



Teratoma nasofaríngeo con extensión temporal y fosa subtemporal izquierda

Tenorio SJ,^{1,*} García MA,² Muñoz BJA,² Monroy HVM,³ Delgado SBE¹

¹ Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica. CMN La Raza, UMAE "Dr. Gaudencio González Garza"; ² Servicio de Neurocirugía Pediátrica. CMN La Raza, UMAE "Dr. Gaudencio González Garza"; ³ Servicio de Patología Clínica. CMN La Raza, Hospital de Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret".

RESUMEN

El teratoma nasofaríngeo (TTNF) es una neoplasia rara derivada de células pluripotenciales en la línea media, congénito, benigno en 90%, con tres capas celulares embrionarias (endodermo, mesodermo y ectodermo). El reporte histológico de teratoma maduro es de buen pronóstico. Se presenta en cabeza y cuello (línea media) del 1.6 al 10%. La proporción mujer:hombre es de 5:1 y 6:1, respectivamente. El 6% está asociado a malformaciones congénitas. Es causa inusual de dificultad respiratoria en el neonato, caracterizada por cianosis, tos, disfagia y asfixia. El diagnóstico se realiza con tomografía computada (con y sin contraste) y resonancia magnética, sospechándose hallazgos en imágenes de masas quísticas/sólidas heterogéneas con componentes calcificados. Se presenta un paciente masculino de tres meses de edad con neoplasia quística en la fosa subtemporal y en nasofaringe, así como en la fosa subtemporal izquierda, quiste sólido, no calcificado. Fue postoperado en conjunto con Neurocirugía Pediátrica, colegiándose el diagnóstico conjuntamente con Patología Clínica. Se consideró D10.6 en la Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud. **Objetivo:** Que el personal médico pediatra reconozca las características y el protocolo de estudio en pacientes con TTNF.

Palabras clave: Teratoma nasofaríngeo, dificultad respiratoria.

ABSTRACT

Nasopharyngeal teratoma (NFTT) is a rare neoplasm derived from pluripotent cells in the midline. It is congenital, benign (90%), with three embryonic cell layers (endoderm, mesoderm and ectoderm). The mature teratoma histological report gives better prognosis. Presents in head and neck (midline) 1.6 to 10%. Proportion men:women, 5:1 y 6:1, respectively. 6% associated congenital malformations. It is an unusual cause of respiratory distress in the neonate characterized by cyanosis, cough, dysphagia and asphyxia. Diagnosis is by CT with and without contrast and magnetic resonance imaging suspecting findings are heterogeneous cystic / solid masses with calcified components. Male three months is presented with cystic neoplasia in subtemporal fossa and nasopharynx and in left subtemporal fossa, solid non-calcified cystic. Post Operated in conjunction with pediatric neurosurgery and diagnosed in conjunction with Clinical Pathology. Considered D10.6 in the International statistical classification of diseases and related health problems. **Objective:** That medical personnel recognize characteristics and study protocol in patients with NFTT. **Study Design:** Case report and review of the medical literature.

Key words: Nasopharyngeal teratoma, respiratory distress.

* Correspondencia: JTS, jakietesa@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Tenorio SJ, García MA, Muñoz BJA, Monroy HVM, Delgado SBE. Teratoma nasofaríngeo con extensión temporal y fosa subtemporal izquierda. Rev Mex Pediatr 2015; 82(5):165-170.

[Nasopharyngeal teratoma temporary extension and left subtemporal fossa]

Financiamiento: No tuvo financiamiento público ni privado.

INTRODUCCIÓN

Los teratomas (TT) son verdaderas neoplasias congénitas; están compuestos de las tres capas germinales: endodermo, mesodermo y ectodermo; el 90% son benignos. Entre éstos, los TT sacrococcigeos son los

más frecuentes (45-85%).¹⁻⁵ El teratoma nasofaríngeo (TTNF) es raro; se deriva de células pluripotenciales secuestradas en la línea media de cabeza y cuello (CyC), alrededor del 10%.¹⁻¹⁰ Nabendu reporta del 13.7 al 23.5% de incidencia en general de todas las neoplasias neonatales, y del 2 al 9% en su presentación en cabeza y cuello. Hay incidencia de estas neoformaciones de 1 en 20,000 a 1 en 800,000 nacidos vivos.^{2,9} Savvas Andronikou y colaboradores citaban hasta 2003 < 300 casos en cabeza y cuello; 100 de ellos se describían como TTNF sin ser verdaderos teratomas maduros.⁷ Sigal y su grupo, en 1997, encontraron 254 casos⁴ de TT en CyC. En la revisión de Muscatello y colegas, citan sólo 14 teratomas cervicales de 254 casos en 54 años de experiencia en el *Boston Children's Hospital*.⁸ Su presentación en mujeres:hombres ocurre en proporción de 5:1⁴ y 6:1.^{1,10} Existe escasa información que aplique a TTNF con extensión intracraneal.¹¹ El 6% de los TT en CyC están asociados con otras malformaciones congénitas en el neonato.¹

