



Teratomas neonatales: serie de casos con diferentes localizaciones

Neonatal teratomas: series of cases with different locations

Adriana Nieto-Sanjuanero,* Luis Ángel Rodríguez-Morales,*
Teodoro Muñoz-Ronquillo,* Fernando Félix Montes-Tapia,*
Gabriel Edgar Villagómez-Martínez,† Erika del Carmen Ochoa-Correa,*
Manuel Enrique de la O-Cavazos*

* Departamento de Pediatría; † Departamento de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González”, Monterrey, Nuevo León, México.

RESUMEN

Introducción: los teratomas constituyen la neoplasia germinal extragonadal más común en neonatos, pero pueden tener diferentes localizaciones. Presentamos tres recién nacidos con este tipo de tumores, a fin de dar a conocer el proceso diagnóstico-terapéutico. **Presentación de los casos:** se trata de tres RN en quienes, antes del nacimiento, se detectó la presencia de una tumoración por ecocardiografía en localizaciones diferentes: órbita, orofaringe y sacrococcígeo. En los tres se realizó resección quirúrgica en la etapa perinatal; por histopatología el reporte fue de teratoma maduro. Los niveles de alfafetoproteína y de la gonadotropina coriónica humana confirmaron el diagnóstico. A la edad de seis meses, la evolución postoperatoria ha sido satisfactoria. **Conclusiones:** la identificación de teratomas durante la gestación es importante para la planeación del manejo al nacimiento. La resección completa es el tratamiento de elección, y los niveles séricos de marcadores tumorales deben formar parte de la vigilancia a largo plazo.

Palabras clave: teratoma, recién nacido, tumor, células germinales.

ABSTRACT

Introduction: teratomas are the most common extragonadal germ cell neoplasm in neonates, but they can have different locations. We describe the diagnostic-therapeutic process of three newborns with this type of tumor. **Cases presentation:** these are three neonates in whom, before birth, a tumor was detected by echocardiography in different locations: orbit, oropharynx, and sacrococcygeal. All three underwent surgical resection in the perinatal stage. By histopathology, the report was a mature teratoma. Alpha-fetoprotein and human chorionic gonadotropin levels confirmed the diagnosis. At the age of six months, the postoperative course has been satisfactory. **Conclusions:** identification of teratomas during gestation is important for management planning at birth. Complete surgical resection is the treatment of choice, and serum levels of tumor markers should be part of long-term surveillance.

Keywords: teratoma, newborn, tumor, germ cells.

Correspondencia: Dra. Med. Adriana Nieto Sanjuanero, E-mail: asistentedeinvestigacion00@gmail.com / dra.adriana.ns@gmail.com
Citar como: Nieto-Sanjuanero A, Rodríguez-Morales LÁ, Muñoz-Ronquillo T, Montes-Tapia FF, Villagómez-Martínez GE, Ochoa-Correa EC et al. Teratomas neonatales: serie de casos con diferentes localizaciones. Rev Mex Pediatr. 2022; 89(5): 205-209. <https://dx.doi.org/10.35366/110507>

INTRODUCCIÓN

Los teratomas constituyen la neoplasia germinal extragonadal más común en neonatos, cuya localización más frecuente involucra el cóccix y el sacro (sacroccóigeo), pero también se encuentran en otras localizaciones de la línea media, como en orofarínge, cuello, cerebro, mediastino, corazón y abdomen.^{1,2} El término teratoma tiene su origen en el griego *terathos*, que significa monstruo, el cual fue acuñado por Virchow, a finales del siglo XVIII al describir un tumor en la región sacroccóigea.³

Estos tumores están compuestos de células derivadas de las tres capas germinales del embrión, y se caracterizan por su rápido crecimiento en la etapa fetal.⁴ Histológicamente se dividen en maduros o inmaduros, dependiendo si las células son o no diferenciadas.

