

40 P. Albero
A. Alomar
R. Ruiz
M.J. Gibert

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Son Dureta.
Palma de Mallorca. España.

Correspondencia:

Dra. P. Albero.
Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Son Dureta.
Andrea Doria, 55. 07014 Palma de Mallorca. España.
Correo electrónico: palbero@ozu.es

Fecha de recepción: 10/03/03

Aceptado para su publicación: 29/09/03

Diagnóstico prenatal de dos casos de teratoma cervical fetal

Prenatal diagnosis of two cases of fetal cervical teratoma

RESUMEN

Presentamos 2 casos de tumoración cervical fetal con sospecha diagnóstica ecográfica de teratoma cervical, con posterior confirmación histológica. En el primer caso, su alto grado de sospecha permitió la intervención inmediata de los neonatólogos mediante intubación orotraqueal por compromiso mecánico de la vía aérea superior. El posterior tratamiento quirúrgico por parte del servicio de cirugía pediátrica permitió una recuperación aceptable del neonato. El segundo caso, al diagnosticarse antes de las 22 semanas, la paciente optó porque se practicara una interrupción legal del embarazo.

PALABRAS CLAVE

Diagnóstico prenatal. Ultrasonografía. Prenatal. Teratoma.

ABSTRACT

We present two cases of fetal cervical teratoma. Diagnosis was primarily suspected on the basis of ultrasonography and was later confirmed by histological examination. In the first case, due to a high degree of suspicion, neonatologists were able to immediately perform orotracheal intubation due to mechanical difficulty in the upper airway. Subsequent surgical treatment by the pediatric surgical service resulted in an acceptable recovery of the newborn. The second case was diagnosed before 22 weeks' gestation, leading to termination of pregnancy at the patient's request.

KEY WORDS

Prenatal diagnosis. Ultrasonography. Prenatal. Teratoma.

INTRODUCCIÓN

El hallazgo ecográfico de masas de predominio sólido en situación laterocervical fetal son una señal de alerta para el ecografista de la presencia de un teratoma cervical, y más aún ante un polihidramnios por alteración de la deglución del feto.

El diagnóstico antenatal de estos tumores permite que, en el momento del parto, el equipo de especialistas esté preparado para actuar ante la posible obstrucción de vías aéreas, causa más frecuente de mortalidad de estos neonatos.

CASO CLÍNICO 1

Paciente de 29 años, secundigesta de 37 semanas, remitida desde un centro privado a nuestro hospital por diagnóstico ecográfico de tumoración cervical fetal. Como antecedentes familiares, la paciente refería 2 tíos maternos con bocio hipofuncionante. Entre sus antecedentes personales de interés se encontraba una interrupción voluntaria del embarazo en su gestación anterior. Esta gestación había transcurrido con normalidad hasta que se detectó la tumoración cervical en el control ecográfico practicado en la semana 34. En el control ecográfico en la semana 37 se detectó un aumento de tamaño de la masa cervical y la aparición de polihidramnios, por lo que la paciente fue remitida a nuestro centro por ser el centro de referencia.

En el ingreso se realizó ecografía obstétrica, y se observó una gestación a término, con un peso fetal estimado de 3.131 g, hiperextensión cefálica y tumoración cervical fetal de 53 62 71 mm, solidocística, que parecía desplazar la vía aérea hacia la derecha, asociada a polihidramnios, con perfil biofísico normal (figura 1).

Se estableció diagnóstico diferencial con linfangioma, teratoma, bocio congénito, hemangioma, pero por su contenido mixto se sospechó en primer lugar el diagnóstico de teratoma.

