

COMUNICACIONES BREVES

## Teratoma intrapericárdico en etapa neonatal: diagnóstico y evolución

Jorge A. Morales-Quispe,<sup>1</sup> América Rebollar-Domínguez,<sup>2</sup> Rocío Caballero-Caballero,<sup>3</sup> Israel Gutiérrez-Gutiérrez,<sup>4</sup> Pedro Jara-Alvis,<sup>2</sup> Guadalupe Brunner-Cruz,<sup>5</sup> Fausto Pinal-González.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cardiología Pediátrica y Ecocardiografía, Hospital Materno Infantil del ISSEMyM

<sup>2</sup>Departamento de de Neonatología, Hospital Materno Infantil del ISSEMyM

<sup>3</sup>Facultad de Medicina, Universidad Autónoma del Estado de México

<sup>4</sup>Departamento de Medicina Materno Fetal, Hospital Materno Infantil del ISSEMyM

<sup>5</sup>Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Materno Infantil del ISSEMyM

Recibido el 27 de julio de 2009; aceptado el 8 de julio de 2010.

### PALABRAS CLAVE

Teratoma intrapericárdico; *Hidrops fetal*; Derrame pericárdico; México.

### Resumen

Los teratomas intrapericárdicos en etapas fetal y neonatal son muy raros. Invaden el mediastino comprimiendo el retorno venoso del corazón lo que lleva a *hidrops*. Informamos un caso en un neonato con *hidrops* que requirió de apoyo ventilatorio al nacer, por insuficiencia respiratoria severa y necesitó tratamiento quirúrgico urgente. En la operación se resecó una masa multiquistica en el mediastino anterosuperior, que correspondió a un teratoma inmaduro.

### KEYWORDS

Intrapericardial teratoma; Fetal *hydrops*; pericardial effusion; Mexico.

### Intrapericardial teratoma in the neonatal stage: Diagnosis and evolution

### Abstract

Intrapericardial teratomas in fetal and neonatal stages are rare. They invade the mediastinum compromising the venous return to the heart and leading to *hydrops*. We report a case of a neonate with fetal *hydrops* who required ventilatory support at birth and urgent surgical treatment due to severe respiratory failure. During surgery, a multicyst mass was resected in the anterior mediastinum, corresponding to an immature teratoma.

Correspondencia: Jorge A. Morales Quispe. Vialidad Alfredo del Mazo sin número esquina Thomas Alva Edison. Colonia Científicos. CP. 50010. Toluca. Estado de México. Teléfono:722-2726196, Extensión 3020. Fax 722- 2373728. Correo electrónico: jamq\_2001@yahoo.com

## Introducción

Los teratomas son neoplasias embrionarias que contienen tejido de origen ectodérmico, mesodérmico y endodérmico; constituyen 20% de todas las masas mediastinales.<sup>1,2</sup> Los teratomas intrapericárdicos son muy infrecuentes, benignos y pueden causar insuficiencia cardiopulmonar por compresión cardíaca. La muerte puede ocurrir cuando el tumor no se puede tratar y produce *hidrops fetal*.<sup>3</sup> El objetivo de esta comunicación es presentar un caso de teratoma intrapericárdico en un neonato que requirió tratamiento quirúrgico urgente.

## Caso Clínico

Niña de un día de vida; madre primigesta de 21 años de edad, grupo sanguíneo 0+, 37 semanas de gestación (SDG) por Capurro. A las 32 SDG, un ultrasonido obstétrico mostró polihidramnios, ascitis y derrame pericárdico, secundario a una masa intratorácica. La resolución del embarazo se realizó por vía abdominal (cesárea). El producto pesó al nacer 2750 g. Apgar seis (minutos uno y cinco). Evolucionó con insuficiencia respiratoria severa, frecuencia respiratoria de 75 por minuto, con cianosis generalizada. Requirió de ventilación mecánica asistida. Fue enviada a nuestro hospital para su manejo.

