



RELATO DE CASO

Teratoma cérvico-facial em neonato

Cervicofacial teratoma in neonates

Luiz F. B. Torres¹, Linei A. B. Dellê², Cícero de A. Urban³, Lauro. T. Araki⁴

Resumo

Objetivo: Enfatizar a importância do teratoma cérvico-facial em neonatos, além de revisão da literatura sobre o tema.

Métodos: Os autores descrevem um caso de teratoma cérvico-facial em neonato masculino com 30 semanas de gestação, tratado com ressecção cirúrgica em bloco do tumor e confirmado por exame histopatológico de rotina.

Resultados: O diagnóstico pré-natal foi realizado através de ultra-sonografia de rotina. A gestação foi interrompida e o recém-nato evoluiu com progressiva insuficiência respiratória, por compressão extrínseca do tumor na parede torácica, sendo necessário, no segundo dia de vida, uma intervenção cirúrgica. Evoluiu a óbito no pós-operatório imediato. O exame histopatológico confirmou o diagnóstico de teratoma imaturo grau I.

Conclusão: Apesar da raridade dos teratomas cérvico-faciais, responsáveis por cerca de 3% dos teratomas neonatais, o diagnóstico pré-natal precoce é importante para o estabelecimento imediato da terapêutica cirúrgica. Este é o terceiro caso relatado na literatura latino-americana.

J. pediatr. (Rio J.). 1998; 74(2): 149-152: teratoma, cervicofacial, diagnóstico pré-natal, ultra-sonografia pré-natal, obstrução das vias respiratórias.

Introdução

Teratomas são tumores originados a partir de células totipotentes, apresentando vários componentes celulares ou organóides remanescentes de mais de uma camada germinativa¹. São tumores mais comuns na primeira e segunda infância e localizam-se, preferencialmente, nas gônadas, raramente apresentando-se em outros locais^{1,2}. Os teratomas cérvico-faciais em neonatos representam 3% de todos os teratomas neonatais, sendo relatados na literatura cerca de 200 casos¹⁻³. Apesar de serem neoplasias

Abstract

Objective: To emphasize the importance of cervicofacial teratoma in neonates and review the pertinent literature.

Methods: The authors report a case of cervicofacial teratoma in a 30th week gestation male newborn, submitted to total surgical resection. The diagnosis was confirmed by routine histological examination.

Results: Prenatal diagnosis was realized by ultrasound. A cesarean section was performed and the newborn presented progressive respiratory failure due to the large cervical mass. In the second day of life, a surgical resection was performed, but the newborn succumbed shortly thereafter. A pathological examination confirmed an Immature Teratoma grade I.

Conclusion: Despite the low incidence of the cervicofacial teratoma, which account for approximately 3% of all neonatal teratomas, the early prenatal diagnosis might be helpful for success of any surgical therapeutic procedure. This is the third related case in latino americana's literature.

J. pediatr. (Rio J.). 1998; 74(2):149-152: teratoma, cervicofacial, prenatal diagnosis, fetal ultrasonography, airway obstruction.

benignas em sua maioria, quando não tratadas, evoluem para óbito em até 80% dos casos¹. Nesse estudo é relatado o caso de um neonato com 30 semanas, portador de teratoma cervical de grande volume. Até o presente momento, esse é o terceiro caso de teratoma cervical relatado na literatura latino-americana, não existindo nenhum caso semelhante relatado no Brasil^{4,5}.

Relato de Caso

Recém-nato, masculino, branco, com idade gestacional e cronológica de 30 semanas. A mãe saudável, 18 anos, primigesta, apresentando-se com polihidrâmnio durante a gestação. Na trigésima semana gestacional foi detectado, através de ultra-sonografia, um volumoso tumor localizado em região cervical do feto. A gestação foi interrompida, e houve dificuldade na extração do feto devido ao diâmetro do tumor. Ao nascimento encontrava-se com APGAR 1/6,

1. Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Nossa Senhora das Graças - Curitiba - PR.

2. Acadêmica de Medicina e estagiária do Hospital Nossa Senhora das Graças.

3. Médico Residente do Serviço de Oncologia Cirúrgica do Hospital Nossa Senhora das Graças.

4. Médico do Serviço de Oncologia Cirúrgica do Hospital Nossa Senhora das Graças.

sendo necessário realizarem-se manobras de reanimação. O mesmo foi transferido para a Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica. Nas primeiras horas de vida encontrava-se em acidose metabólica, que foi compensada com administração de bicarbonato de sódio. Evoluiu em 24 horas para insuficiência respiratória, devido à compressão extrínseca da parede torácica pelo tumor. Foi submetido a cirurgia de emergência no segundo dia de vida, quando foi ressecado em bloco o tumor (Figura 1). Durante o procedimento encontrou-se um tumor bastante vascularizado, aderido de maneira firme à traquéia e às estruturas profundas do pescoço, bem como na parede torácica anterior. Houve três episódios de parada cardiorrespiratória durante a cirurgia, prontamente revertidas. Manteve-se bradicárdico e hipotenso na cirurgia e no pós-operatório imediato, evoluindo para óbito na primeira hora após a cirurgia. No exame anatomopatológico, a macroscopia revelou um volumoso tumor encapsulado, sólido-cístico, com 375 gramas e 13x9x8 cm. Aos cortes, apresentava áreas císticas, revestidas por uma membrana brilhante e conteúdo pardacento e áreas sólidas lobuladas, firmes e elásticas. A histologia confirmou o diagnóstico de Teratoma Imaturo Grau I (Figuras 2 e 3).



