

Teratoma cervical congénito: reporte de casos

Congenital cervical teratoma: case report

JAIME ORREGO¹, MARTHA LUCÍA JARAMILLO¹, ADRIANA BALLESTEROS¹,
JOSÉ IGNACIO LÓPEZ², MARTHA CECILIA TORRES³, RUBÉN EDUARDO LASSO³

Forma de citar: Orrego J, Jaramillo ML, Ballesteros A, López JI, Torres MC, Lasso RE. Teratoma cervical congénito: reporte de casos. Rev CES Med 2009, 23(1):77-83

RESUMEN ■

Los teratomas cervicales son tumoraciones infrecuentes y su ubicación a este nivel solo se presenta en el 6 % de todos los tumores de este tipo. Su pronóstico depende del tamaño, localización, tasa de crecimiento, compromiso en la vía aérea, y el manejo adecuado de la lesión. En la literatura se encuentran pocos reportes de casos, dado que dicha enfermedad es poco común. En la Fundación Valle del Lili, en el año anterior, se recibieron varios recién nacidos con masas en el cuello de los cuales dos correspondieron a teratomas congénitos. En el presente reporte se describen dos recién nacidos con grandes masas en cuello, sin diagnóstico prenatal, una de ellas con compromiso hasta región del lóbulo temporal, y en ambos casos con marcado compromiso de la vía aérea y lesiones de rápido crecimiento. El manejo inicial fue la resección quirúrgica con participación del grupo interdisciplinario de la Unidad de Neonatología. El estudio anatomopatológico reportó un teratoma benigno en el primer caso y en el segundo un teratoma inmaduro. Se resalta el manejo interdisciplinario y se incluyen los estudios de imágenes, resultados histopatológicos y se realiza revisión amplia de la literatura existente.

¹ Neonatólogos. Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal. Fundación Valle del Lili. Cali, Colombia.

² Fellow Neonatología Universidad CES

³ Residentes de Pediatría, Universidad CES. Correspondencia: rubenlasso@gmail.com

Resivido: marzo 16. Revisado: abril de 2009. Aceptado: abril 24 de 2009

PALABRAS CLAVE

Teratoma
Congénito
Neonato
Colombia

ABSTRACT

Cervical teratomas are rare tumors in newborns, usually represent close 6 % of all of them. Pronostic depend of extension, localization of the mass, optim treatment, rate of growth and level of airway compromise. There are few reports of cases because of low frequency of presentation. Last year in the Valle del Lili Foundation we admitted some newborns with cervical tumors, two of them with congenital teratomas. We present two neonates patients with giant neck masses present at birth, without prenatal diagnosis, one with compromise until temporal lobe and both with severe airway compromise. Initial management was surgical excision with pediatric surgeon, neurosurgeon and interdisciplinary group of specialists of the neonatal intensive care unit. Histopathology study of the lesion reported benign teratoma in the first case and immature teratoma in the second one. We recognize interdisciplinary management and included imagenology histopathology studies and literature review is done.

KEYS WORDS

Teratoma
Congenital
Newborn
Colombia

INTRODUCCIÓN

La palabra teratoma deriva del griego *teras*: que significa tumor monstruoso (1). Se clasifican en

cuatro tipos: dermoides, teratoides, teratoma verdadero y epignatio (2). Los teratomas cervicales son raros y sólo se encuentran reportados como casos únicos o series de pocos pacientes (3); usualmente afectan a ambos sexos y a todas las razas en igual proporción (4). Algunos estudios citogenéticos han encontrado un isocromosoma del brazo largo del cromosoma 1 que lleva a una tetrasomía 1q en dos pacientes estudiados (5), pero algunos autores afirman que al ser un grupo heterogéneo de tumores hay varios genes implicados en su proceso patogénico (6).