La exploración física de ingreso: FC 180 por minuto, saturación arterial de oxígeno 82%, ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos, segundo ruido intenso en su componente pulmonar, borde hepático a 2 cm del reborde costal, pulsos en las cuatro extremidades normales. Con retracción xifoidea, tiro intercostal. La radiografía de tórax con cardiomegalia grado IV (Figura 1) en ritmo sinusal. El ecocardiograma transtorácico (Figura 2) excluyó anomalía cardíaca y confirmó la presencia de una masa extracardiaca de 50 mm por 39 mm; en situación anterosuperior al corazón, que comprimía la aurícula derecha y la vena cava superior. Con zonas anecóicas quísticas que desplazaban el corazón hacia atrás, derrame pericárdico abundante sin datos de taponamiento; foramen oval permeable con flujo

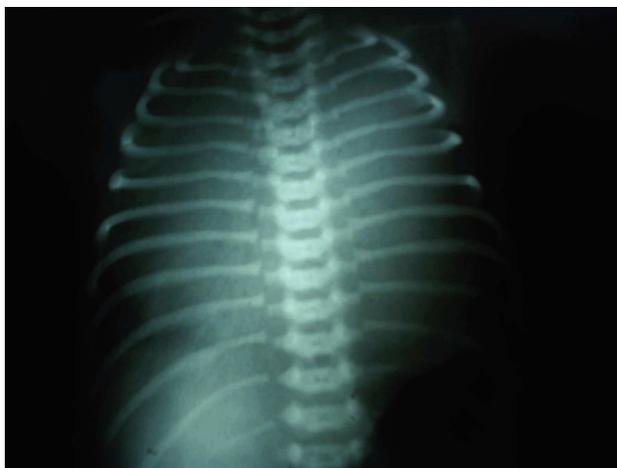


Figura 1. Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia grado IV.

de izquierda a derecha; presión de arteria pulmonar 34 mmHg; la fracción de expulsión de 62%. La tomografía de tórax reveló una masa multiquística localizada alrededor del corazón y los vasos mediastinales, que no pudo ser diferenciada del pericardio y otros componentes vasculares. Evolucionó en forma inestable en las primeras 12 horas requiriendo apoyo con dobutamina y diuréticos. Se realizó drenaje pericárdico y se obtuvieron 120 mL de líquido citrino. La pericardiotomía permitió ver un tumor multiquístico grande (Figura 3) localizado en el mediastino anterosuperior. La base del tumor estaba firmemente adherida por un pedículo en la región posterior, que probablemente causaba compresión de la vía aérea principal. Las condiciones del paciente fueron críticas; requirió apoyo de dosis altas de aminos. Presentó paro cardíaco que no respondió a maniobras de reanimación y falleció. El estudio patológico macroscópicamente mostró un tumor quístico, multiloculado con áreas sólidas, color blanco nacarado y el aspecto histológico con estructuras quísticas revestidas por epitelio escamoso y glándulas mucosas en el estroma tumoral (Figura 4).

## Discusión

Se ha visto un incremento en la frecuencia de tumores cardíacos primarios desde que han mejorado las técnicas diagnósticas no invasivas.<sup>5</sup> Pocos centros tienen amplia experiencia en este tipo de tumores y son limitadas las series quirúrgicas descritas, en las que se resumen la prevalencia, tipo histológico, presentación clínica y resultados quirúrgicos.<sup>1,3-6</sup> La frecuencia de tumores del corazón y pericardio varía de 0.009% para la población general a 0.2% para los centros de referencia.<sup>5,7,8</sup> Beghetti,<sup>1</sup> en una revisión de 15 años en el Hospital del Niño Enfermo de Toronto, informó de 56 casos de tumores cardíacos primarios: 44 rabdomiomas (78%), seis fibromas (11%), un lipoma epicárdico (2%), un teratoma pericárdico (2%), un hamartoma multiquístico (2%) y otros tres tumores inespecíficos (5%).