Figura 1 - Neonato no pré-operatório, com volumoso teratoma de região cervical (*)

Comentários

Os teratomas cérvico-faciais em neonatos são tumores derivados das três camadas germinativas, na grande maioria considerados como neoplasias benignas, ocorrendo em 1 a cada 20.000 a 40.000 nascidos vivos^{1,3}. A localização cervical é incomum e, dentro desta, o local mais frequentemente atingido é a região cérvico-tireoidiana, como no nosso caso. Outras localizações incluem nasofaringe, cavidade oral e órbita⁶⁻⁸. Incidem, preferencialmente, em neonatos e ambos os sexos são igualmente afetados^{9,10}.



Figura 2 - Corte histológico de teratoma demonstrando estruturas epiteliais glandulares (*) imersas em tecido conjuntivo denso (D) com ilhas de tecido cartilaginoso (C); HE x 100

Esses tumores geralmente são detectados através do exame ecográfico pré-natal de rotina porque a maior parte das gestantes, no momento do diagnóstico, encontram-se assintomáticas^{8,11}. No entanto, em 1/3 delas há evidências clínicas de polihidrânio, como observado neste caso⁷. Existem duas teorias principais para explicar o polihidrânio: hiperperfusão da placenta devido ao aumento do volume sanguíneo ocasionado pelo tumor ou devido à dificuldade do feto em deglutir o líquido amniótico por compressão tumoral, sendo essa última a mais aceita atualmente^{1,3,6,8}.

O diagnóstico pré-natal precoce é de fundamental importância no preparo da equipe para procedimento de emergência, já na sala de recuperação. A obstrução de vias aéreas impõe, muitas vezes, a intervenção imediata através de traqueostomia^{2,6,12}. A ultra-sonografia tem sido utilizada desde 1977 no diagnóstico dos teratomas cérvico-faciais, tendo como vantagens facilidade de acesso, confiabilidade e, além disso, capacidade de detectar outras malformações fetais associadas. A imagem da ultra-sonografia revela uma massa sólido-cística localizada em região cervical do feto⁶. A ressonância nuclear magnética pode propiciar, nos casos eletivos, um melhor planejamento

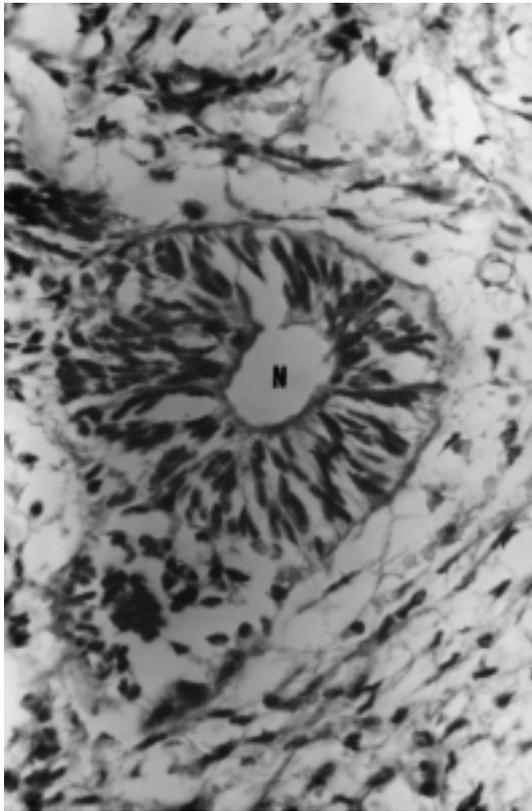


Figura 3 - Área de imaturidade no teratoma representado por tecido neuroglial primitivo em forma de túbulos (N). HE x 400

operatório, auxiliando na verificação dos planos de dissecação, na separação das estruturas vitais, na determinação da ordem de ressecção e na disposição das estruturas alteradas pelo crescimento tumoral¹.

O diagnóstico diferencial inclui higroma cístico, cisto tireoglossal, cisto branquial, neuroblastoma, carcinoma de tireóide, cisto de tireóide, bócio congênito e tumor de parótida^{8,9}.

