

## Comunicación breve

## Teratoma mediastínico: causa poco frecuente de dificultad respiratoria aguda en lactantes

Dres. Sandra B. Farías\*, María C. Molise\*, Iván Fernández Bedoya\*\*, Daniel A. Frontera\* y Edith Litvak\*\*\*

### RESUMEN

Se presenta un lactante de 5 meses de edad con síndrome de dificultad respiratoria de evolución tórpida. Se solicitó radiografía de tórax frente y perfil detectándose una masa mediastínica de gran tamaño y estructura heterogénea. Se completó el estudio con ultrasonografía y tomografía computada con contraste de tórax y sin él; éste último método fue el que orientó el diagnóstico prequirúrgico de teratoma. Los marcadores de actividad tumoral fueron negativos. Se practicó la resección quirúrgica completa del tumor y parte del timo normal. La evolución posquirúrgica del paciente fue favorable. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de teratoma inmaduro. El objetivo ha sido presentar una causa muy poco frecuente de dificultad respiratoria en lactantes, así como poner de manifiesto la escasa e inespecífica sintomatología.

**Palabras clave:** teratoma, lactante, radiología, ultrasonografía, tomografía computada.

### SUMMARY

A 5-month old infant with respiratory distress syndrome with torpid outcome is presented. An anteroposterior and lateral chest Rx was performed and a big and heterogeneous mediastinal mass was detected. The study was completed with thoracic ultrasound and CT scan with and without contrast. This method was the most useful for establishing a pre-surgical presumptive diagnosis of teratoma. Markers of tumoral activity were all negative. The patient underwent a complete surgical resection of the tumor and partial resection of the normal thymus. Post-surgical outcome was good. The diagnosis of immature teratoma was confirmed by the pathologist. The objective was to present a very unusual cause of respiratory distress in infants, as well as to highlight the scarce and unspecific symptoms.

**Key words:** teratoma, infant, Rx testing, ultrasonography, CT scan.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de dificultad respiratoria aguda es una causa altamente frecuente de consulta para los médicos pediatras. Entre las etiologías se pueden enumerar los síndromes bronco obstructivos agudos de causa viral, el reflujo gastroesofágico, la aspiración de cuerpos extraños, alimentos y saliva, fístulas traqueoesofágicas, enfer-

medad fibroquística, enfermedad de ciliias inmóviles, insuficiencia cardíaca y compresión extrínseca de las vías respiratorias, entre ellas los anillos vasculares, adenopatías y quistes pulmonares, entre las de más alta incidencia.

El objetivo de este trabajo fue presentar un paciente con síndrome bronco obstructivo agudo secundario a tumor mediastínico, así como resaltar la sutileza de los síntomas a pesar del importante tamaño de la masa tumoral.

### HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un paciente de sexo masculino, de 5 meses de edad con buen progreso ponderoestatural y sin antecedentes patológicos personales ni familiares destacables hasta la presentación de un síndrome bronco obstructivo leve de evolución tórpida, por lo cual consultó al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital. Clínicamente el niño se encontraba en buen estado general, afebril, con dificultad respiratoria leve, que no le impedía alimentarse ni conciliar el sueño. Presentaba taquipnea (con frecuencia respiratoria de 42 a 46 por minuto), frecuencia cardíaca de 120 por minuto y saturación de oxígeno de 97% con FiO<sub>2</sub> ambiental. A pesar del buen estado general y debido a la persistencia del síndrome bronquiolítico, se realizaron radiografías de tórax frente y perfil, evidenciándose una voluminosa masa mediastínica anterior y media, que ocupaba todo el hemitórax derecho, desplazando el corazón y los grandes vasos hacia la izquierda. Presentaba calcificaciones amorfas a nivel de la línea medioclavicular en el sexto espacio intercostal y áreas radiolúcidas en el sector laterobasal. En la radiografía de perfil se detectaba desplazamiento posterior de la columna aérea

\* Departamento de Urgencias.

\*\* Servicio de Tomografía Computada.

\*\*\* Servicio de Radiología. Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez."

Correspondencia: [sabefarias@yahoo.com.ar](mailto:sabefarias@yahoo.com.ar)

traqueal y obliteración del espacio claro retroesternal (Figuras 1 y 2).

La ultrasonografía mediastínica mostró una estructura de aspecto glandular sólida, vacuolada, con múltiples áreas líquidas, en la región retroesternal, en topografía tímica (Figura 3).

