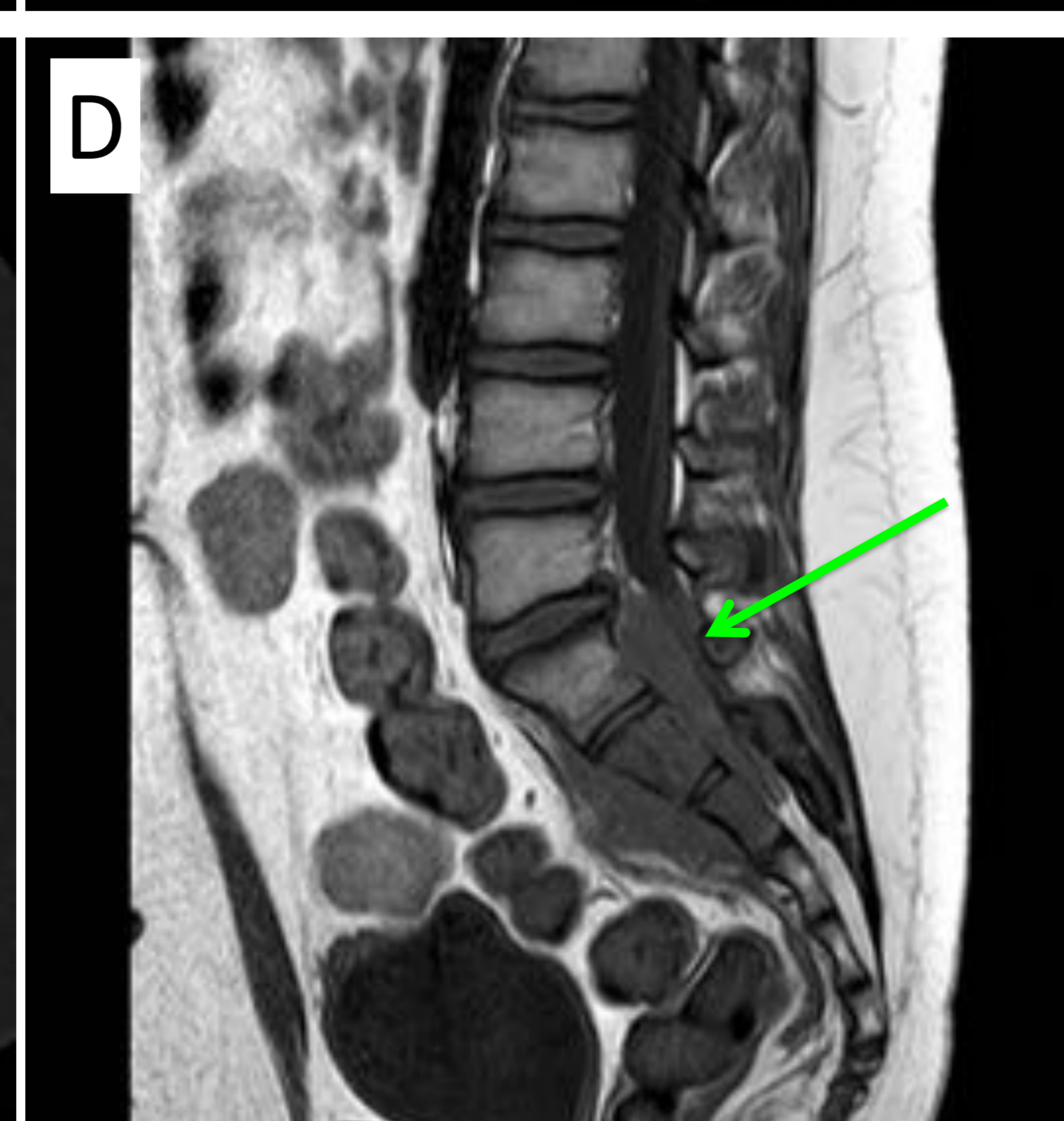