El diagnóstico prenatal ayuda en el pronóstico y manejo temprano del recién nacido; su identificación puede ser por ultrasonido obstétrico o por imagen de resonancia magnética (IRM). La estirpe celular se determina por histología y marcadores tumorales, como la alfafetoproteína (AFP) y gonadotropina coriónica humana (β -hCG). Estos últimos también son de utilidad para identificar actividad tumoral durante el seguimiento.^{5,6}

El tratamiento es quirúrgico para tratar de extirpar completamente el tumor.⁷ Hay controversia sobre si es necesario que haya bordes quirúrgicos negativos, ya que puede ser difícil de lograr y porque las recaídas no son frecuentes. En algunos casos se utiliza quimioterapia, a base de carboplatino, pero es muy raro en la etapa neonatal.⁸

El objetivo de este reporte es presentar tres recién nacidos con teratomas maduros cuya localización fue órbita, orofarínge y a nivel sacroccóigeo, a fin de dar a conocer el proceso diagnóstico-terapéutico realizado.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Recién nacido femenino de 38 semanas de gestación, peso 2,980 gramos (P50), talla 49 cm (P50), perímetro cefálico 36 cm (P90). Madre de 16 años, gesta 1; el embarazo transcurrió sin complicaciones, pero en ultrasonido obstétrico previo al nacimiento se detectó tumoración en el rostro del feto. Nació por cesárea, el apgar fue 9/9. A la exploración física se observó tumoración en el globo ocular izquierdo, de aproximadamente 4 × 5 cm, que ocasionaba exoftalmos (*Figura 1A*).

Ingresó estable a la unidad de cuidados intensivos neonatal (UCIN), sin apoyo ventilatorio. Se realizó punción del componente quístico de la tumoración por el servicio de Oftalmología, sin complicaciones. En la IRM, la tumoración se localiza como intraorbitaria del lado izquierdo, con componentes sólido y quístico, con dimensiones de 30 × 26 × 24 mm, la cual se extiende de manera supero-lateral al nervio óptico, causando protrusión y compresión del globo ocular (*Figura 1B*). Marcadores tumorales: AFP 32,721 ng/mL y b-HGC en 0.29 mUI/mL.

A los 10 días de vida, en nueva IRM se observa aumento del volumen de la tumoración a 43 × 32 × 32 mm. A los 15 días, se realiza exenteración orbitaria del lado izquierdo, sin complicaciones, colocando conformador orbitario pequeño. Por histopatología el diagnóstico es de teratoma maduro. Se egresa con seguimiento por oftalmología, oncología pediátrica, y neonatología. La AFP y b-HGC disminuyeron en el postquirúrgico a 1,210 ng/mL, 0.15 mUI/mL, respectivamente. En la cita de seguimiento a los seis meses de edad había un adecuado desarrollo psicomotor, y la visión del ojo sano se describe como normal.

Caso 2

Recién nacido femenino de 39 semanas de gestación, peso de 2,040 gramos (< P3), talla 47 cm (P10), perímetro cefálico 33 cm (P10-50). Madre de 42 años, gesta 3. En ecografía prenatal a las 28 semanas de gestación se detectó tumor de predominio sólido, con áreas quísticas y de bordes irregulares, identificándose como epignathus (*Figura 2A a C*).

El producto se obtiene por cesárea programada por técnica *Ex Utero Intrapartum Treatment* (EXIT). Inmediatamente al nacimiento, por dificultad para acceso a la vía aérea, se realizó traqueostomía con lo cual se logró estabilizar. En orofarínge, a nivel del paladar óseo, se observó una tumoración sólida e irregular, con dimensiones de 6 × 4 × 3 cm. También se identificó una hendidura en el paladar blando. Se procedió a realizar resección parcial y posteriormente pasa a UCIN.

A los 15 días de vida, se realiza resección en bloque de la tumoración completa y del paladar duro, sin dañar estructuras óseas circundantes, con colocación de sonda de gastrostomía para su alimentación. Se extubó al tercer día postoperatorio, sin complicaciones. Al quinto día postquirúrgico se inicia la alimentación en infusión continua, con adecuada tolerancia. Se egresa con alimentación por gastrostomía. Unas semanas más tarde la paciente desarrolla acumulación de líquido subdural bilateral, así como a nivel subgaleal del lado derecho,