En la tomografía computada de tórax con contraste y sin él se observaba una voluminosa formación heterogénea (de 10 cm de diámetro longitudinal x 10 cm de diámetro transversal x 6 cm de diámetro anteroposterior), que ocupaba prácticamente todo el hemitórax derecho y el mediastino anterior, desplazando la línea media hacia la izquierda, con áreas de tejido

graso, partes blandas y áreas líquidas con calcificaciones macroscópicas, compatible en primera instancia con teratoma maduro. El volumen del pulmón derecho estaba considerablemente disminuido por efecto compresivo y probable hipoplasia (Figuras 4 y 5).

Los marcadores de actividad tumoral (alfa-feto proteína y fracción  $\beta$ -HCG) fueron negativos.

Con diagnóstico presuntivo de teratoma se planteó la conducta quirúrgica. A las 48 horas de la primera consulta, el paciente presentó desmejoramiento del cuadro respiratorio con insuficiencia respiratoria aguda y grave, lo que motivó su internación en Sala de Clínica y posterior pase a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, sin requerimiento de asistencia respiratoria mecánica (ARM).

Se realizó la exéresis tumoral completa y del lóbulo derecho del timo a través de una esternotomía media. La masa era macroscópicamente multilobulada, de consistencia firme y medía 15 cm por 15 cm (Figuras 6 y 7). El paciente toleró bien la cirugía, sin complicaciones inmediatas; permaneció con ARM de sostén durante 12 horas y requirió drenaje del lecho quirúrgico a través de un tubo bajo agua, que se retiró al tercer día del posoperatorio, con buena expansión pulmonar.

Como complicación alejada presentó un seroma de la herida quirúrgica que requirió drenaje y tratamiento antibiótico por vía oral al quinto día del posoperatorio. La anatomía patológica informó teratoma inmaduro de grados III (clasificación de Norris)<sup>1</sup> o II/III (clasificación de González Crussi).<sup>2</sup>

FIGURA 1. Radiografía de tórax de frente: gran masa en hemitórax derecho, con calcificaciones y áreas radiolúcidas



FIGURA 2. Radiografía de tórax de perfil: desplazamiento traqueal posterior y obliteración del espacio retroesternal

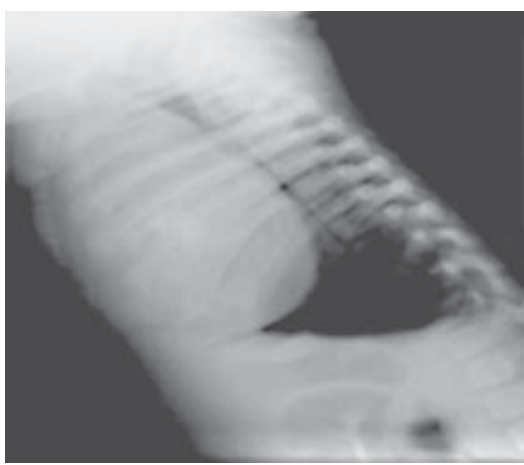
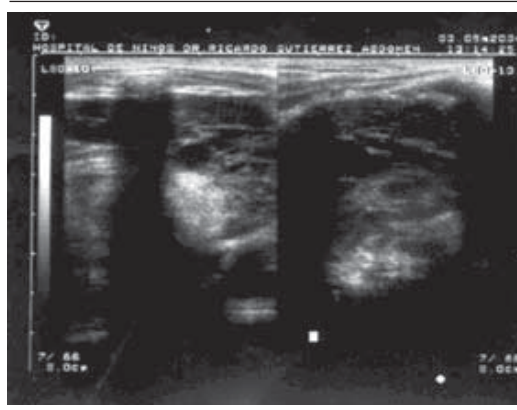


FIGURA 3. Ultrasonografía del mediastino: en área tímica estructura glandular mixta, con componente sólido y líquido



## DISCUSIÓN

El compartimiento mediastínico anterior se halla limitado por delante por el esternón y por detrás por el pericardio, la aorta y los vasos braquiocefálicos. Contiene al timo, los ganglios mediastínicos anteriores, y el tejido mesenquimático. Los teratomas son neoplasias embrionarias que contienen tejido de origen ectodérmico, endodérmico y mesodérmico. El mediastino es el segundo lugar de localización, con 10% del total de los teratomas. La localización más frecuente es la región sacrococcígea.<sup>3</sup> Pueden ser benignos o malignos (21%), sólidos o quísticos.<sup>3</sup>