Se decidió la realización de cesárea con nacimiento de un feto varón de 2.842 g, puntuación en el test de Apgar de 6-9, y pH de la arteria umbilical de 7,30; además, se confirmó la presencia de una tumoración de 5 7 cm laterocervical izquierda, que sobrepasaba la línea media, sin invasión del estrecho torácico izquierdo, que requirió intubación inmediata y control en la UCI neonatal. Se llevó a cabo resonancia



Figura 1. Ecografía realizada a las 37 semanas de gestación en la que se objetiva una imagen de ecogenia heterogénea en el ámbito laterocervical izquierdo fetal.

magnética nuclear y tomografía axial computarizada, que informaron de una masa en la región hemicervical izquierda que se extendía desde el ángulo mandibular izquierdo hasta el mediastino superior, con doble componente solidoquístico, sin visualizar componente graso; tampoco se visualizaron vacíos de señal que sugirieran un componente vascular importante. La masa desplazaba las carótidas cervicales, y las yugulares aparecían colapsadas, con importante efecto masa sobre estructuras adyacentes, desplazando la mandíbula, la laringe y la tráquea a la derecha, con sospecha diagnóstica de teratoma (figura 2).



Figura 2. Imagen de un recién nacido durante la cesárea en el quirófano, donde fue inmediatamente asistido por el equipo de neonatólogos, que estaba preparado para una probable obstrucción de la vía respiratoria.

42

A los 11 días de vida se practicó intervención quirúrgica con exéresis de la tumoración y plastias cutáneas. El informe anatomopatológico reveló la presencia de un teratoma cervical congénito de 7 x 6 x 5 cm, macroscópicamente sólido, cerebroide y sin necrosis, y microscópicamente constituido por los 3 elementos germinales, sin focos de tumor de seno endodérmico ni de teratoma inmaduro. La tumoración presentaba una pseudocápsula fibrosa y márgenes libres, aunque próximos. El resultado anatomopatológico de la placenta fue normal.

A los 13 días de vida presentó emisión de restos sanguinolentos por el tubo endotraqueal y empeoró su función ventilatoria, que mejoró con tratamiento médico. En la fibrobroncoscopia se detectó menor movilidad de cuerda vocal izquierda, y se observó dificultad para la deglución, que se recuperó de forma progresiva, por lo que se remitió al domicilio, para seguir control ambulatorio a los 72 días de vida. Cuatro meses más tarde, en el estudio endoscópico de la deglución, persiste una leve hipomotilidad de la cuerda vocal izquierda, con sensibilidad hipofaríngea y tolerancia oral correcta, pendiente de evolución en controles posteriores.

CASO CLÍNICO 2

Paciente de 26 años remitida a nuestro hospital para estudio ecográfico en la semana 20 de gestación, sin antecedentes de interés y con fórmula obstétrica de 2-0-1-2, en quien se detecta ecográficamente una masa cervical anterolateral izquierda fetal compatible con teratoma de cuello. Se realizó amniocentesis, con resultado por reacción en cadena de la polimerasa de XX. La paciente, ante el diagnóstico, solicitó interrupción legal del embarazo, que se realizó según protocolo, con administración de mifepristona oral y misoprostol intravaginal, con anestesia epidural y legrado obstétrico posterior. Se remitió todo el material extraído a anatomía patológica, que confirmó el diagnóstico de teratoma cervical (figura 3).

DISCUSIÓN

El diagnóstico ecográfico prenatal de alto grado de sospecha de teratomas cervicales permite actuar de forma inmediata tras el nacimiento sobre la posible obstrucción de vías aéreas, causa más frecuente



Figura 3. Ecografía de cribado de malformaciones, realizada en la semana 20 de gestación, en la que se objetiva la imagen heterogénea anterolateral izquierda cervical de 31 x 24 mm de diámetro.

de mortalidad asociada a esta enfermedad¹. Los teratomas son auténticas neoplasias compuestas por los 3 tejidos germinales, con diferenciación a los tejidos especializados. En el teratoma cervical, sin embargo, suele predominar el tejido neural maduro e inmaduro. En este tipo de tumores, el grado de inmadurez no se considera equivalente a malignidad².

