

TERATOMA CERVICAL CONGÊNITO GIGANTE

GIANT CONGENITAL CERVICAL TERATOMA

Giovana Camargo de Almeida¹; Cláudio Schulz¹; Hugo Akio Hasegawa¹; Jaqueline Surek¹; Paula Cristina Corrêa¹.

RESUMO

O teratoma cervical entra no diagnóstico diferencial das massas cervicais neonatais. Como pode ser constituído por mais de uma camada de células germinativas, podem estar presentes componentes vasculares e císticos que podem simular linfo-hemangioma nos exames de imagem. A ressecção cirúrgica é o tratamento de escolha, podendo ou não ser complementado com quimioterapia, dependendo do subtipo histológico. Relatamos o caso de um recém-nato portador de teratoma cervical congênito gigante, com destaque para a gravidade, as dificuldades diagnósticas e as opções terapêuticas.

Descritores: Teratoma. Anormalidades Congênicas. Diagnóstico Diferencial. Recém-Nascido.

ABSTRACT

Cervical teratoma enters the differential diagnosis of neonatal cervical masses. As it may be composed of more than one layer germ cell, vascular and cystic components may be present, and that can mimic lymphohemangioma in imaging examinations. Surgical resection is the treatment of choice, and may or may not be supplemented with chemotherapy depending on the histological subtype. We report the case of a newborn with a giant congenital cervical teratoma, with emphasis on severity, diagnostic difficulties and therapeutic options.

Keywords: Teratoma. Congenital Abnormalities. Diagnosis, Differential. Infant, Newborn.

INTRODUÇÃO

Os teratomas são tumores constituídos por células parenquimatosas, apresentando vários componentes remanescentes de mais de uma camada germinativa, em geral das três camadas: ectoderma, mesoderma e endoderma^{1,2}. São mais comuns na primeira e segunda infância, afetando ambos os sexos igualmente e incidem preferencialmente em neonatos, localizando-se com maior frequência nas gônadas e na região sacrococcígea¹⁻⁷. Os teratomas cérvico-faciais compreendem entre 1,5 a 5% de todos os teratomas e apresentam incidência 1:20.000 a 1:80.000 nascidos vivos. Apesar benignos, na maioria dos casos está associada à taxa de mortalidade superior a 80%, em decorrência de deficiência respiratória, hidropsia fetal e parto prematuro, se não operados precocemente^{2,5,8,9}. O seu amplo espectro de composição leva à formação de massas sólidas, sólido-císticas ou mistas, formando neoplasias volumosas, de 5 a 12 cm em seus maiores diâmetros^{2,5}.

A classificação anatomopatológica dos teratomas mais utilizada é a de Kooijman, que os divide em teratomas maduros, com tecidos tumorais bem diferenciados; teratomas imaturos, com presença de tecidos

do neuro-ectodérmico imaturo; e teratomas combinados, nos quais há associação com tumores de células germinativas. Os teratomas imaturos são analisados, ainda, conforme a extensão do componente primitivo. Não existem evidências de que o grau de imaturidade interfira no prognóstico dos teratomas cérvico-faciais tratados, nem mesmo que possa indicar um potencial comportamento maligno^{6,7,10}.

O diagnóstico pode ser feito no pré-natal, durante o rastreamento de anomalias no exame de ultrassonografia, que apresenta maior sensibilidade a partir de 15 semanas de idade gestacional^{2,5}. O diagnóstico diferencial inclui higroma cístico, linfo-hemangioma, cisto tireoglosso, cisto branquial, neuroblastoma, carcinoma de tireoide, cisto de tireoide, bócio congênito e tumor de parótida⁵.

A complicação mais temida dos teratomas cervicais é a insuficiência respiratória causada pela compressão traqueal exercida pelo tumor. A obstrução das vias aéreas muitas vezes determina intervenção imediata, algumas vezes ainda na sala de parto, com intubação oro-traqueal^{7,11-13}.

A investigação por imagens é de extrema importância para o diagnóstico e pa-

¹Hospital Pequeno Príncipe, Departamento de Cirurgia Pediátrica, Curitiba, PR, Brasil.

ra o planejamento pré-operatório, considerando que a ressecção cirúrgica total do teratoma constitui o tratamento de escolha, pois a degeneração maligna ocorre em até 90% dos casos quando não tratados até a adolescência ou vida adulta, e a excisão cirúrgica geralmente é curativa^{1,9}. Dentre os exames de imagem, a ressonância nuclear magnética é o exame de escolha, pois é o exame que propicia o melhor planejamento cirúrgico uma vez que auxilia na verificação dos planos de dissecação e separação das estruturas vitais^{7,12,13}.