A nivel embrionario, éstos son secundarios a anomalías de la segunda hendidura branquial y suelen ser unilaterales, encontrándose ubicados a lo largo del margen anterior del músculo esternocleidomastoideo en la unión del tercio inferior y medio (7). Pueden existir restos de las estructuras embriológicas normales que se frenan o no migran pero con la información genética necesaria para diferenciarse, mostrando evidencia de las tres capas germinales con un gran rango de diferenciación celular y un grado variable de maduración (5) y otros los consideran como el producto de una ubicación errónea de las células del primordio durante la etapa fetal produciendo un *fetus in fetu* (8) en el epignatio.

En general los teratomas están constituidos por las 3 líneas germinales: endodermo, mesodermo y ectodermo y representan el 25 al 35 % de todos los tumores fetales (9). A pesar de tener una base de origen genético sólida, se debe considerar que la etiología es multifactorial, y que un foco de tejido embrionario que escapa a la influencia regional de la organización primaria desarrolla la lesión posterior. Las consecuencias del tumor sobre el neonato se determinan por el tamaño, ubicación, tasa de crecimiento y poder infiltrativo de la lesión, pudiendo llegar a ser mortal en algunos casos.

El objetivo de este reporte de casos es brindar información acerca de esta patología, debido a los pocos datos existentes y al mínimo conocimiento acerca de teratomas congénitos en nuestro medio;

así como aportar bases clínicas para el enfoque diagnóstico y manejo al personal de salud que en su práctica habitual tenga contacto con recién nacidos.

CASO CLÍNICO No. 1

Recién nacido a término, de sexo femenino, nacida por parto vaginal domiciliario, sin antecedentes de controles prenatales en la madre. Llevada a hospital local por presentar masa cervical lobulada que invade maxilar inferior derecho, deforma el pabellón auricular ipsilateral y la cavidad oral, asociada a dificultad respiratoria (figura 1). A la semana de estar

hospitalizada requiere intubación orotraqueal y ventilación mecánica de soporte y es remitida a la Fundación Valle del Lili para manejo, donde se realiza resección de gran parte del tumor y de tejido de sostén de la tráquea (figura 2). Los niveles de alfa-fetoproteína se encontraron elevados. Permaneció por 8 semanas en ventilación mecánica, no tolerando la extubación inicialmente, por lo que requirió manejo con traqueostomía con destete progresivo hasta ventilación adecuada con FiO₂ al ambiente (figura 3). Adicionalmente requirió manejo con gastrostomía para soporte nutricional. Finalmente fue contrarremitida a segundo nivel para continuar manejo. El informe anatomopatológico reveló que se trataba de un teratoma inmaduro benigno (figura 4).