Los teratomas cervicales constituyen sólo el 3% de los teratomas en la infancia y el 5,5% de los teratomas neonatales (aproximadamente 1/4.000 recién nacidos vivos). Los teratomas cervicales neonatales suponen 1/20.000-1/40.000 recién nacidos vivos³.

La localización más frecuente de los teratomas en la infancia es la sacrocóxigea (40%), aunque también en las gónadas, la cabeza, el cuello, el mediastino, el retroperitoneo, la piel, el cerebro, el conducto espinal, el ojo, la fosa temporal, la orofaringe, la nasofaringe, la cavidad nasal, el paladar y las amígdalas².

Los teratomas cervicales son tumores muy poco frecuentes⁴, que se relacionan con un anormal desarrollo prenatal. La mayoría de los casos publicados se han detectado entre el final del segundo trimestre de gestación y el primer año de vida, aunque pueden permanecer silentes hasta la edad adulta^{5,6}. Estos tumores no tienen predilección por sexo, raza, edad materna o paridad^{6,7}.

Los datos clínicos que pueden ser una señal de alerta del problema son la detección de una altura uterina por encima de la esperada o hidramnios (presente en el 20-53% de los casos), cuya causa puede ser la incapacidad de deglución fetal⁸.

El diagnóstico prenatal de los teratomas se realiza esencialmente por ecografía. El patrón ecográfico más habitual es una masa laterocervical heterogénea de contenido mixto, aunque su estudio puede complementarse con resonancia magnética nuclear que permite una mejor delimitación de su emplazamiento, así como la relación con las estructuras vecinas. Otras técnicas menos utilizadas son la tomografía axial computerizada, la radiografía simple y el tecnecio-99m^{9,10}.

Hasta 1994 se describieron 150 casos, de los que se detectaron por ecografía sólo 14^{2,11}. En una serie publicada en 1997 de 5 teratomas cervicales, el polihidramnios fue la manifestación inicial en 3 de ellos entre las 19 y 31 semanas de gestación; 2 pacientes presentaron amenaza de parto prematuro; la ecografía diagnosticó 4 de los 5 casos, y un teratoma se diagnosticó como linfangioma.

El diagnóstico diferencial se realiza básicamente con el linfangioma, el hemangioma, el bocio, el higroma quístico, los quistes branquiales, el sarcoma, el neuroblastoma, el goitre (tiromegalia tiroidea), el encefalomielocele y otros tumores cervicales del período neonatal^{12,13}.

En un estudio de un total de 34 casos de masas cervicales descritas, 13 fueron teratomas, 7 fueron linfangiomas y 3 fueron *epignathus* (teratoma nasofaríngeo)¹⁴.

Como elementos de ayuda en el diagnóstico ecográfico cabe tener en cuenta algunas matizaciones. El teratoma cervical suele ser unilateral, bien delimitado, irregular y parcialmente sólido y quístico, en ocasiones multilobulado, presenta calcificaciones en el 50% de los casos, envuelve estructuras como el esófago, el tiroides y la tráquea, y suele localizarse adyacente a un órgano en vez de formar parte integrante de él¹⁵ (la compresión esofágica explica el polihidramnios presente en el 20-40%). Además, con ecografía-Doppler se puede objetivar intenso flujo arterial y venoso con índices de resistencia bajos¹⁶. Tanto el linfangioma como el quiste branquial se presentan como imágenes quísticas uni o multicamerales, con septos delgados, finos, que pueden tener componentes sólidos dispersos (ecos de bajo ni-

vel) por sangrado o depósito de fibrina, o bien niveles líquido-líquido, no calcificados, y generalmente se localizan en el triángulo posterior del cuello. El hemangioma aparece como una masa de densidad parecida a la del músculo que puede tener o no imágenes sonoluscentes. La presencia de flebolitos es diagnóstica. Otros diagnósticos que cabe considerar son quiste del conducto tirogloso (alargado, tubular, orientado verticalmente a lo largo de la migración de la glándula tiroidea)¹⁷, bocio (aparece en zonas endémicas y es más simétrico), sarcoma cervical (muy raro), neuroblastoma, encefalocele y meningoencefalocele.