Em geral, os teratomas são tumores bem delimitados, que possuem uma pseudocápsula, com aspecto cístico, semi-cístico ou sólido aos cortes e medindo cerca de 3 até 16 cm^{2,9}. Chamou a atenção no nosso caso o grande volume do tumor. O aspecto histológico depende da linha de diferenciação da célula totipotente, podendo ser encontrados pele, músculo, tecido adiposo, epitélio intestinal, cartilagem, estruturas dentárias ou qualquer outro tecido. Os teratomas na infância são predominantemente benignos, em 90% dos casos⁸. Os teratomas cervicais malignos com metástases são raros, existindo apenas 14 relatos na literatura. Nesses casos, os elementos neuroectodérmicos e tecido neural imaturo são os achados mais comuns nos focos de metástases, ocorrendo, preferencialmente, para nódulos linfáticos, pulmões e fígado^{3,11}.

A classificação anatomo-patológica dos teratomas mais aceita é a de Kooijman (1988), dividindo-os em teratomas maduros, onde os tecidos tumorais são bem diferenciados e maduros, teratomas imaturos, onde há presença de tecido neuroectodérmico imaturo, e teratomas combinados, onde há associação com tumores de células germinativas (germinoma, tumor do seio endodérmico, carcinoma embrionário, coriocarcinoma). Os teratomas imaturos são analisados, ainda, conforme a extensão do componente primitivo, sendo considerados como grau 1 quando existe tecido imaturo em apenas um campo de pequeno aumento, grau 2 em mais de um e menos de quatro campos de pequeno aumento e grau 3 quando em mais de quatro campos de pequeno aumento há tecido imaturo. Não há evidências de que o grau de imaturidade interfira no prognóstico dos teratomas cérvico-faciais tratados, nem mesmo que esse possa indicar um potencial comportamento maligno. Por outro lado, quando há combinação do tumor do seio endodérmico, independente da presença de anaplasia, o prognóstico torna-se mais reservado¹⁰.

O tratamento através de ressecção cirúrgica precoce de todo o tumor constitui-se na abordagem mais adequada dessa patologia, pois a degeneração maligna ocorre em até 90% dos casos não tratados até a adolescência ou vida adulta, e a excisão cirúrgica geralmente é curativa^{1,2,13}. A mortalidade peroperatória relatada é de até 17%, dependendo do envolvimento de estruturas nobres pelo tumor. Não há esquemas de quimioterapia ou radioterapia preconizados para os casos dos teratomas cervicais malignos, recomendando-se que sejam reservados apenas para os casos de doença disseminada ou de tumor invasivo residual⁷. Azizkhan e colaboradores, em um estudo retrospectivo realizado em nove instituições, observaram o seguimento de 18 neonatos com teratomas cérvico-faciais durante um tempo médio de cinco anos. Em 17 casos (70%) houve uma excelente evolução cosmética e funcional pós-operatória, 1 paciente apresentou déficit auditivo congênito e 4 pacientes apresentaram déficit de desenvolvimento pênodo-estatural e retardo mental. Dois pacientes foram a óbito na sala de recuperação.

Referências bibliográficas

1. Touran T, Applebaum H, Frost DB, Richardson R, Taber P, Rowland J. Congenital metastatic cervical teratoma: diagnostic and management considerations. *J Pediatric Surg* 1989;24:21-3.
2. Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, et al. Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: a children cancer group study. *J Pediatric Surg* 1995;30:312-6.
3. Baumann FR, Nerlich A. Metastasing cervical teratoma of the fetus. *Pediatr Pathol* 1993;13:21-7.

4. Rodriguez B, Armonia J. Teratoma cervical: diagnóstico sonográfico intrauterino, presentación de um caso. *Rev Med Panam* 1987;12:41-6.
5. Pasillas MV, Dorantes GA, Perez AG, Flores EL. Teratoma inmaduro del cuello en un recién nacido. *Rev Sanid Mil* 1992;46:60-2.
6. Holinger LD, Birnholz JC. Management of infants with prenatal ultrasound diagnosis of airway obstruction by teratoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987;96:61-4.
7. Batsakis JG, El-Naggar AK, Luna MA. Teratomas of the head and neck with emphasis on malignancy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:496-500.
8. Pearl RM, Wisnicki J, Sinclair G. Metastatic cervical teratoma of infancy. *Plast Reconstr Surg* 1985;77:469-73.
9. Schoenfeld A, Ovadia J, Edelstein T, Liban E. Malignant cervical teratomas of the fetus. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982; 61:7-12.
10. Mann JR. Germ cell tumours of childhood. In: Peckhann M, Pinedo H, Veronesi U. *Oxford Textbook of Oncology*. 1ª ed. Great Britain: Oxford University Press; 1995. p.2022-36.
11. 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.
12. Ekici E, Soysal M, Kara S, Dogan M, Gokmen O. Prenatal diagnosis of epignathus causing acute polyhydramnios. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1996;75:498-501.
13. Mickiernan DC, Koay B, Vinayak B, Gould S, Freelan AP. A case of submandibular teratoma. *J Laryngol Otol* 1995; 109:992-4.

Endereço para correspondência:

Dr. Luiz Fernando Bleggi Torres
Depto. de Patologia Médica Hospital de Clínicas
Rua General Carneiro, 181
CEP 80060-900 - Curitiba - PR - Brasil
Fone: (041) 264.2513.