O prognóstico é determinado pelo grau de desconforto respiratório ao nascimento que é a complicação pós-natal mais frequente e grave. Outros critérios prognósticos incluem a presença de anomalias associadas, desenvolvimento de hidropsia fetal e idade da apresentação da massa tumoral^{7,14}. O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica do tumor com manutenção do aporte respiratório e da estabilidade hemodinâmica do neonato. A quimioterapia e radioterapia podem ser associadas nos casos de teratomas imaturos^{1,15}.

RELATO DO CASO

Recém-nato (RN) com massa cervical à direita, sem diagnóstico no pré-natal e sem sinais de insuficiência respiratória ao nascimento. O tumor possuía aproximadamente 10cm de diâmetro e, ao exame físico, tinha consistência fibroelástica, multilobulada, com pouca mobilidade, transluminescente, sem sinais flogísticos, indolor e associado a desvio da rima labial para esquerda (Figura 1). Alfa-fetoproteína nos limites da normalidade. Foram realizadas ecografia e tomografia cervical nos primeiros quinze dias de vida, com diagnóstico inicial de linfo-hemangioma (volume de 149,39 cm³), quando foi iniciado o tratamento com Sildenafil.

Durante o acompanhamento, houve aumento importante do tumor, associado a dispneia. Nova tomografia foi sugestiva de hemangioma, com desvio da via aérea e aumento do tumor em quatro vezes (616 cm³) o seu volume inicial. Foi optada pela realização de intubação oro-traqueal para proteção de via aérea e biópsia, cujo resultado evidenciou tecido conjuntivo, permeado por glândulas sebáceas, epitélio glandular muco-secretor, tecido adiposo e algumas células musculares, com laudo anatomopatológico de teratoma predominantemente

maduro com áreas focais de tecido conjuntivo imaturo.



Figura 1. Recém-nascido com teratoma cervical gigante.

O paciente foi submetido à ressecção cirúrgica completa. A lesão apresentava bom plano de clivagem, sem invasão de estruturas cervicais. A peça, de consistência firme, com superfície irregular e áreas císticas, media 11 X 7,5 X 7,5 cm e foi submetida à exame anatomopatológico cujo laudo foi de teratoma imaturo, grau I. O paciente teve boa evolução pós-operatória e o acompanhamento ambulatorial, aos quatro anos de idade, não revelava recidiva tumoral, permanecendo apenas com leve desvio de rima labial (Figura 2).



Figura 2. Acompanhamento ambulatorial: quatro anos de pós-operatório.

DISCUSSÃO

Os teratomas cervicais podem desencadear diversos sintomas relacionados à compressão de estruturas adjacentes, como esôfago (distúrbios de deglutição, hipoplasia de laringe e mandíbula) e via aérea, sendo esta a consequência mais temida ao nascimento, com sintomas respiratórios graves e potencialmente fatais^{9,15}, devido à compressão da traqueia e dano hipóxico-isquêmico ao RN¹⁶. Se a via aérea é garantida e o tumor removido no período neonatal imediato, o resultado é excelente, com uma taxa de sobrevivência superior a 85%. Caso não sejam prontamente ressecados cirurgicamente, a taxa de mortalidade torna-se muito alta, alcançando 80% a 100%^{3,9}.

A completa ressecção tumoral pode requerer a remoção de estruturas locais envolvidas, incluindo a cartilagem tireoide, parede faríngea e parênquima tireoidiano. Os níveis de alfa-fetoproteína (AFP) devem ser monitorados, especialmente no seguimento pós-operatório, a cada seis meses no primeiro ano e uma vez ao ano nos anos subsequentes para confirmar a completa excisão tumoral ou detectar sua recorrência, que muitas vezes é assintomática^{15,17}.

A morbimortalidade dos teratomas cervicais tem decaído nas últimas décadas. Uma explicação para isso seriam as melhorias na imagem fetal durante o diagnóstico no pré-natal, bem como a incorporação da ressonância magnética fetal em casos selecionados^{1,18,19} e o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas³. Assim, os teratomas cervicais congênitos requerem diagnóstico precoce durante os exames do pré-natal, o que propicia uma abordagem apropriada ao nascimento. Por isso é fundamental o planejamento pré-operatório com uma equipe multidisciplinar, visando à estabilização imediata do neonato.