Figura Nro 1. TERATOMA EN CUELLO

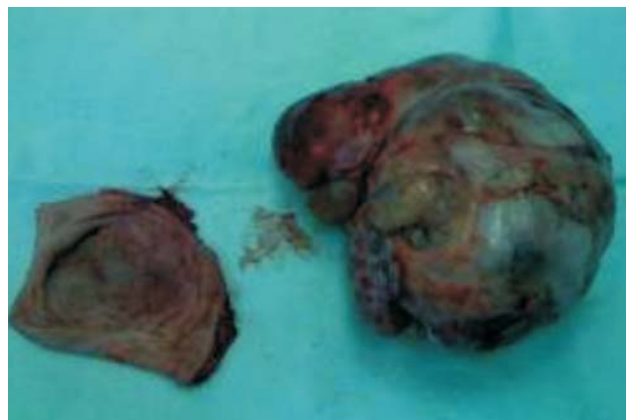


Figura Nro 2. TERATOMA DE CUELLO RESECADO



Figura No. 3. POST-QUIRÚRGICO TARDÍO

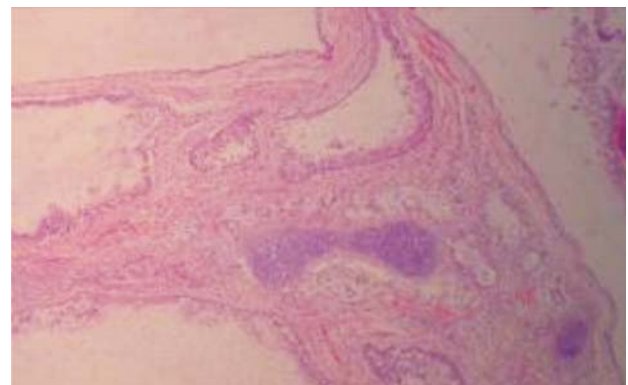


Figura 4. TEJIDO MADUROS, CARTÍLAGO Y EPITELIO RESPIRATORIO (40X)

CASO CLÍNICO No. 2

Recién nacido a término, sexo femenino, madre de 41 años, producto de segundo embarazo, con controles ecográficos realizados en los dos primeros trimestres sin evidencia de alteraciones fetales. En el tercer trimestre presentó amenaza de parto pretérmino por lo que se manejó con nifedipino hasta el final del embarazo y recibió betametasona para maduración pulmonar fetal. Nace por parto vaginal, con buena adaptación a la vida extrauterina. Se evidencia al examen físico masa a nivel de cuello y hemicara derecha, lobulada que se extiende desde la región supraclavicular hasta la región temporal

derecha, levantando el lóbulo de la oreja ipsilateral (figura 5). Se remite a la Fundación Valle del Lili donde se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) de cabeza y cuello encontrando compromiso de fosa infratemporal derecha con extensión cefálica a través del foramen oval hacia el piso de la fosa media, produciendo compresión extra-axial del lóbulo temporal ipsilateral. Además agenesia parcial del cuerpo calloso y quistes aracnoideos (figura 6). Se reportaron niveles de alfa-fetoproteína elevados. Se intervino quirúrgicamente por parte de cirugía pediátrica y neurocirugía resecando la totalidad de la tumoración (figura 7). El informe de patología identificó un tumor mixto de células germinales (figuras 8 y 9).



Figura 5. PACIENTE CON MASA CERVICAL

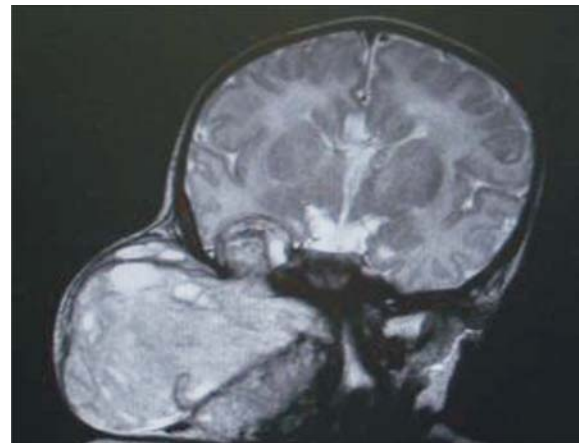


Figura 6. IMAGEN DE RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR, DONDE SE OBSERVA EXTENSIÓN A LA FOSA INFRATEMPORAL DERECHA.



Figura 7. POST- QUIRÚRGICO INMEDIATO

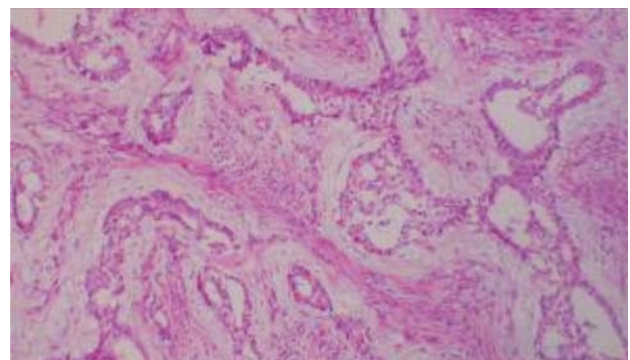


Figura 8. TEJIDO MALIGNO GERMINAL, TIPO SACO VITELINO (X100)