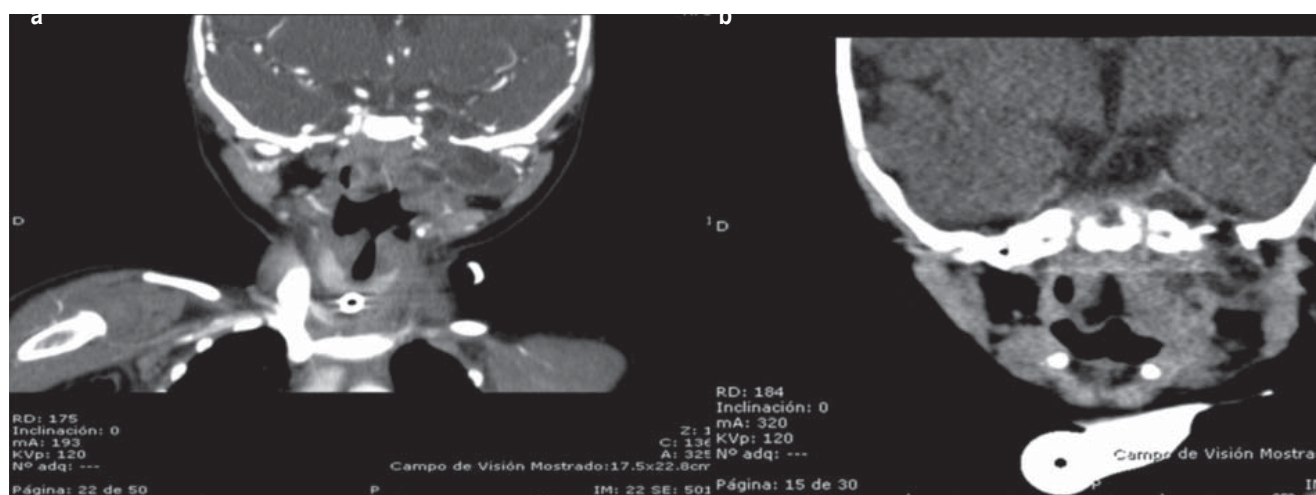
Teoría de origen: Existe la teoría del desplazamiento erróneo de células primordiales de tejido durante el desarrollo fetal, así como la teoría de "*fetus in fetus*", que se ha propuesto^{3,5} por alteración bioquímica celular, lo que provocaría este desplazamiento erróneo.² Tienen las tres capas celulares embrionarias (endodermo, mesodermo y ectodermo,³ con variedad de maduración) y se consideran con un alto riesgo de malignidad; su pronóstico es peor cuando el diagnóstico histopatológico reporta inmadurez celular.^{1,2} Aparecen antes de la sexta semana de gestación (SG), desarro-

llándose hasta la novena SG en nasofaringe. Surgen de la bolsa de Ranke^{1,9,10} y del canal craneofaríngeo en la vida embrionaria temprana.⁸

Sintomatología clínica: Su morbilidad y mortalidad son altas por la zona que involucra la respiración³ y de lo cual dependen los síntomas principales, que son la dificultad respiratoria,^{6,9,10} cianosis, tos, disfagia y asfixia.^{5,10} Es la causa más inusual de dificultad respiratoria en el neonato.^{3,12} Solamente se ha reportado una muerte neonatal por complicaciones con TTNF en los últimos 20 años.⁹

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de tres meses de edad que ingresó a nuestro centro hospitalario proveniente del sur de la República Mexicana con traqueotomía, tumor nasofaríngeo con extensión a la fosa temporal y subtemporal izquierdas. La traqueotomía fue realizada desde su nacimiento por compromiso aéreo importante. El reporte histopatológico inicial (biopsia nasal de neoformación) proveniente de su centro hospitalario era de glioma. Se realizó una revisión de laminillas con reporte histopatológico de heterotopía glial de región nasofaríngea. El paciente entró en protocolo; se le realizó una tomografía computada (TC) de cráneo, nariz y senos paranasales con y sin contraste, que reportó lesión amorfa de contenido heterogéneo de predominio isodenso a tejidos blandos adyacentes, y zonas hipodensas en su interior que promediaban a 69 UH, con extensión intracraneal