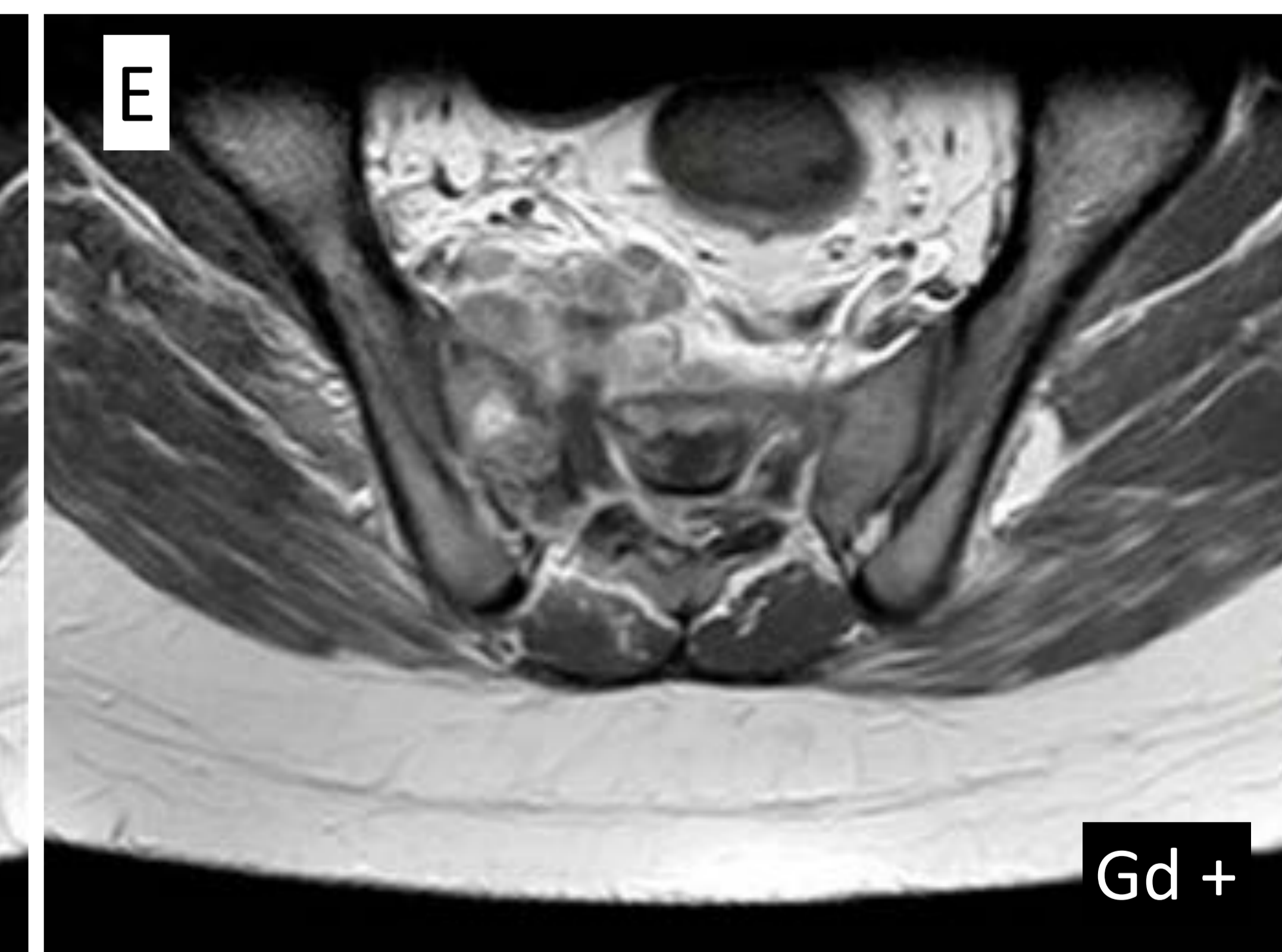