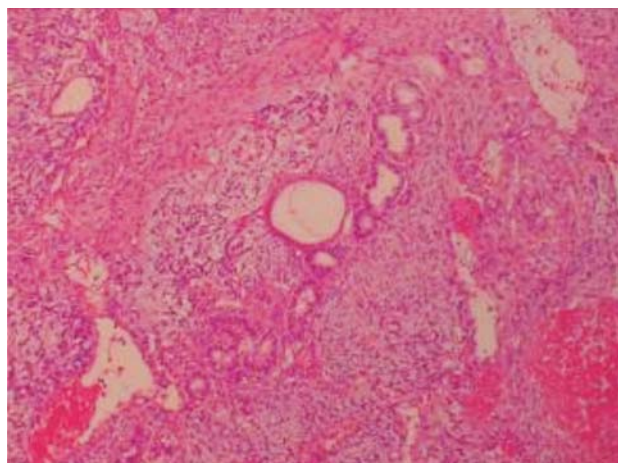


Figura 9. ESTROMA PRIMITIVO Y GLÁNDULAS MADURAS (X100)

DISCUSIÓN

Los teratomas cervicales ocurren en 1 de 20 000 a 40 000 recién nacidos, y de todos los teratomas, el 2 al 9 % se localizan en cabeza y cuello. Su diagnóstico se ha incrementado en los últimos 20 años con los métodos de estudio imagenológico en el control prenatal de rutina (10). Los tumores perinatales corresponden al 2-3 % de las neoplasias en niños y dos terceras partes ocurren durante el período neonatal (11). Los teratomas pueden ser quísticos o sólidos y pueden medir hasta 30 cm de diámetro. El 90 % contienen las tres líneas germinales pero usualmente el tejido neural predomina sobre los otros componentes y pueden presentar crecimiento rápido (12). Puede asociarse a hipoplasia pulmonar hasta en un 27 % de los pacientes afectados y no existen criterios predictivos para el desarrollo de esta alteración (13).

La localización más común de los teratomas congénitos es la región sacrococcígea, sin embargo la cabeza y cuello se presenta como segunda en frecuencia (14). Dentro de ésta, el compromiso más usual se encuentra generalmente en las regiones lateral y anterior del cuello. Tanto su tamaño como su ubicación pueden incrementar la morbilidad principalmente por el compromiso respiratorio y el riesgo de sangrado (10).

El diagnóstico prenatal reportado en algunas series alcanza sólo el 30 % de los casos (6), éste se realiza entre la semana 15 y la 29 de gestación, lo que sugiere un desarrollo tardío de los teratomas dentro del período del embarazo. En la ecografía bidimensional puede encontrarse, una masa heterogénea en la región cervical, acompañada de polihidramnios y el doppler evidencia presencia de vascularización a nivel tumoral (9).

La RMN revela con precisión aún desde el período prenatal las características de la masa tumoral y predice con seguridad el grado de compresión de la vía aérea que puede requerir el tratamiento extra-útero intraparto (EXIT) y el grado de afección esofágica e hipoplasia pulmonar (9).

En las radiografías simples se pueden encontrar calcificaciones hasta en 16 % de los casos, ocasionalmente se pueden observar inclusive dientes. Igualmente con el fin de asegurar un diagnóstico previo prequirúrgico se puede realizar una biopsia por aspiración con aguja fina. La determinación de niveles séricos de alfa-fetoproteína y gonadotropina coriónica es útil en el diagnóstico y seguimiento de este tipo de tumores (5).