Figuras 1a. Tomografía computada, corte coronal con contraste (figura izquierda) y **b.** Sin contraste. Neoformación quística predominante en la fosa temporal izquierda con extensión a la fosa subtemporal ipsilateral amorfa heterogénea.

temporal izquierda; al medio de contraste existía reforzamiento nodular heterogéneo hasta 77 UH. Se observó obliteración de la nasofaringe (*Figuras 1a y b*). La resonancia magnética (*Figuras 2a, b, c, d*), cortes axiales coronales y sagitales en T1, T2 y T1 contrastado determinaron neoformación en la región paraselar izquierda a través de dehiscencia temporal izquierda con extensión a la fosa subtemporal ipsilateral, así como naso- y orofaríngea, con compromiso de la vía aérea. En la región temporal izquierda, predominantemente quística; en la naso- y orofaríngea, componente sólido con realce con gadolinio; en la fosa subtemporal, de contenido quístico principalmente.

El paciente fue atendido por Neurocirugía Pediátrica y por el Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica para manejo conjunto del tratamiento quirúrgico. El Servicio de Neurocirugía Pediátrica realizó vía de abordaje pterional izquierdo y temporal izquierdo, con biopsia escisional de neoformación extradural de

la fosa subtemporal izquierda (propia de prolongación nasofaríngea y subtemporal izquierda), aproximadamente de 1 x 1 centímetro, blanda, blanca grisácea. El Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica realizó vía de abordaje transpalatina con incisión medial de Steinzeug, con biopsia escisional de neoformación nasofaríngea y de fosa subtemporal izquierda, lobulada, de aspecto blanquecino amarillento, liso en su superficie, y extensión a fosa subtemporal izquierda de aspecto lobulado, liso en su superficie, quístico (tres lesiones quísticas en su interior), de color pardo grisáceo. El niño fue dado de alta (*Figuras 3 a 7*) y hasta el momento no ha presentado recidiva.

En el reporte final, en sesión clínica colegiada (revisión de laminillas y del caso clínico), en forma conjunta con los servicios de Patología Clínica, Otorrinolaringología Pediátrica y el Servicio de Neurocirugía Pediátrica se concluyó con reporte histopatológico final de teratoma maduro. Ver *figuras 8, 9 y 10*.

