

Teratoma laterocervical congénito

G OLIVAN GONZALVO*, M J LOPEZ MORENO*, A LARIO MUÑOZ*,
S FUERTES LANZUELA** y J L OLIVARES LOPEZ*

* Departamento de Pediatría. ** Departamento de Cirugía.
Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza.

INTRODUCCION

Los teratomas son tumores que contienen estructuras anatómicas de más de una de las tres primitivas hojas blastodérmicas (ectodermo, mesodermo, endodermo). Los teratomas cervicales son poco frecuentes. Se suelen localizar en región anterior y lateral del cuello y más raramente en la occipital (1-7).

La presentación neonatal o durante el primer mes de vida suele ser la regla y generalmente se descubren por simple inspección al localizarse en la superficie corporal. En la actualidad puede realizarse el diagnóstico durante la gestación mediante ecografía rutinaria o indicada por polihidramnios (7-9).

Se presenta un nuevo caso de teratoma laterocervical congénito que se caracterizó por su gran extensión en profundidad e imposibilidad de extirpación total y por la dificultad de diagnóstico citológico mediante punción biopsia.

CASO CLINICO

Recién nacido hembra, primero de un matrimonio sano y no consanguíneo. No antecedentes familiares de interés. Embarazo de cuarenta semanas, normal, sin antecedentes de infección, abuso de tabaco o ingesta de fármacos o alcohol. Controles ecográficos normales. Parto cefálico, sin dificultades durante la liberación de la cabeza y cuello. Apgar 9/10 y peso al nacimiento de 3.020 g.

A la exploración llama la atención una tumoración de 40 x 30 mm de diámetro, situada en región laterocervical derecha, entre maxilar y lóbulo de la oreja, al que desplaza. La masa es indolora, de consistencia dura en periferia y blanda en el centro, adherida a planos profundos y no a piel, la cual muestra coloración normal (fig. 1). Resto de exploración por órganos y aparatos, normal.

Correspondencia:

J L Olivares López.
Hospital Clínico Universitario.
Departamento de Pediatría.
Avda. San Juan Bosco, 15
50009 Zaragoza

Recibido: diciembre 88.

Aceptado: marzo 1989.

Pruebas complementarias. Laboratorio: hematemetría, coagulación, bioquímica sanguínea (glucosa, calcio, fósforo, fosfatasas alcalinas), estudio inmunitario y catecolaminas urinarias, normales. Antígenos oncofetales: α -fetoproteína: 45,44 ng/ml; CEA: 0,23 ng/ml.

Radiológicas: Rx de tórax y gammagrafía ósea, normales. La Rx simple cervical detecta una masa sin calcificaciones y el estudio ultrasonográfico evidencia la existencia de tumoración sólida de densidad heterogénea, regularmente delimitada, de 31 x 23 mm de diámetro. La tomografía axial computarizada (TAC) cráneo-cervical muestra una tumoración sólida, parcialmente necrosada, de 40 x 30 mm, situada en región cervicofacial derecha, en el ángulo que forma el maxilar con el lóbulo de la oreja, que engloba musculatura lateral del cuello y parótida, llegando medialmente hasta el espacio paravertebral C₁ y C₂. No se evidencian calcificaciones (fig. 2).

La punción biopsia informa la existencia de pequeños grupos de células epiteliales prismáticas de núcleos ovales sin atipia y citoplasmas que se elongan en el polo basal, presentando placas terminales y cilios en el apical, sobre un fondo inflamatorio agudo e infiltrado linfocitario polimorfo de tipo reactivo. Diagnóstico citológico: quiste branquial inflamado.

En la intervención quirúrgica se observa una tumoración carnosa que desplaza todas las estructuras anatómicas de la región que ocupa. Tractos de tejido tumoral penetran en las celdillas mastoideas. En profundidad se aprecia cavidad que se prolonga más allá de la línea media cervical sin visualizar fondo de saco. El tumor penetra hacia base de cráneo y el despegamiento del periostio de los bordes internos permite apreciar el pedículo, que se tranfixia por su base en la zona más profunda accesible. La extirpación no pudo ser total por la profundidad extraordinaria y el riesgo de hemorragia.