FIGURA 28.

Paciente de 11 años. Dolor en miembros inferiores, alteración de la marcha y de esfínteres de 1 semana de evolución. Fiebre de 38º y pérdida de apetito.
 TC axial post-civ en ventana de partes blandas (A) y hueso (B). RM sacra con cortes en potenciación T1 en incidencia axial (C) y sagital (D). Corte axial T1 tras la administración de civ (E). Continúa en la siguiente página...

FIGURA 25 (continuación)

Masa tumoral que afecta al cuerpo sacro desde S2 a S3, con patrón permeativo en TC e infiltrativo en RM. Ocupación del canal (flecha verde) y agujeros de conjunción derechos (flecha amarilla). Masa de partes blandas presacra.

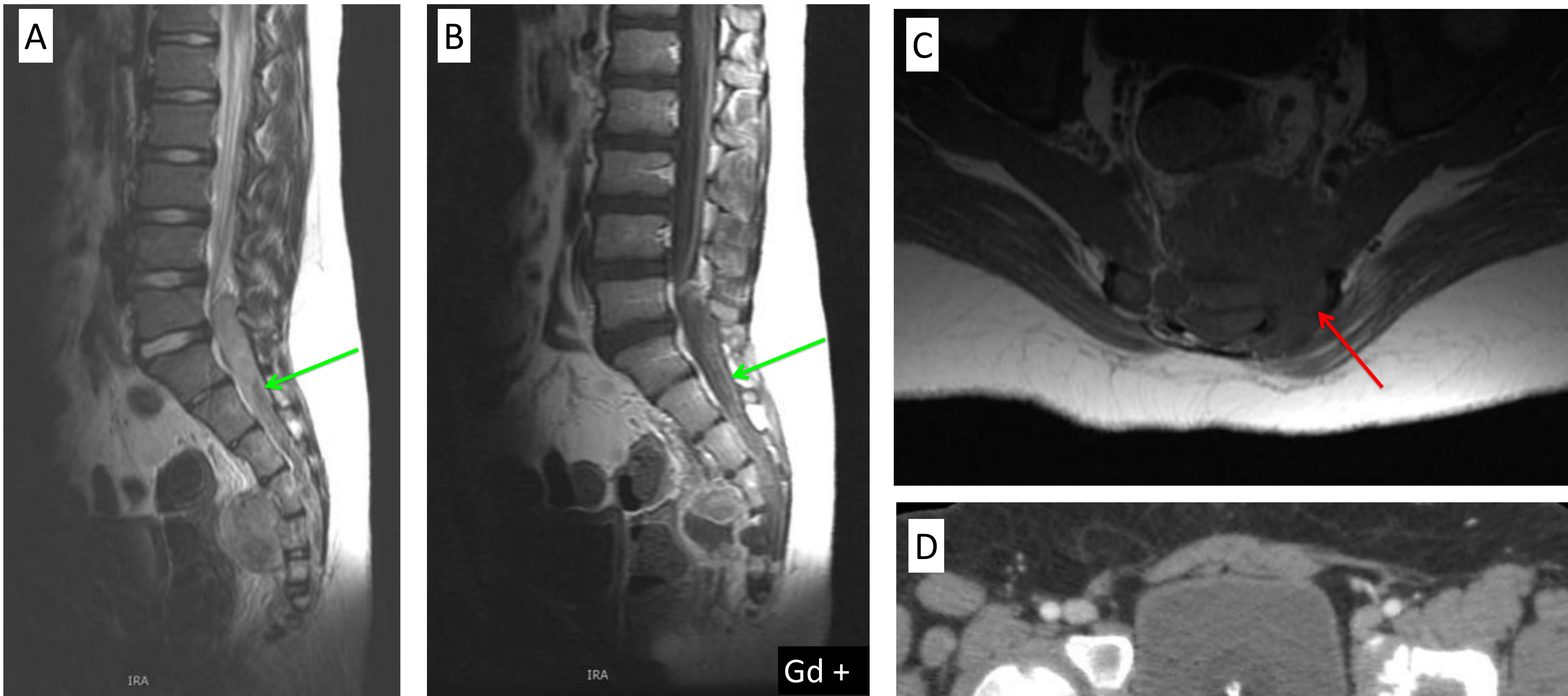


FIGURA 29.