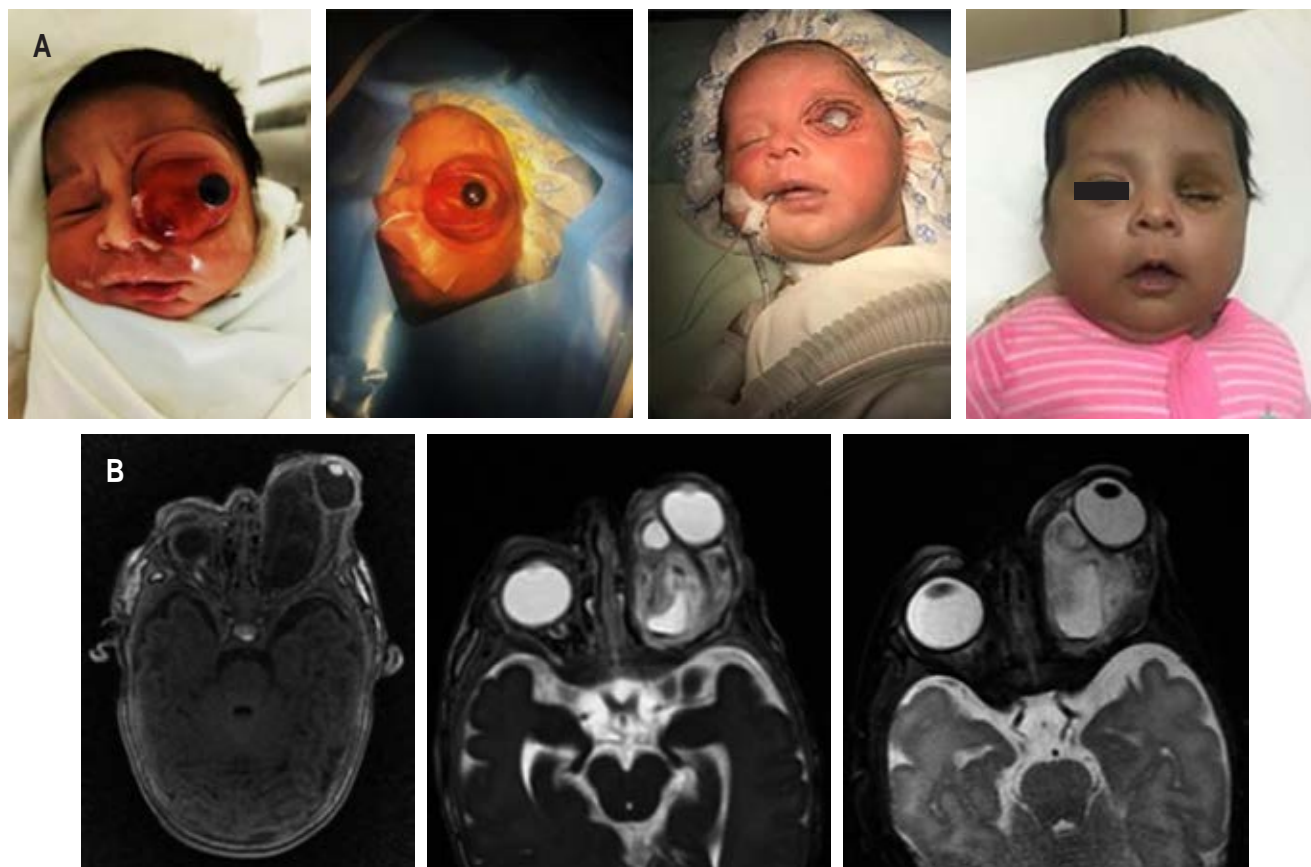


Figura 1: A) Teratoma orbitario en globo ocular izquierdo. **B)** Resonancia magnética nuclear de cerebro simple donde se observa que la tumoración desplaza al nervio óptico y al globo ocular izquierdo.

por lo que se coloca derivación peritoneal subdural, sin complicaciones.

El reporte del estudio histopatológico fue de teratoma maduro. Con respecto a los niveles de AFP, antes de la cirugía fueron de 39.5 ng/mL y, posteriormente disminuyeron a 26.2 ng/mL, 8.6 ng/mL y 4.9 ng/mL al mes, seis meses y al año del postquirúrgico.

Al tercer mes de vida, la succión mostraba mejoría, ya que en los primeros dos meses del postoperatorio estaba disminuida, requiriendo ejercicios de rehabilitación. A los seis meses de edad, el desarrollo motor grueso era normal.

Caso 3

Recién nacido femenino de 35.6 semanas de gestación, peso 2,800 gramos (P50), talla 48 cm (P50), perímetro cefálico 33 cm (P50). Producto de una madre de 35 años, gesta 2, embarazo sin complicaciones. En el segundo

trimestre del embarazo se detectó por ultrasonido tumor en región sacrococcígea, que se confirmó por IRM fetal. La recién nacida fue obtenida por cesárea, sin complicaciones; desde el nacimiento se observa tumoración en región sacrococcígea de 10 × 10 cm (*Figura 3A*), y se ingresa a la UCIN para tratamiento.