Los teratomas son los tumores de células

germinales más frecuentes en el mediastino, constituyendo el 20,1% del total de los tumores primarios, luego de los timomas. Entre los tumores mediastínicos gigantes (14,6 x 11,2 x 8,9 cm en promedio), los teratomas constituyeron el 41,4%, los timomas el 22,9% y los tumores neurogénicos el 11,4%. Otros diagnósticos diferenciales a considerar ante una masa ocupante de mediastino anterior son el timo normal o patológico, las linfadenopatías (linfomas, histiocitosis, abscesos, granulomas, etc.), los tumores de células granulosas, tiroides ectópica, hernias de Morgagni, higroma quístico, lipoma, etc.<sup>3</sup>

Entre enero de 1987 y junio de 2004, la

FIGURA 4. TC de tórax sin contraste

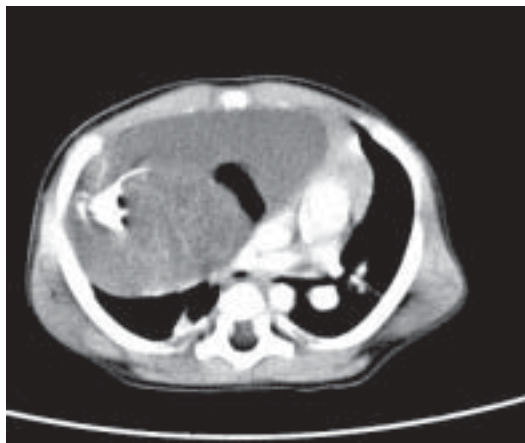
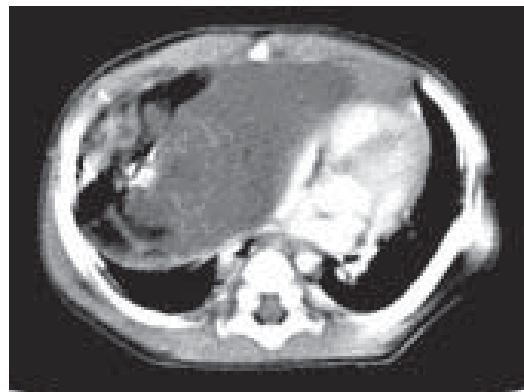


FIGURA 5. TC de tórax sin contraste



Gran masa en hemotórax derecho y mediastino anterior, con desplazamiento de estructuras hacia la izquierda, compuesta por tejido graso, partes blandas y calcificaciones macroscópicas.

FIGURA 6. Exéresis del tumor realizada por estereotomía media

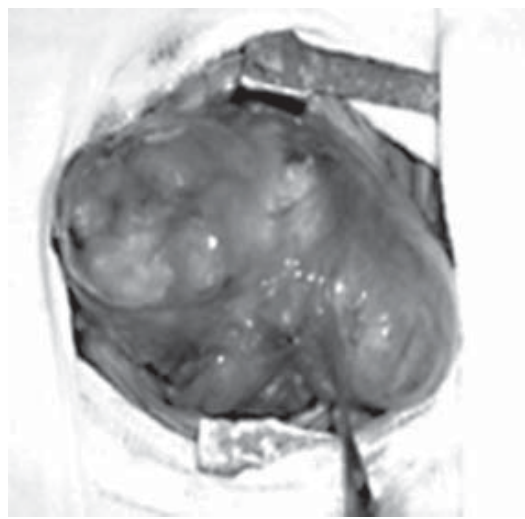


FIGURA 7. Macroscopia del tumor: masa multilobulada circunscripta



casuística del Departamento de Cirugía del Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez". reveló que el 16,9% de las masas mediastínicas correspondieron a teratomas o teratocarcinomas. La media de edad de presentación fue de 6 años, con un rango de 5 meses a 11 años. Según un trabajo de revisión de 50 años en Japón, los pacientes adultos portadores de teratomas maduros se presentaron con síntomas en 33,3% de los casos, mientras que lo hicieron en 52,4% de los niños.<sup>4</sup> La mayoría de los pacientes se diagnosticaron mediante radiografías de tórax de rutina o solicitadas por síntomas o signos de difícil correlación con el hallazgo, si bien se informaron en la literatura casos de distrés respiratorio en neonatos asociado a la presencia de teratomas mediastínicos,<sup>5,6</sup> compresión de la vía aérea en niños mayores,<sup>7</sup> y presencia de complicaciones, como la apertura hacia la vía aérea o hacia la cavidad pleural.<sup>7,8</sup>

En los 12 casos de neonatos con teratomas comunicados hasta la fecha en la literatura internacional, se reconoce la interferencia del tumor con el desarrollo pulmonar intrauterino; la hipoplasia pulmonar fue la entidad acompañante habitual como consecuencia de la detención del crecimiento bronquial secundaria a la compresión tumoral intrauterina.<sup>6</sup> En nuestro paciente, sin embargo, luego de la exéresis pudo comprobarse la reexpansión completa del pulmón derecho.