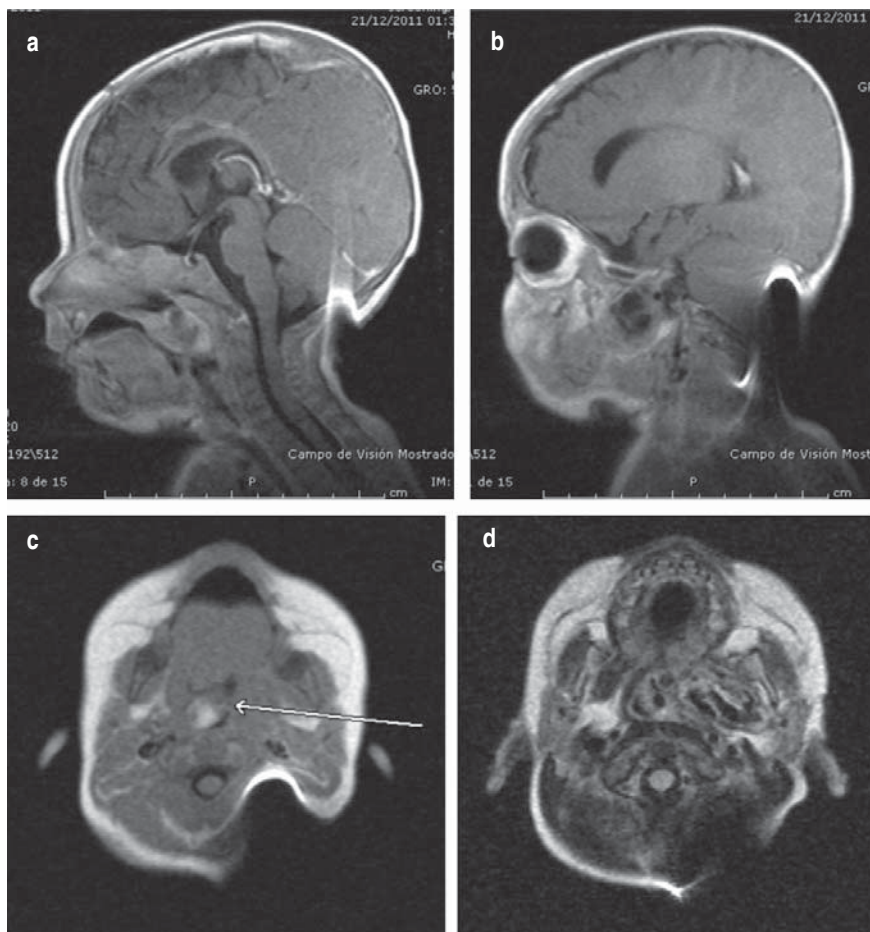


Figura 2.

- a. Cráneo con gadolinio/T1 corte sagital.
- b. Cráneo con gadolinio/T1 corte sagital.
- c. Cráneo con gadolinio/T1 corte coronal.
- d. Cráneo con gadolinio/T2 corte coronal.



Figura 3. Resección de una neoformación encapsulada blanquecina en su porción nasofaríngea.



Figura 4. Biopsia escisional.

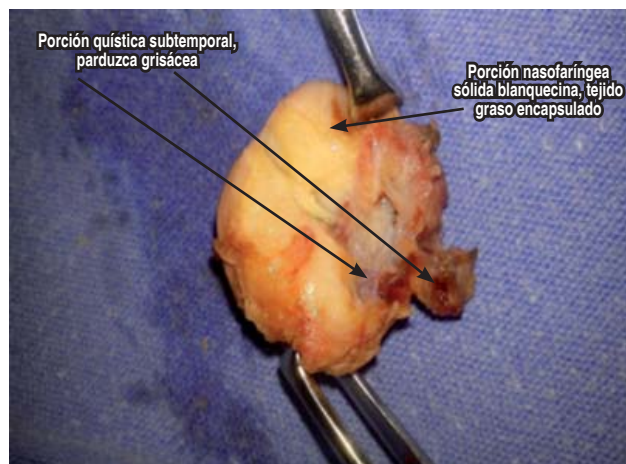


Figura 5. Biopsia escisional.



Figuras 6 y 7. Neoformación resecada en nasofaringe y región subtemporal izquierda.



DISCUSIÓN

La clasificación de Arnold se propuso a finales del siglo XIX, dividiéndose en:¹⁻³ 1. Tumores dermoides, 2. Tumores teratoides, 3. Verdaderos teratomas y 4. *Epignathus*. Los tipos 2 y 3 se asocian con malformaciones craneofaciales.¹ La clasificación de González y Crussi divide a los TT en maduros e inmaduros con base en su grado de madurez histológica, y da un pronóstico excelente para la vida en el diagnóstico de teratoma maduro.¹⁰ El teratocarcinosarcoma se presenta en el 20% de los casos,⁴ con una mortalidad del 5%.²

Imágenes de histopatología con los tres elementos celulares embrionarios.

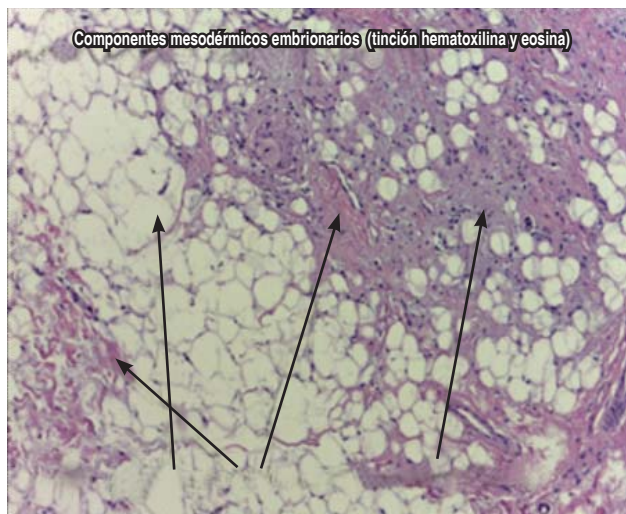


Figura 8. Tejido adiposo más fibrosis (rojizo por tinción de colágeno) y tejido glial (componente azulado). Imagen en color en www.medigraphic.com/rmp.