En cuanto al pronóstico, lo más importante es asegurar la vía aérea¹, ya que la mortalidad se relaciona con la obstrucción neonatal de las vías aéreas inmediata al nacimiento, aunque también se puede presentar de forma tardía.

La gran importancia del diagnóstico prenatal está en la posibilidad de preparar los elementos necesarios para asegurar una vía aérea permeable, en el momento del nacimiento según algunos autores, incluso antes de la sección del cordón umbilical, «el tratamiento intraparto extrauterino»¹⁸, el «tratamiento intraparto de la vía aérea»^{9,19} o la «operación bajo soporte placentario»¹⁴, y se sugiere que la oxigenación de la placenta umbilical puede tener éxito, aunque el feto no sea intrauterino^{20,21}. Según algunos autores el tiempo de oxigenación sería de alrededor de 10 min¹⁴. En este tipo de intervención se ha señalado que los factores limitantes serían los relacionados con la pérdida sanguínea materna, fundamentalmente por el desprendimiento progresivo en el lecho placentario. Otro gran avance del diagnóstico prenatal es poder estudiar tumoraciones cervicales de gran tamaño que pueden ser causa de distocia perinatal. Algunos autores indican la utilidad de una consulta con el cirujano pediátrico tras el diagnóstico antes de tomar decisiones terapéuticas^{10,12,17,22}.

Se debe intentar la resección del tumor tras la estabilización del recién nacido, ya que si se difiere a la edad infantil se asocia con un aumento del porcentaje de malignizaciones.

Las secuelas postoperatorias más habituales son hipotiroidismo, paresias, hipoparatiroidismo o parálisis de los nervios recurrentes y/o facial¹⁵. Es prudente y recomendable un largo tiempo de seguimiento, sobre todo en los teratomas con gran componente maligno¹⁵.

44 Las metástasis, que se suelen localizar en los nódulos linfáticos, pulmones e hígado^{23,24}, no se han correlacionado con la potencia letal del tumor, y algunos autores afirman que si se diferencian del tejido neuroectodérmico quiescente tienen un mejor pronóstico. La mortalidad se sitúa alrededor del 89% sin cirugía en comparación con el 15% que se ha observado con cirugía precoz^{2,25}.

En nuestro primer caso, el alto grado de sospecha de compromiso de las vías aéreas permitió que en el quirófano se contara con el apoyo de neonatólogos para la intubación orotraqueal inmediata, así como la preparación de cirugía pediátrica. En el segundo caso, la paciente optó por acogerse a la ley de interrupción voluntaria del embarazo (Ley Orgánica 9/1985), tal como se ha registrado en otros artículos^{6,13}.