En nueva IRM se identifica que se trata de un teratoma sacrococcígeo macroquístico; en marcadores tumorales se determinaron los niveles de AFP en 11,033 ng/mL. A los ocho días de vida se realizó resección completa (*Figura 3B*), con escisión del cóccix y de toda la masa.

El diagnóstico por patología fue de teratoma sacrococcígeo maduro. La AFP disminuyó a 1.49 ng/mL en el postquirúrgico. Se egresa al mes de edad.

A los tres meses de edad se evaluó por ecografía y no se encontraron anomalías en región sacrococcígea, pero el vaciamiento vesical era difícil y había constipación. A los seis meses había adecuado desarrollo motor grueso.

DISCUSIÓN

En este artículo describimos tres RN con teratomas de diferentes localizaciones. La localización más frecuente de los teratomas neonatales es en la región sacrococcígea (40%), mientras que los de orofaringe se describen en alrededor de 8%, mientras que en la órbita es de 2%.⁹ Como en otras publicaciones, para los tres casos la detección de la tumoración fue prenatal, lo cual ayudó a planear el manejo.¹⁰ Yamaguchi y colaboradores describieron que la tumoración se identifica fácilmente por ecografía, con base en el aspecto característico de una masa compleja, de consistencia sólida y quística, y muy vascularizada,¹¹ lo cual contribuye para la corrección quirúrgica.¹²

En particular, el manejo de los pacientes con teratoma orbitario tiene como meta salvar el ojo, asegurar el desarrollo orbitofacial, mantener una visión óptima y lograr apariencia facial normal.¹³ El uso de IRM tiene el potencial de coadyuvar en estas metas; por ejemplo, al detectar si hay extensión intracraneal.

Con respecto a *epignathus*, se trata de un teratoma orofaríngeo que comúnmente se origina en el paladar o la faringe, y que puede tener extensión al espacio intracraneal. En este tipo de tumores, la mayor preocupación es la preservación de las vías respiratorias y la función orofaríngea, lo que depende del tamaño y la extensión del tumor, por lo que las imágenes prenatales y la coordinación entre ginecólogos, neonatólogos y cirujanos

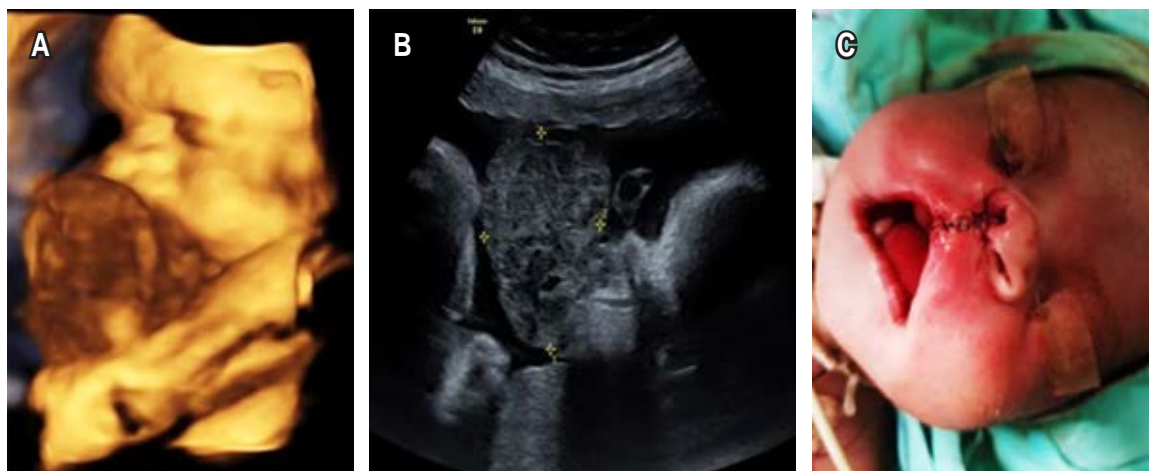


Figura 2: A) Ultrasonografía 3D a las 28 semanas de gestación, se presenta tumoración dependiente de cavidad oral. B) Ultrasonografía realizada a las 28 semanas de gestación, presenta tumor con medidas 6 x 4 x 3 cm. C) Teratoma extirpado.