La TC con contraste y sin él es la técnica de imágenes de elección para el diagnóstico de masas mediastínicas, con cortes de 5 a 10 mm, según la edad del paciente. Los teratomas presentan imágenes típicas en la TC, con tejidos blandos, líquido, grasa, atenuación cálcica o cualquier combinación de las anteriores. En algunos casos se presentan como áreas quísticas con contenido líquido, grasa y calcificaciones. La atenuación de tejidos blandos se presenta en el 100% de los casos, densidad líquida en el 88%, grasa en el 76% y calcificaciones en el 53%.<sup>9</sup> El refuerzo con contraste es obligatorio para la visualización óptima de los vasos y su relación con las estructuras neoplásicas.<sup>3</sup>

Un índice alto de crecimiento tumoral no necesariamente se relaciona con malignidad. El aumento brusco del tamaño de la lesión por una hemorragia intratumoral puede desencadenar la sintomatología aun en tumores benignos.

La alfa-fetoproteína y la fracción  $\beta$ -HCG se utilizan como marcadores de malignidad tumoral y en casos de positividad, luego de la cirugía, tienen utilidad en el seguimiento para detectar actividad tumoral.<sup>9</sup>

Se ha postulado una asociación entre enfermedad hematológica maligna (leucemia no linfocítica e histiocitosis) y tumores mediastínicos de células germinales.<sup>3</sup>

El pronóstico oncológico a largo plazo de los teratomas, independientemente de su grado de madurez, es excelente si se ha realizado su exéresis completa.<sup>10</sup>

En conclusión, nuestra intención ha sido presentar un caso clínico de una presentación habitual en pediatría pero con diagnóstico etiológico altamente infrecuente, así como resaltar la necesidad de considerar la posibilidad de un tumor gigante alojado en el tórax, aun con manifestaciones clínicas escasas e inespecíficas.

#### Agradecimiento

Agradecemos al Dr. Eduardo Acastello por la revisión crítica del manuscrito. ■

#### BIBLIOGRAFÍA

- Rosai J. Mediastinum. En: Ackerman's surgical pathology: 8<sup>a</sup> ed. St. Louis: Mosby. 1996; 8:435-491.
- González Crussi F, Winkler RF, Mirkin DL. Sacrococcygeal teratomas in infants and children: relationship of histology and prognosis in 40 cases. Arch Pathol Lab Med 1978; 102(8):420-5.
- Kuhn J. Mediastino. En: Silverman F, Kuhn J. Caffey-Diagnóstico por imágenes en pediatría. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana. 1997; 15:335-369.
- Takeda S, Miyoshi S, Ohta M, Minami M, Masaoka A, Matsuda H. Primary germ cell tumors in the mediastinum: a 50 year experience at a single Japanese institution. Cancer 2003; 97(2):367-76.
- Upadhyaya M, Jaffar Sajwany M, Tomas-Smigura E. Recurrent immature mediastinal teratoma with life-threatening respiratory distress in a neonate. Eur J Pediatr Surg 2003; 13(6):403-6.
- Thambi Dorai CR, Muthu Alhagi V, Chee Eng N, Ismail Z, Yakub A. Mediastinal teratoma in a neonate. Pediatr Surg Int 1998; 14(1-2):84-5.
- Matsubara K, Aoki M, Okumura N, Menju T, Nigami H, Harigaya H, Baba K. Spontaneous rupture of mediastinal cystic teratoma into the pleura cavity: report of two cases and a review of the literature. Pediatr Hematol Oncol 2001; 18(3):221-7.
- Moeller KH, Rosado de Christenson ML, Templeton PA. Mediastinal mature teratomas: imaging features. AJR 1997; 169(4):985-90.
- Schneider DT, Calaminus G, Reinhard H, Gutjahr P, Kremens B, Harms D, Gobel U. Primary mediastinal germ cell tumors in children and adolescents: results of the German Cooperative Protocols MAKEI 83/86, 89 and 96. J Clin Oncol 2000; 18(4):832-9.