Estudio anatomopatológico. Macroscópicamente se trata de una pieza de color pardo y superficie externa nodular de 4 x 3 cm de diámetro. Al corte se observa formación nodular de 2,5 cm de color marrón claro y consistencia elástica. Microscópicamente la tumoración está integrada por tejidos de diversos orígenes embrionarios; junto a extensas zonas de tejido nervioso maduro desorganizado se encuentran nódulos cartilaginosos, tejido adiposo y cavidades quísticas revestidas por epitelio escamoso con glándulas sebáceas. Algunas de estas cavidades presentan signos inflamatorios con tejido de granulación en su interior, lo que explica el resultado de la citología por punción previa al estudio de la pieza. Diagnóstico anatomopatológico: teratoma maduro grado 0 (10) (fig. 3).

Er. el postoperatorio inmediato la paciente presenta parésia facial derecha cuya evolución ha sido satisfactoria. A los cuatro meses de vida la TAC cráneo-cervical de control no

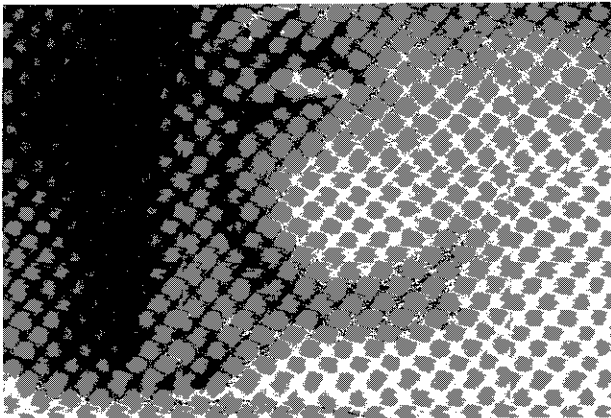


FIG. 1.—Tumoración de 40 × 30 mm de diámetro situada en región laterocervical derecha. La piel que la recubre muestra coloración normal.

muestra restos de tejido tumoral. El desarrollo psicomotor y pondoestatural ha sido normal.

DISCUSION

Los teratomas son tumores que contienen elementos derivados de más de una de las tres hojas blastodérmicas embrionarias, por lo que los componentes tisulares son frecuentemente extraños a la localización anatómica del tumor. La causa de los teratomas permanece oscura y puede variar según sea la localización, gonadal o extragonadal. Se consideran dos hipótesis histogénicas de los teratomas extragonadales: a) origen en células germinales residuales en los diferentes niveles de su migración normal durante la embriogénesis, y b)

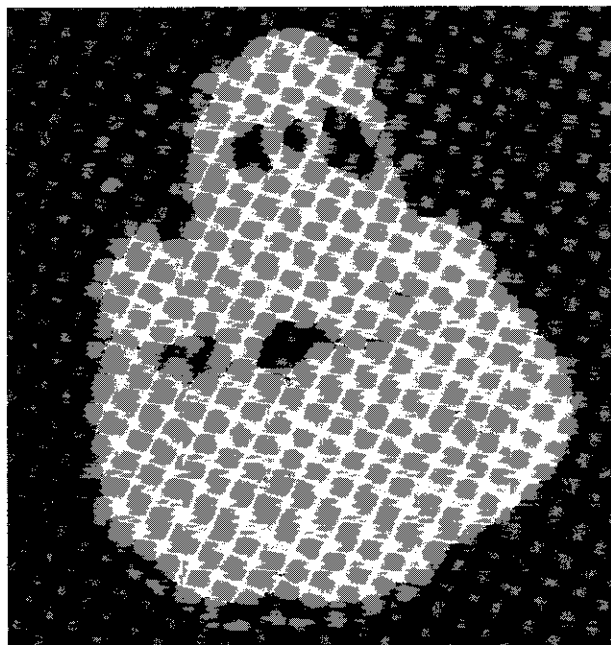


FIG. 2.—TAC cráneo-cervical: tumoración sólida, parcialmente necrosada, que engloba musculatura lateral del cuello y parótida, llegando medialmente hasta el espacio paravertebral C1-C2. No se evidencian calcificaciones.