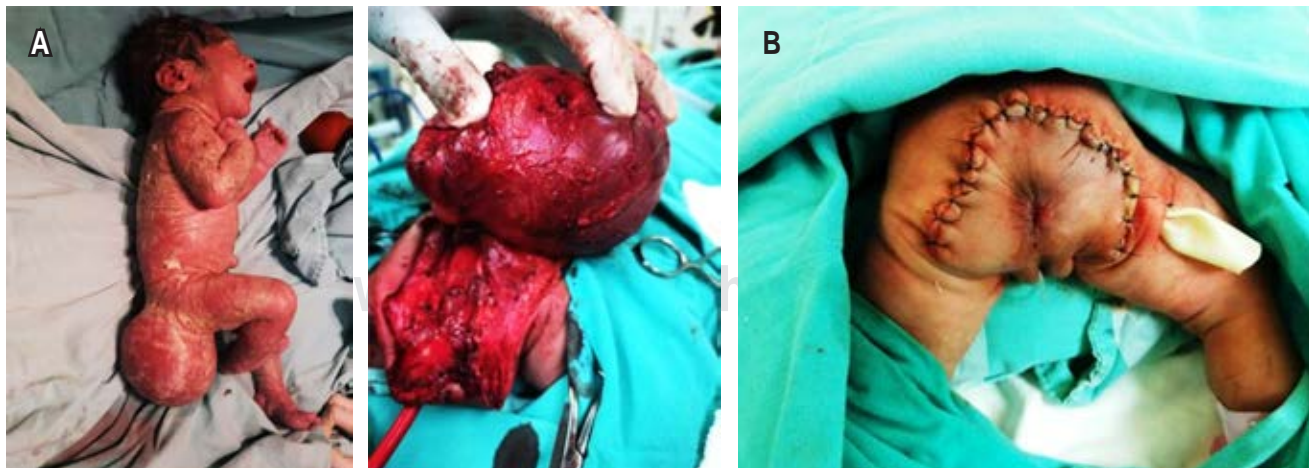


Figura 3: A) Teratoma sacrococcígeo. B) Resección completa del teratoma.

son de suma utilidad para obtener el mejor resultado posible.^{14,15} Halterman y colaboradores describieron que el diagnóstico prenatal permite programar la cesárea y realizar traqueostomía inmediata al momento del parto por especialistas en otorrinolaringología,¹⁶ lo cual fue semejante a lo ocurrido en la segunda paciente descrita en el presente reporte.

Gera y Bhatia informaron de fuga de líquido cefalorraquídeo, por lo que fue necesaria la reconstrucción de la base del cráneo.¹¹ Sorprendentemente, en la recién nacida que presentamos no se detectó comunicación intracraneal-extracraneal en el piso de la fosa craneal anterior. Sin embargo, desarrolló acumulación de líquido subdural que, muy probablemente, se debió al rápido cambio en el volumen del contenido intracraneal después de la resección del tumor.

El teratoma sacrococígeo es uno de los tumores congénitos más comunes en recién nacidos, ocurriendo en uno de cada 20,000-40,000 nacimientos, con más casos en mujeres.¹⁷ La tasa de mortalidad prenatal puede ser hasta de 24%, lo cual se ha relacionado con el gran tamaño del tumor.¹⁸ Desde el punto de vista histopatológico, la mayoría son benignos (en los casos que predomina el componente quístico) por el contrario, en los tumores malignos predominan las masas sólidas.^{19,20} Por los datos observados en nuestra paciente, corresponde a un teratoma maduro. El buen resultado quirúrgico fue similar a lo reportado por Hu y colaboradores.²¹

Se ha descrito que, a pesar de la resección completa del teratoma sacrococígeo puede reaparecer años después, por lo que se recomienda el seguimiento de estos casos hasta la edad adulta;²² en este contexto, la determinación de marcadores tumorales séricos como AFP y b-hCG puede ser de mucha utilidad durante la vigilancia.²³

AGRADECIMIENTOS

A los profesores de Neonatología, Oncología Pediátrica y Medicina Fetal del Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González”.

Conflicto de intereses: los autores declaran que no tienen.