O teratoma cervical entra no diagnóstico diferencial das massas cervicais neonatais que, preferencialmente, devem ter diagnóstico pré-natal. Devido à presença de componentes vasculares e císticos, podem mimetizar linfo-hemangioma nos exames de imagem, como no nosso caso, o que causa atraso no manejo adequado.

REFERÊNCIAS

1. Torres LFB, Dellê LAB, Urban CA, Arki LT. Teratoma cérvico-facial em neonato. *J Pediatr*. 1998;74(2):149-52.
2. Wolter NE, Siegele B, Cunningham MJ. Cystic cervical teratoma: a diagnostic and management challenge. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;95:97-100.
3. Bergé SJ, von Lindern JJ, Appel T, Braumann B, Niederhagen B. Diagnosis and management of cervical teratomas. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2004;42(1):41-5.
4. Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, Dillon PW, Coran AG, King PA, et al. Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: a Childrens Cancer Group study. *J Pediatr Surg*. 1995;30(2):312-6.
5. Miele CF, Metolina C, Guinsburg R. Teratoma cervical congênito gigante: relato de caso e revisão quanto às opções terapêuticas. *Rev Paul Pediatr*. 2011;29(4):689-93.
6. Bianchi B, Ferri A, Silini EM, Magnani C, Sesenna E. Congenital cervical teratoma: a case report. *J Oral Maxillofac Surg*. 2010;68(3):667-70.
7. Vandenhoute B, Leteurtre E, Lecomte-Houcke M, Pellerin P, Nuyts JP, Cuisset JM, et al. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J*. 2000;37(1):83-91.
8. Brodsky JR, Irace AL, Didas A, Watters K, Estroff JA, Barnewolt CE, et al. Teratoma of the neonatal head and neck: a 41-year experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;97:66-71.
9. Hasiotou M, Vakaki M, Pitsoulakis G, Zarifi M, Sammouti H, Konstadinidou CV, et al. Congenital cervical teratomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68(9):1133-9.
10. 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(4):252-7.
11. Johnson N, Shah PS, Shannon P, Campisi P, Windrim R. A challenging delivery by EXIT procedure of a fetus with a giant cervical teratoma. *J Obstet Gynaecol Can*. 2009;31(6):267-71. Erratum in: *J Obstet Gynaecol Can*. 2009 Jun;31(6):484. Medd, Laura [added]; Ryan, Greg [added].
12. Braga AFA, Frias JA, Braga FSS, Rousselet MS, Barini R, Sbragia L, Gua-

- rize J GL. [Anesthesia for ex utero intrapartum treatment of fetus with prenatal diagnosis of cervical hygroma: case report]. *Rev Bras Anesthesiol.* 2006;56(3):278-86. Portuguese.
13. Nascimento GC, Rolland De Souza AS, Lima MMS, Guerra GV, Meneses JA, Cardoso AS, et al. Estratégia de conduta intraparto no teratoma cervical congênito. Procedimento EXIT (Tratamento Extra-Útero Intraparto). *Acta Med Port.* 2007;20(3):221-7.
 14. Afolabi IR. Sacrococcygeal teratoma: a case report and review of literature. *Pacific Helath Dialog.* 2003;10(1):57-61.
 15. Albino PHC, Souza JA, Araújo EJ, Peireima MJL, Quaresma ER, Stahlschmidt C. Teratoma cervical em recém-nascido: relato de três casos. *Arq Catarin Med.* 2010;39(2):72-5.
 16. Johansen LC, Mupanemunda RH, Danha RF. Managing the newborn infant with a difficult airway. *Infant.* 2012;8(4):116-9.
 17. Billmire DF, Grosfeld JL. Teratomas in childhood: analysis of 142 cases. *J Pediatr Surg.* 1986;21(6):548-51.
 18. Steigman SA, Nemes L, Barnewolt CE, Estroff JA, Valim C, Jennings RW, et al. Differential risk for neonatal surgical airway intervention in prenatally diagnosed neck masses. *J Pediatr Surg.* 2009;44(1):76-9.
 19. Touran T, Applebaum H, Frost DB, Richardson R, Taber P, Rowland J. Congenital metastatic cervical teratoma: diagnostic and management considerations. *J Pediatr Surg.* 1989;24(1):21-3.

Endereço para correspondência:

Giovana Camargo de Almeida

E-mail: gykamargo@gmail.com