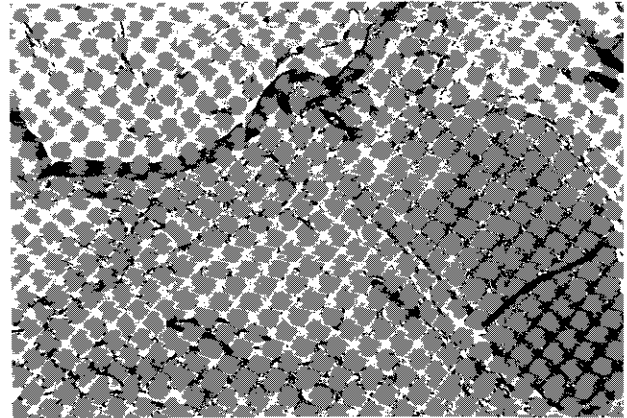


FIG. 3.—Estudio anatomopatológico (HE): tumoración integrada por extensas zonas de tejido nervioso maduro desorganizado, nódulos cartilagosos, tejido adiposo y cavidades quísticas revestidas por epitelio escamoso con tejido de granulación en su interior. Teratoma maduro grado 0.

desarrollo a partir de células somáticas embrionarias totipotenciales, no moduladas por los mecanismos de regulación morfogénica (10).

Los teratomas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero en la edad pediátrica las localizaciones más frecuentes son en la línea media (más del 50 por 100 son sacrocoxígenos) o en órganos que contienen tejido germinal, como ovario y testículo (11, 12).

En la mayoría de las series reportadas los teratomas de cabeza y cuello comprenden solamente del 1 al 3,5 por 100 de los casos, y más del 90 por 100 de los teratomas cervicales aparecen en neonatos y lactantes, siendo generalmente benignos (5, 11, 13, 14). La gran mayoría están localizados en regiones anterior y lateral del cuello, siendo muy raros los cérvicooccipitales. Los teratomas, en general, son más frecuentes en hembras, aunque en los cervicales no hay predilección por sexos.

Los teratomas laterocervicales deben ser diferenciados de otras masas en esa región, lo que en ocasiones es difícil. Un número importante de casos se diagnostican preoperatoriamente como higromas quísticos. Otros diagnósticos diferenciales incluyen bocio congénito, quiste del conducto tirogloso, quiste branquial, neuroblastoma, carcinoma y quiste tiroideo. Estudios clínicos, radiológicos (la existencia de calcificaciones orienta hacia teratoma) e histológicos son necesarios para establecer el diagnóstico correcto (2).

Su composición histológica es abigarrada, predominando tejidos derivados del neuroectodermo (11). A diferencia de los tumores mixtos embrionarios y hamartomas, los tejidos constituyentes son ajenos a la región donde asientan (2, 15). Pueden ser quísticos o sólidos, benignos o malignos, siendo el grado de malignidad variable (13). Alrededor del 10 por 100 de los teratomas son malignos y éstos predominan en región sacrocoxígea, siendo rara la malignización en la localización cervical (4, 11). La infiltración local y eventual existencia de metástasis completan el cuadro anatomopatológico (4).

El diagnóstico prenatal de los teratomas cervicales se realiza cada vez con más frecuencia (7-9). El hidramnios y la disociación edad gestacional-altura del útero suelen llevar a la ultrasonografía. La importancia del diagnóstico prenatal radica en determinar la conducta obstétrica a seguir y la posible actuación pediatricquirúrgica posterior, que a menudo se requiere con urgencia.

El tratamiento de los teratomas cervicales es primariamente quirúrgico y debe realizarse lo antes posible. Generalmente están bien circunscritos y sin invasión directa de tejidos blandos o estructuras óseas. De todas formas, los grandes teratomas de localización cervical son de difícil manejo quirúrgico debido a la complejidad anatómica de la región. Por ello, las complicaciones o secuelas postoperatorias más habituales son hipotiroidismo, hipoparatiroidismo y paresias o parálisis del nervio recurrente o facial, por inevitable lesión de estas estructuras durante el acto quirúrgico. Los resultados estéticos no suelen ser malos, pudiendo mejorarse con intervenciones posteriores a cargo de personal especializado.