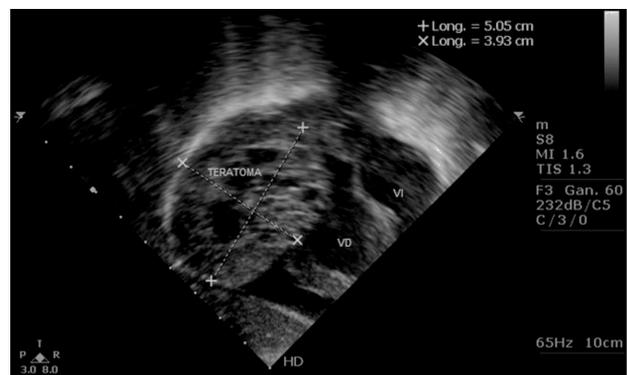
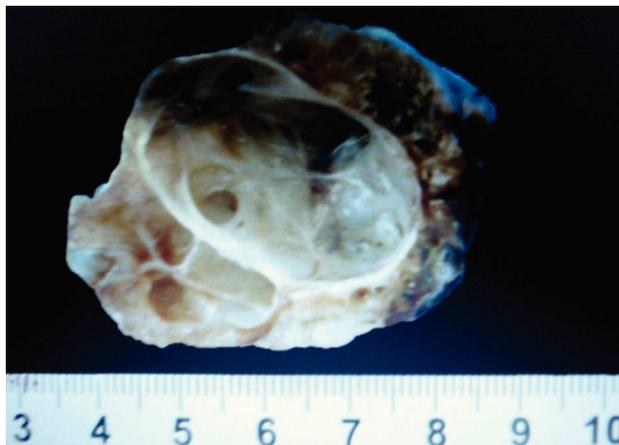


Figura 2. Ecocardiograma bidimensional. Se aprecia masa quística heterogénea, que comprime la aurícula derecha, y abundante derrame pericárdico.



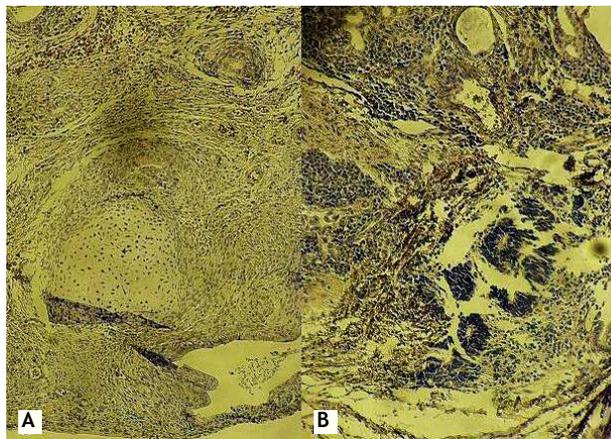
**Figura 3.** Corte anatomopatológico. Se observa la naturaleza de múltiples quistes con tejido sólido.

El teratoma intrapericárdico es extremadamente raro; es quístico y benigno. Puede mostrar calcificación en 35% de los casos. Usualmente se fija a la aorta por una base ancha, de localización anterior y derecha que comprime al corazón y los vasos.<sup>1-3,5,7</sup> La ruptura de áreas quísticas del tumor en el pericardio causa obstrucción mecánica del retorno venoso sistémico y del conducto torácico; también interfiere con el drenaje linfático pericárdico y es causa de derrame pleural, peritoneal y pericárdico. Estos tumores crecen entre 20 y 40 semanas de gestación cuando una masa multiquística intrapericárdica se acompaña de *hidrops fetal*.<sup>3,7,9</sup> La detección prenatal permite programar el nacimiento por vía cesárea para minimizar el riesgo de compresión cardiovascular durante el parto vaginal.

El diagnóstico diferencial incluye otras causas de masa mediastinal, tumores tímicos y lesiones cardíacas primarias. Por muchos años, la angiografía cardíaca era el estudio de elección para el diagnóstico de tumores cardíacos. Hoy la angiografía coronaria selectiva define el compromiso vascular del tumor. La ecocardiografía es el procedimiento diagnóstico de elección.<sup>6</sup> El modo tridimensional ofrece una información espacial exacta: la localización y la extensión del tumor. La resonancia magnética provee información complementaria acerca de masas intracardiacas y pericárdicas en niños.<sup>1,5</sup>