Niño de 6 años y 9 meses de edad que desde hace 3 – 4 semanas refiere dolor perineal, estreñimiento y que recientemente ha progresado a pérdida de control de esfínteres.

RM en incidencia sagital T2 (A), sagital T1 post-civ, (B) axial T1 pre-contraste (C) y corte axial de pelvis de TC (D) realizado para estadificación.

Masa infiltrante ocupando canal espinal sacro (flecha verde) hasta L5 y que se extiende a través de foramen S4 izquierdo (flecha roja) hacia espacio presacro. Destaca la desproporción entre la alteración de la señal ósea respecto a la masa intrarraquídea y presacra.

(7 B) OSTEOSARCOMA (FIG 30)

- Considerado tumor óseo maligno más frecuente (según el Registro Nacional de Tumores Óseos RNTI-SEHOP, en España existe actualmente una incidencia mayor del S. de Ewing).
- Afectación espinal muy poco frecuente: aprox. 3 – 5 % de los cuales 2/3 afecta a la región lumbo-sacra.
- Puede ocurrir como complicación de la RT.
- CT / RX: lítico, blástico o mixto, con masa de partes blandas que invade tejidos vecinos y canal espinal.
- En RM las lesiones con alto contenido en material osteoide pueden tener señal disminuida en potenciación T2.