El pronóstico y mortalidad dependen de las posibilidades de extirpación total, así como de la malignidad histológica. En la serie de TAPPER y cols. (11) se señala una mortalidad del 14 por 100, sobre todo a expensas de teratomas irreseccables. Habría que añadir un pequeño número de nacidos muertos por gran tamaño o malignidad histológica del tumor (4). Es prudente y recomendable largo tiempo de seguimiento, sobre todo en los teratomas con gran componente histológico inmaduro. Niveles elevados de α -fetoproteína son indicadores de malignidad.

En el caso que presentamos, su localización interna e imposibilidad de resección total hacen prever un pronóstico incierto.

CITAS BIBLIOGRAFICAS

1. SILBERMAN, R, y MENDELSON, I R: «Teratoma of the neck. Report of two cases and review of the literature». *Arch Dis Child*, 1960, 35: 159-170.
2. BENTO, L; EGÜES, J; DE MIGUEL, M; NOVOA, D, y SAENZ, J A: «Teratoma cervical en el recién nacido. A propósito de un caso». *Rev Esp Pediatr*, 1980, 216: 407-412.
3. ROSE, P E, y HOWARD, E R: «Congenital teratoma of the submandibular gland». *J Pediatr Surg*, 1982, 17 (4): 414-416.
4. SHOENFELD, A; OVADIA, J; EDELSTEIN, T, y LIBAN, E: «Malignant cervical teratoma of the fetus». *Acta Obstet Gynecol Scand*, 1982, 61: 7-12.
5. LACK, E E: «Extragenital germ cell tumors of the head and neck region. Review of 16 cases». *Hum Pathol*, 1985, 16: 56-64.
6. NAOR, N; MERLOB, P; HEILBRONN, Y; ZIV, N, y REISNER, S H: «Cervico-occipital teratoma in the newborn infant. Case report». *J Neurosurg*, 1987, 67: 301-303.
7. SANCHEZ ESTEVEZ, C; HERNANDEZ-SIVERIO, N; GOMEZ CULEBRAS, M A y cols.: «Teratoma cervical en un neonato. Diagnóstico prenatal. Tratamiento quirúrgico. Evaluación posterior». *An Esp Pediatr*, 1988, 28 (4): 365-367.
8. PATEL, R B; GIBSON, S Y; D'CRUZ, C A, y BURKHALTER, J L: «Sonographic diagnosis of cervical teratoma in utero». *AJR*, 1982, 139: 1220-1222.
9. CHERVENAK, F A; ISAACKSON, G; TOULOUKIAN, R y cols.: «Diagnosis and management of fetal teratomas». *Obstet Gynecol*, 1985, 66 (5): 666-671.
10. GONZALEZ-CRUSSI, F: «Extragenital teratomas». Atlas of Tumor Pathology, second series, fascicle 18. Bethesda, M D, Armed Forces Institute of Pathology, 1982, 1-198.
11. TAPPER, D, y LACK, E E: «Teratomas in infancy and childhood». *Ann Surg*, 1983, 3: 398-410.
12. DEHNER, L P: «Gonadal and extragenital germ cell neoplasia of childhood». *Hum Pathol*, 1983, 14: 493-511.
13. GROSSELD, S L; BALLANTINE, T V N; LOWE, D, y BAEHNER, R L: «Benign and malignant teratomas in children. Analysis of 85 patients». *Surgery*, 1976, 80 (3): 297-305.
14. BALE, P M; PAINTER, D M, y COHEN, D: «Teratomas in childhood». *Pathology*, 1975, 7: 209-18.
15. MAHOUR, G H; WOOLLEY, M M; TRIVEDI, S N, y LANDING, B H: «Teratomas in infancy and childhood: Experience with 81 cases». *Surgery*, 1974, 76: 309-18.