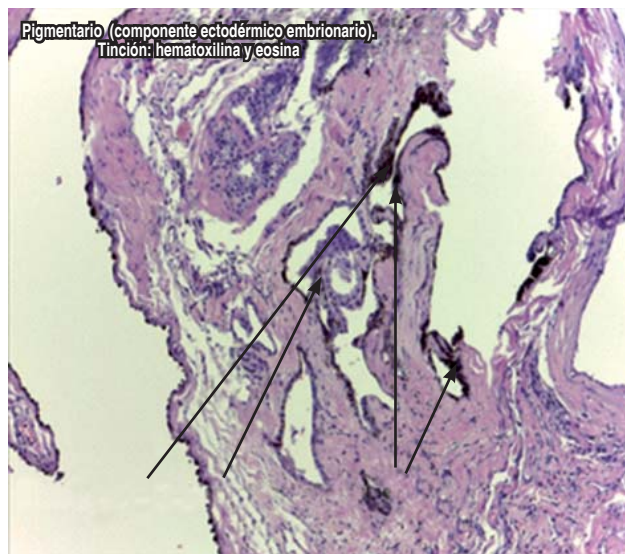


Figura 10. Plexos coroides más epitelio pigmentario.

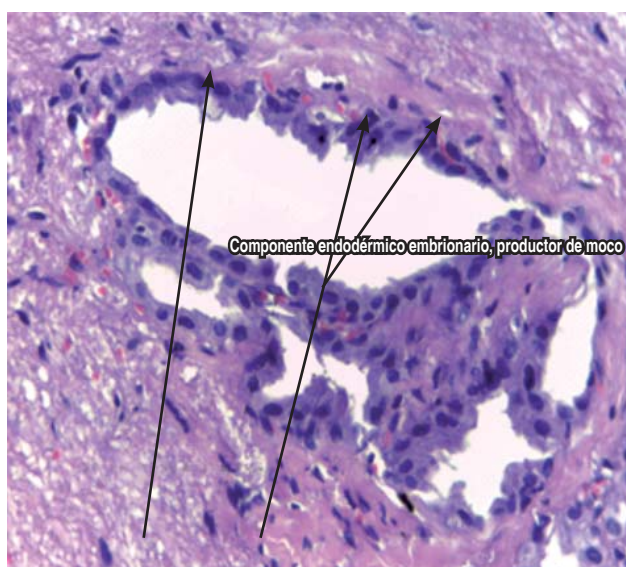


Figura 9. Componente glandular.

La producción de alfa-fetoproteína (AFP) y de hormona gonadotropina coriónica (hCG) se encuentra elevada en sospecha de malignidad, ya que las células germinales son productoras de las mismas.² Los TTNF pueden ser sospechados desde la revisión ultrasonográfica en la madre durante el embarazo; en caso de evidencia neoplásica en el feto, se sugiere cuantificar la AFP en el líquido amniótico. De hecho, desde 1977, en Estados Unidos de Norteamérica se realiza en forma

protocolizada este estudio de imagen para detectar neoformaciones en los fetos y proveer una planeación de tratamiento durante el parto.^{4,8-10} En sospecha de teratocarcinoma, se sugiere realizar determinación y cuantificación de AFP y hCG.⁴

Los TT se asocian en un 6% con otras malformaciones como lengua bífida, nariz bífida, duplicación de la glándula pituitaria,^{1,12,13} polihidramnios^{2,3,6} (18%),⁴ anencefalia, fistula hemicraneana, muerte fetal y prematuridad,⁶ así como labio y paladar hendido incompleto, anomalías cardíacas, microcefalia, atresia de la carótida común izquierda,^{2,5,12} higroma quístico,² fenestración de la arteria basilar en el síndrome de hendidura medial facial.¹⁴ Deben diferenciarse de gliomas intranasales, meningoencefalocelos, rhabdomioma embrionario, hemangioma, neurofibromatosis y malformaciones linfáticas y encefalocele.^{8,9}