Clínicamente, el teratoma cervical congénito puede presentarse asociado a manifestaciones de hidrops fetal no immune, ocasionado por la alteración del retorno venoso o robo de un porcentaje importante del gasto cardíaco en la vascularización del tumor, por lo que se requiere estudio ecocardiográfico para medir dicho gasto (11). También puede asociarse con otras malformaciones como alteraciones del tracto gastrointestinal y urinario (8) e inclusive a paladar hendido. Otras malformaciones mayores encontradas son hidrocefalia, agenesia del cuerpo calloso y pulmón izquierdo tetra lobulado (5). La vía de evacuación preferida es la cesárea. El establecimiento de un grupo multidisciplinario conformado por radiólogos, obstetras, anestesiólogos, cirujanos pediatras, psicólogos, neonatólogos y otorrinolaringólogos pediátricos mejora de forma ostensible el pronóstico del paciente.

El manejo debe estar orientado a evitar el compromiso por la compresión de la vía aérea la cual puede no ser notoria al nacimiento pero puede progresar rápidamente en las primeras horas de vida (5); por dicha razón se debe asegurar una ventilación adecuada. Está descrito la realización de cirugía fetal con buenos resultados (12). En el pre y postquirúrgico se recomienda tener niveles sanguíneos de TSH, ya que los teratomas originados a partir de la glándula tiroides generalmente la sustituyen, causando hipotiroidismo (13).

Algunos casos se han manejado con la técnica de tratamiento extra-útero intraparto (EXIT), es decir que durante la cesárea, bajo anestesia general, se extraen la cabeza y los hombros del neonato y de inmediato se procede a intubar al paciente, antes de que este respire. Si la intubación es fallida se indica traqueostomía. Posteriormente se realiza la atención del recién nacido conforme a los protocolos establecidos (5). Adicionalmente pueden realizarse procedimientos de laringoscopia y broncoscopia para estudio y asegurar la vía aérea.

El diagnóstico diferencial incluye higroma quístico, hipotiroidismo congénito, quiste del conducto tirogloso, quiste branquial, linfangioma, hamartoma, hemangio-linfangioma, malformación arteriovenosa, lipoma, laringocele, encefalocele y mielomeningocele (5, 12). El tratamiento es la resección quirúrgica total en asociación con la quimioterapia en caso de lesiones irresecables o malignas (10).

La malignización del teratoma cervical ocurre en aproximadamente el 10 % y se presenta en niños mayores y adultos, con metástasis principalmente a nivel pulmonar y hepático. (15). La malignización de los teratomas de cabeza y cuello es rara y el compromiso intracraneal se ha descrito en la literatura mundial en pocos casos (16). En 1988, Jourdan y Gauderer reportaron una tasa de malignidad del 2 % y actualmente este porcentaje presenta series hasta de 18 % que han requerido incluso de quimioterapia (18).

La obstrucción de la vía aérea por compresión u oclusión ha sido reportada hasta en un 80 al 100 %

y si no es intervenida llega a mortalidad incluso del 100 % (2). La mortalidad se reporta hasta en un 80 % en los casos no operados frente al 15 % de los que se operan tempranamente. Tanto la localización como el tamaño de la masa, más que los hallazgos histológicos, son los que marcan el pronóstico a corto plazo. El compromiso de estructuras adyacentes determina también las posibilidades quirúrgicas y el pronóstico (5).

Resulta importante dentro del manejo el seguimiento con la alfa - feto proteína (17) hasta que se normalice, pero debe tenerse en cuenta que no existen valores estandarizados para los dos primeros años de vida (19). El seguimiento postquirúrgico incluye además monitoría del compromiso tiroideo y paratiroideo (11). La tasa de supervivencia general es de alrededor de un 85 % a los 5 años de seguimiento (12).

CONCLUSIÓN

Los teratomas cervicales congénitos son tumoraciones raras que se incluyen dentro de las alteraciones cervicales en el recién nacido. Del conocimiento de la patología, el diagnóstico oportuno y el manejo adecuado que incluya la aplicación de la estrategia EXIT dependerán la evolución a corto y largo plazo, pues aunque es infrecuente en presentación deberá sospecharse siempre que tengamos masas cervicales en la etapa neonatal o diagnosticadas prenatalmente.