BIBLIOGRAFÍA

- Holinger LD, Birnholz JC. Management of infants with prenatal ultrasound diagnosis of airway obstruction by teratoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987;96:61-4.
- Rothschild MA, Catalano P, Urken M, Brandwein M, Som P, Norton K, et al. Evaluation and Management of Congenital Cervical Teratoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:444-8.
- Dunn CJ, Nguyen DL, Leonard JC. Ultrasound diagnosis of immature cervical teratoma: a case report. *Am J Perinatol* 1992;9:445-6.
- Sbragia L, Paek BW, Feldslein VA, Farrell JA, Harrison MR, Albanese CT, et al. Outcome of prenatally diagnosed solid fetal tumors. *J Pediatr Surg* 2001;36:1244-7.
- Kemer B, Flaum E, Mathews H, Carlson DE, Pepkowitz SH, Hixon H, et al. Cervical teratoma: prenatal diagnosis and long-term follow-up. *Prenat Diagn* 1998;18:51-9.
- Hitchcock A, Sears RT, O'Neill T. Immature cervical teratoma arising in one fetus of a twin pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1987;66:377-9.
- Ergete W, Bezabeh K. Teratoma of the neck in a newborn: case report. *Ethiop Med J* 1998;36:273-6.
- Schoenfeld A, Edelstein T, Joel-Cohen SJ. Prenatal ultrasonic diagnosis of fetal teratoma of the neck. *Br J Radiol* 1978;51:742-4.
- Hubbard AM, Crombleholme TM, Adzick NS. Prenatal MRI evaluation of giant neck masses in preparation for the fetal exit procedure. *Am J Perinatol* 1998;15:253-7.
- Ikeda K, Saita S, Nakano H, Koyanagi T. Antenatal diagnosis of congenital anomalies. *Z Kinderchir* 1983;38:199-203.
- Mernagh JR, Mohide PT, Lappalainen RE, Fedoryshin JG. US Assessment of the fetal head and neck: a state-of-the-art pictorial review. *Radiographics* 1999;19:S229-41.
- Rempen A, Feige A. Differential diagnosis of sonographically detected tumors in the fetal cervical region. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1985;20:89-105.
- Sherer DM, Woods JR, Abramowicz JS, Dipreta JA, Metlay LA, Jaffe R. Prenatal sonographic assessment of early, rapidly growing fetal cervical teratoma. *Fetal Diagn* 1993;13:1079-84.
- Midrio P, Zadra N, Grismondi G, Suma V, Pitón MA, Salvadori S, et al. EXIT procedure in a twin gestation and review of the literature. *Am J Perinatol* 2001;18:357-62.
- Sánchez C, Hernández-Siverio N, Gómez MA, Troyano JM, Méndez A, Doménech E, et al. Teratoma cervical en un neonato. Diagnóstico prenatal. Tratamiento quirúrgico. Evaluación posterior. *An Esp Pediatr* 1998;28:365-7.
- Axt-Fliehdner R, Hendrik HJ, Ertan K, Remberger K, Schmidt W. Course and outcome of a pregnancy with a giant fetal cervical teratoma diagnosed prenatally. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:543-6.
- Zerella JT, Finberg FJ. Obstruction of the neonatal airway from teratomas. *Surg Gynaecol Obstet* 1990;170:126-30.
- Langer JC, Tabb T, Thompson P, Paes BA, Caco CC. Management of prenatally diagnosed tracheal obstruction: access to the airway in utero prior to delivery. *Fetal Diagn Ther* 1992;7:12-6.
- Kathary N, Bulas DI, Newman KD, Schonberg RL. MRI imaging of the fetal neck masses with airway compromise: utility in delivery planning. *Pediatr Radiol* 2001;31:727-31.
- O'Callaghan SP, Walker P, Wake C, Roy G, Farrell P. Perinatal care of a woman with the prenatal diagnosis of a massive fetal neck tumor (cervical teratoma). *Br J Obstet Gynaecol* 1997;104:261-3.
- Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, Morgan MA, Kurth D, Hubbard A, et al. Intrapartum airway management for giant fetal neck masses: The EXIT (ex utero intrapartum treatment) procedure. *Am J Obstet Gynecol* 1997;177:870-4.
- Crombleholme TM, D'Alton M, Cendrom M, Alman B, Goldberg MD, Klauber GT, et al. Prenatal diagnosis and the pediatric surgeon: the impact of prenatal consultation on perinatal management. *J Pediatr Surg* 1996;31:156-62.
- Batsakis JG, El-Naggar AK, Luna MA. Teratomas of the head and neck with emphasis of malignancy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:496-500.
- Elmasalme F, Giacomantonio M, Clarke KD, Othman E, Matbouli S. Congenital cervical teratoma in neonates case report and review. *Eur J Pediatr Surg* 2000;10:252-7.
- Gungry SR, Wesley JR, Klein MD, Barr M, Coran AG. Cervical teratomas in the newborn. *J Pediatr Surg* 1983;18:382-6.