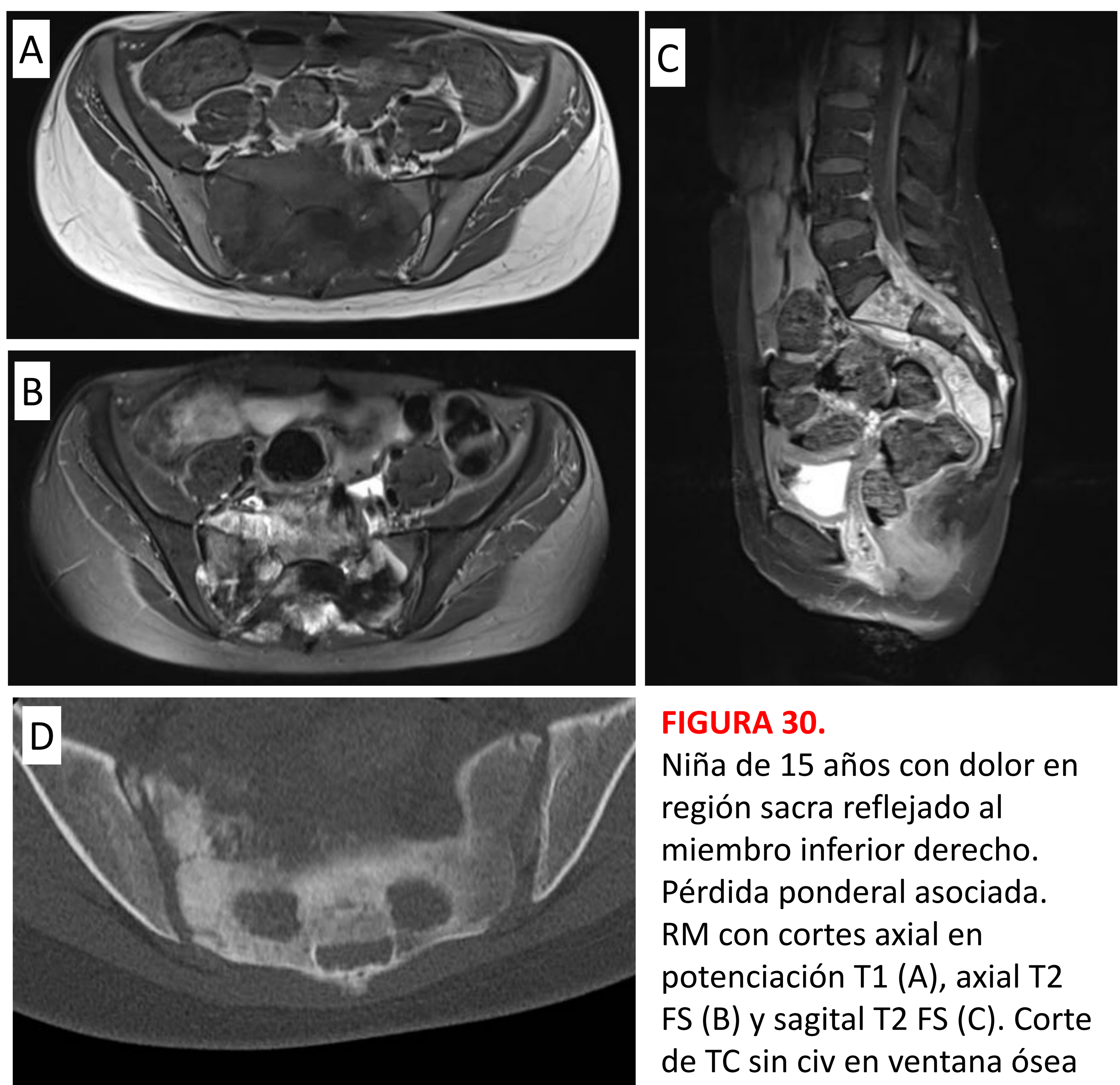


FIGURA 30.

Niña de 15 años con dolor en región sacra reflejado al miembro inferior derecho. Pérdida ponderal asociada. RM con cortes axial en potenciación T1 (A), axial T2 FS (B) y sagital T2 FS (C). Corte de TC sin civ en ventana ósea (D). Continúa en la siguiente página...

FIGURA 26 (continuación)

Masa infiltrante sacra afectando a los niveles S2 a S4, infiltrando a agujeros de conjunción bilateralmente. Asocia amplio componente tumoral en posición presacra e intrarraquídea. Áreas de hiposeñal en T2 y áreas de aspecto blástico en imágenes de TC, en relación a material osteoide.

CLAVES DIAGNÓSTICAS de las MASAS PRESACRAS

-El **teratoma sacrococcígeo** es el tumor presacro pediátrico más frecuente. Generalmente se diagnostica por ecografía pre-natal o por masa palpable en periodo neonatal. Suele presentar un aspecto sólido-quístico. Las lesiones maduras (benignas) tienen a tener un comportamiento quístico dominante y los inmaduros tienden a tener mayor componente sólido. No obstante, el patrón de realce valorado en RM no se relaciona directamente con el grado de malignidad y será un diagnóstico exclusivamente histológico. El principal objetivo de la imagen es valorar el tamaño, extensión interna y efecto de masa sobre estructuras vecinas.

-Ante una **lesión quística presacra** el DD incluye:

➤ Sin defecto óseo:

- **Teratoma quístico intrapélvico y dermoide**: ambos pueden contener grasa y calcificaciones, uni - multiloculares.
- **Quiste de tail-gut**: típicamente multi-quístico con diferente comportamiento de señal en los diferentes compartimentos.
- **Quiste de duplicación**: uni-multilocular, esférico o alargado. Pueden comunicar con la luz intestinal (20 %).

➤ Con defecto sacro: **mielomeningocele**. En caso de diagnosticar síndrome de Currarino valorar estudiar a familiares de primer grado (hasta en un 50% es un patrón de herencia AD).