REFERENCIAS

1. Bergé S, Von Lindern J, Appel T, Braumann B, Niederhagen B. Diagnosis and management of cervical teratomas. British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery (2004) 42, 41-45
2. Martino F, Avila L, Encinas J, Luis A, Olivares P, Lassaletta L, Nistal M, Tovar J. Teratomas of the neck and mediastinum in children. Pediatr Sug Int (2006) 22:627-634

3. Richard G, Haase G, Applebaum H, Dillon P, Coran A, King P, Hodge D. Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: A children Cancer Group Study. *Journal of Pediatric Surgery* (1995) 30:2:312-316
4. Kerner B, Flaum E, Mathews H, Carlson D, Pepkowitz S, Hixon H, Graham J. Cervical teratoma: prenatal diagnosis and long-term follow up. *Prenatal Diagnosis* (1998) 18:1: 51-59.
5. Flores G, Reyes M, Dominguez M, Ruiz O. Tumor mixto de células germinales en el cuello asociado a otras malformaciones congénitas en un neonato. *Gac Med Méx* (2002) Vol 138 No. 6:571-575
6. Miliaras D, Grimbizis G, Conroy J, Psarra N, Miliaras S, Nowzk N, Bontis J. Novel karyotypic changes detected by comparative genomic hybridization in a case of congenital cervical immature teratoma. *Birth Defects Research (Part A): Clinical and Molecular Teratology* (2005) 73:572-576
7. Moi K, Dinerstein N. Lesiones cervicales de origen embrionario en neonatos: diagnósticos diferenciales y presentación de casos clínicos. *Rev. Hosp. Mat. Inf. Ramón Sardá* (1996), XV, Nº 3 113-119
8. Velasco S M, Conda H, Sandoval A, Balanzar J, Irra E, García P, Velasco Pérez M. Epignathus. *Diagnosticjournal.com* 12-15
9. Araujo E, Hélio A, Guimaraes F, Saito M, Pires A. Prenatal diagnosis of a large fetal cervical teratoma by three-dimensional ultrasonography: a case report. *Arch Gynecol Obstet* (2007) 141-144
10. Muscatello L, Giudice M, Feltri M. Malignant cervical teratoma: report of a case in a newborn. *Eur Arch Otorhinolaryngol* (2005) 263: 899-904
11. Rattan K, Rattan S, Parihar D, Kaushal V. Giant neonatal cervical teratoma associated with facial clefts - A rare association. *Journal of Otolaryngology* (2007) Volume 36, No 3 E19-E20
12. Goldstein I, Drugan A. Congenital cervical teratoma, associated with agenesis of *corpus callosum* and subarachnoid cyst. *Prenat Diagn* (2005)25:439-441
13. Liechty Kenneth, Hedrick H, Hubbard A, Johnson M. Severe pulmonary hypoplasia associated with giant cervical teratomas. *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41:230-233
14. Herman T, Siegel MJ, Cervical Teratoma, *Journal of Perinatology* (2008) 28, 649-651
15. Hasiotou M, Vakaki M, Pitsoulakis G, Zarifi M, Sammouti H, Konstadinidou C. Congenital cervical teratomas. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2004) 68:1133-1139
16. Crampsey D, Benjamin E, Bailey C, Hartley B. Massive extraoral and parapharyngeal teratoma with middle cranial fossa extension in a premature infant. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* (2007) 133:290-292
17. Gómez M. Luengas J., Teratoma gigante de cuello en un lactante. *Universitas Medica* (2006) Vol. 47 No. 3 291-295
18. Jilian R. M., Gray E., Thornton C., Raafat, F., Robinson K.. Mature and immature extracranial teratomas in children: The UK Children's Cancer Study Group Experience. *Journal of Clinical Oncology*. Volume 26 Number 21. July 20 2008
19. Tjalma W. The value of AFP in congenital cervical teratoma. *Journal of Pediatric Surgery* (2003) 1846.