La histopatología da el diagnóstico definitivo. Cuando se encuentran elementos inmaduros, es necesaria la vigilancia a largo plazo, monitoreo de niveles séricos de marcadores tumorales como alfa feto proteína, que puede ayudar a detectar recurrencia del tumor antes de los datos clínicos. Upadhyaya y colaboradores informaron un caso de recurrencia de teratoma mediastinal inmaduro lo que muestra la necesidad de llevar a caso seguimiento.<sup>10</sup>

Después del nacimiento, esta patología puede simular una cardiopatía congénita por la insuficiencia



**Figura 4.** Corte histológico. A. Se observa matriz cartilaginosa y estructuras glandulares de componentes maduros. B. Corte histológico con neuroepitelio, neuroglia, conductos epiteliales.

cardiorrespiratoria y la cianosis,<sup>11</sup> o un derrame pericárdico y taponamiento. Nuestro paciente tuvo insuficiencia respiratoria y cianosis. Debido a la evolución tórpida no descartamos que haya existido compromiso de la vía aérea principal. Se ha descrito un caso de obstrucción de vías aéreas bajas y colapso del pulmón izquierdo.<sup>2</sup>

El tratamiento quirúrgico se recomienda siempre para evitar la compresión del tumor y ha sido una vía efectiva en la cura definitiva.<sup>4,8,12,13</sup> El *hidrops fetal* agrava el pronóstico y provoca la muerte.<sup>3,6</sup> Como manejo preventivo, se realiza pericardiocentesis una o varias veces y el tumor se elimina quirúrgicamente en la etapa fetal con cierto éxito.<sup>9</sup>

## Referencias

1. Beghetti M, Gow RM, Hnaey I, et al. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J* 1997;134:1107-1114.
2. Roy F, Sievers B, Agustine T, et al. Complete surgical resection of intrapericardial teratoma in a neonate with compression of the central airways. *Cardiol Young* 2000;10:64-66.
3. Tolles T, Casselman P, Devlieguer H, et al. Fetal cardiac tamponade due to an intrapericardial teratoma. *Ann Thorac Surg* 1998;66:559-560.
4. Massino A, Basso C, Milanese O, et al. Surgical treated primary cardiac tumors in early infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:1358-1363.
5. Freedom RM, Shi-Jonn Yo. The natural and modified history of congenital heart disease. Toronto. Futura Co., 2004;p:479-483.
6. Erdmenger-Orellana J, Vázquez C, Ortega-Maldonado J. Valor de la ecocardiografía en el diagnóstico contemporáneo de tumores cardíacos primarios en pediatría. *Arch Cardiol Mex* 2005;75:154-158.
7. Isaacs H Jr: Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol* 2004;25:252-273.
8. Mariano A, Pita A, León R, et al. Tumores cardíacos primarios en la idade pediátrica: experiència de 16 anos. *Rev Port Cardiol* 2009;28:279-288.

9. Sydorek RM, Kelly T, Feldstein VA, et al. Albanase prenatal resection of a pericardial teratoma. *Fetal Diag Ther* 2002;17:281-285.
10. Upadhyaya M, Jaffar-Sajwany M, Tomas-Smigua E. Recurrent immature mediastinal teratoma with life-threatening respiratory distress in a neonate. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:403-406.
11. Farías SB, Molise MC, Fernández-Bedoya I, et al. Teratoma mediastínico: causa poco frecuente de dificultad respiratoria aguda en lactantes. *Arch Argent Pediatr* 2006;104:261-264.
12. Jatene MB, Abuchain D, Martins L, et al. Tratamiento cirúrgico de teratoma intrapericárdico em lactente. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008;23:123-125.
13. Hachim A, Ebensperger A, Grau C. Resumen XXXV Congreso Chileno de Cirugía Pediátrica teratoma intrapericárdico: Caso clínico. *Rev Ped Elec (en línea)* 2008;5(2): disponible en: [http://www.revistapediatria.cl/vol5num2/pdf/resumenes\\_congreso/RESUMEN3.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol5num2/pdf/resumenes_congreso/RESUMEN3.pdf).