-Ante una **lesión sólida presacra**, las diferentes posibles lesiones comparten similares hallazgos en imagen y similar epidemiología (pre-escolar / niños pequeños):

- **Tumor de células germinales maligno** (t. Seno endodérmico): > 1 año. No suelen calcificar. Marcadores tumorales (AFP).
- **Neuroblastoma**: Ca 2+ frecuentes. Mayor tendencia a invadir forámenes y canal espinal sacro. Captación en MIBG.
- **Rabdomiosarcoma**: es más frecuente que tenga un origen genito-urinario en pelvis e invada el espacio pre-sacro secundariamente.

Otros:

- **Linfoma** (LNH – Burkitt): normalmente asociando enfermedad en otras localizaciones.

- Invasión desde HUESO:

- **Sarcoma de Ewing** (en niños más mayores o adolescentes). Puede presentar escasa afectación ósea en proporción a la masa de partes blandas e intracanal. Datos de agresividad e infiltración.
- **Osteosarcoma**: poco frecuente en sacro. Material osteoide en el tejido tumoral.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.Hain KS, Pickhardt PJ, Lubner MG, Menias CO, Bhalla S. Presacral masses: multimodality imaging of a multidisciplinary space. *Radiographics*. 2013 Jul-Aug;33(4):1145-67. DOI: [10.1148/rg.334115171](https://doi.org/10.1148/rg.334115171)
- 2.Kocaoglu M, Frush DP. Pediatric presacral masses. *Radiographics*. 2006 May-Jun;26(3):833-57. DOI: [10.1148/rg.263055102](https://doi.org/10.1148/rg.263055102)
- 3.Ueno T, Tanaka YO, Nagata M, Tsunoda H, Anno I, Ishikawa S, Kawai K, Itai Y. Spectrum of germ cell tumors: from head to toe. *Radiographics*. 2004 Mar-Apr;24(2):387-404. DOI: [10.1148/rg.242035082](https://doi.org/10.1148/rg.242035082)
- 4.Avni FE, Guibaud L, Robert Y, Segers V, Zierysen F, Delaet MH, Metens T. MR imaging of fetal sacrococcygeal teratoma: diagnosis and assessment. *AJR Am J Roentgenol*. 2002 Jan;178(1):179-83. DOI: [10.2214/ajr.178.1.1780179](https://doi.org/10.2214/ajr.178.1.1780179)
- 5.Danzer E, Hubbard AM, Hedrick HL, Johnson MP, Wilson RD, Howell LJ, Flake AW, Adzick NS. Diagnosis and characterization of fetal sacrococcygeal teratoma with prenatal MRI. *AJR Am J Roentgenol*. 2006 Oct;187(4):W350-6. DOI: [10.2214/AJR.05.0152](https://doi.org/10.2214/AJR.05.0152)
- 6.Pérez Vega-Leal C, Sainz Gómez C, Ubis Rodríguez E, Garrido-Domínguez E, Díez Fernández A, Rubio Viguera V. [Radiological findings in Currarino syndrome]. *Radiologia*. 2013 May-Jun;55(3):233-8. DOI: [10.1016/j.rx.2011.09.019](https://doi.org/10.1016/j.rx.2011.09.019)
- 7.Robert G. Wells, John R. Sty. Imaging of Sacrococcygeal Germ Cell Tumors. *Radiographics* 1990 10:701 – 713.
- 8.Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, Krug KB, Wootton-Gorges SL, Kanegawa K, Giammarile F, Schmidt M, Shulkin BL, Matthay KK, Lewington VJ, Sarnacki S, Hero B, Kaneko M, London WB, Pearson AD, Cohn SL, Monclair T; International Neuroblastoma Risk Group Project. Guidelines for imaging and staging of neuroblastic tumors: consensus report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. *Radiology*. 2011 Oct;261(1):243-57. DOI: [10.1148/radiol.11101352](https://doi.org/10.1148/radiol.11101352)