REFERENCIAS

- Moore SW, Satge D, Sasco AJ, Zimmermann A, Plaschkes J. The epidemiology of neonatal tumours. Report of an international working group. *Pediatr Surg Int*. 2003; 19: 509-519.
- Grosfeld JL, Billmire DF. Teratomas in infancy and childhood. *Curr Probl Cancer*. 1985; 9: 1-53.
- Virchow R. Ueber die sakralgeschwulst des schließener Kindes. *Klin Wochenschr*. 1869; 46: 132.
- McDonald D, Wu Y, Dailamy A et al. Defining the teratoma as a model for multi-lineage human development. *Cell*. 2020; 183(5): 1402-1419.e18.
- Ishiguro T, Tsuchida Y. Clinical significance of serum alpha-fetoprotein subfractionation in pediatric diseases. *Acta Paediatr*. 1994; 83: 709-713.
- Batool A, Karimi N, Wu XN, Chen SR, Liu YX. Testicular germ cell tumor: a comprehensive review. *Cell Mol Life Sci*. 2019; 76(9): 1713-1727.
- Taguchi T. Sacrococcygeal teratoma: nationwide survey and guidelines. *Pediatr Int*. 2019; 61(7): 633.
- Isaacs HJ. Perinatal (fetal and neonatal) germ cell tumors. *J Pediatr Surg*. 2004; 39: 1003-1013.
- Tsoutsanis PA, Charonis GC. Congenital orbital teratoma: a case report with preservation of the globe and 18 years of follow-up. *BMC Ophthalmol*. 2021; 21(1): 456.
- Yang Z, Du L, Zhang H. Congenital orbital teratoma: a clinicopathologic case report. *J Obstet Gynaecol Res*. 2021; 47(6): 2225-2229.
- Yamaguchi Y, Tsukimori K, Hojo S et al. Spontaneous rupture of sacrococcygeal teratoma associated with acute fetal anemia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006; 28: 720-722.
- Hind MA, Omar SA, Hala K, Yasser H. Orbital immature teratoma: a rare entity with diagnostic challenges. *Saudi J Ophthalmol*. 2018; 32: 75-78.
- Krishna PB, Sambuddha G, Abhijit D, Subhalakshmi M, Goutam B. Huge congenital teratoma containing tooth in a three-day-old neonate. *Oman J Ophthalmol*. 2014; 7(1): 11-15.
- Holt G, Holt J, Weaver R. Dermoids and teratomas of the head and neck. *Ear Nose Throat J*. 1979; 58: 520-531.
- Jawad AJ, Khattak A, al Rabeeah A, Zakzouk SM, Ur-Rahman N, Izzidien al-Samarrai AY. Congenital nasopharyngeal teratoma in newborn: case report and review of literature. *Z Kinderchir*. 1990; 45: 375-378.
- Halterman SM, Igulada KN, Stelnicki EJ. Epignathus: large obstructive teratoma arising from the palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2006; 43(2): 244-246.
- Adekola H, Mody S, Bronshtein E, Puder K, Abramowicz JS. The clinical relevance of fetal MRI in the diagnosis of Type IV cystic sacrococcygeal teratoma—a review. *Fetal Pediatr Pathol*. 2015; 34(1): 31-43.
- Lee SM, Suh DH, Kim SY et al. Antenatal prediction of neonatal survival in sacrococcygeal teratoma. *J Ultrasound Med*. 2018; 37(8): 2003-2009.
- Grigore M, Iliev G. Diagnosis of sacrococcygeal teratoma using two and three-dimensional ultrasonography: two cases reported and a literature review. *Med Ultrason*. 2014; 16(3): 274-277.
- Zhang Y, Yin Qiufeng, Li Fangzhen, Liu Ming, Li yuhua, Wang dengbing. MRI manifestation and differential diagnosis of fetal abnormalities in sacrococcygeal region. *Journal of Clinical Radiology*. 2018; 37(2): 299-302.
- Hu Q, Yan Y, Liao H, Liu H, Yu H, Zhao F. Sacrococcygeal teratoma in one twin: a case report and literature review. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2020; 20(1): 751.
- Padilla BE, Vu L, Lee H, MacKenzie T, Bratton B, O'Day M, Derderian S. Sacrococcygeal teratoma: late recurrence warrants long-term surveillance. *Pediatr Surg Int*. 2017; 33(11): 1189-1194.
- Shah R, Weil BR, Weldon CB, Amatruda JF, Frazier AL. Neonatal malignant disorders: germ cell tumors. *Clin Perinatol*. 2021; 48(1): 147-165.