El diagnóstico para conocer las características del TTNF, su ubicación, extensión y límites, se realiza con tomografía computada (TC), en la cual se encuentra la grasa con baja densidad. En la resonancia magnética (RM), el componente graso se presenta hiperintenso en T1, y hay baja intensidad en las secuencias de supresión de grasa; en T2, se caracteriza con apariencia quística. El componente graso favorece el diagnóstico de teratoma y son frecuentes las calcificaciones; la ausencia de reforzamiento de medio de contraste remarca la ausencia de vascularidad anómala dentro de la lesión. Los hallazgos de masas quísticas y sólidas

heterogéneas con componentes calcificados sugieren este diagnóstico. Ambos estudios de gabinete (TC y RM) son indispensables para corroborar hallazgos en la imagen, discernir y realizar diagnósticos diferenciales con otras neoformaciones,^{3,4} como embriológicas de defecto (por ejemplo, el encefalocele), con otros masas embriológicas como glioma, cordoma, neurofibromatosis, hemangioma y rhabdomyosarcoma.^{7,9} La resonancia magnética distingue los teratomas de masas heterogéneas de la grasa y otros componentes óseos.¹ Se sugiere la angiorresonancia en casos con síndrome facial palatino medial, ya que se asocia con fenestración de la arteria basilar.¹³

El diagnóstico diferencial es principalmente con rhabdomyosarcoma, retinoblastoma, glioma nasal, linfangioma quístico de región nasofaríngea y oral.³

El tratamiento estándar de oro es la resección escisional total quirúrgica. Con ello se asegura la no recidiva tumoral.^{8,9,14} El tratamiento con quimioterapia y radioterapia para teratocarcinomas ha sido sugerido por algunos autores.^{1,8}

CONCLUSIÓN

El teratoma nasofaríngeo es una neoplasia rara; sin embargo, debe sospecharse en un neonato con dificultad respiratoria, cianosis, tos, disfagia y asfixia, como es el caso descrito por nosotros. La neoplasia con extensión temporal y subtemporal izquierdas es más inusual dentro de los teratomas nasofaríngeos.

Comentarios: los médicos involucrados en el caso fueron necesarios para llevar a cabo un diagnóstico y tratamiento colegiados, por el tipo y localización de la neoformación en NySPN, así como en la base del cráneo.

REFERENCIAS

1. Liang CC, Lai JP, Lui CC. Cleft palate with congenital midline teratoma. *Ann Plast Surg.* 2003; 50(5): 550-554.
2. Cay A, Bektas D, Imamoglu M, Bahadir O, Cobanoglu U, Sarihan H. Oral teratoma: a case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20(4): 304-308.
3. Mirshemirani A, Khaleghnejad A, Mohajerzadeh L, Samsami M, Hasas-Yeganeh S. Congenital nasopharyngeal teratoma in a neonate. *Iran J Pediatr.* 2011; 21(2): 249-252.
4. Sigal R, Ousehal A, Pharaboz C, Leridant A, Bosq J, Vanel D. Nasopharyngeal teratoma: CT and MR findings. *Eur Radiol.* 1997; 7(1): 96-98.
5. Carrasco R, Parri FJ, Aguilar C, Muñoz E, Castañón M, Morales L. A rare cause of obstructive respiratory distress in the newborn: congenital nasopharyngeal teratoma. *Clin Pediatr (Phila).* 2001; 40(3): 182-183.
6. Adil E, Huntley C, Choudhary A, Carr M. Congenital nasal obstruction: clinical and radiologic review. *Eur J Pediatr.* 2012; 171(4): 641-650.
7. Andronikou S, Kumbla S, Fink AM. Neonatal nasopharyngeal teratomas: cross sectional imaging features. *Pediatr Radiol.* 2003; 33(4): 241-246.
8. Muscatello L, Giudice M, Feltri M. Malignant cervical teratoma: report of case in a newborn. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005; 262(11): 899-904.
9. Makki FM, Al-Mazrou KA. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in a newborn. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2008; 265(11): 1413-1415.
10. Choudhury N, Ghosh T, Mukherjee M, Dutta M. Oropharyngeal true teratoma. *Indian J Pediatr.* 2009; 76(7): 747-748.
11. Huisman TA, Fischer U, Boltshauser E, Straube T, Gysin C. Pituitary duplication and nasopharyngeal teratoma in a newborn: CT, MRI, US and correlative histopathological findings. *Neuroradiology.* 2005; 47(7): 558-561.
12. Takehara H, Komi N, Muñoz NA, Okada A, Asai A, Yoshida K et al. Nasal teratoma in a neonate associated with an acardiac amorphous twin. *Pediatr Surg Int.* 1994; 9: 196-198.
13. Uchino A, Sawada A, Takase Y, Fujita I, Kudo S. Extreme fenestration of the basilar artery associated with cleft palate, nasopharyngeal mature teratoma, and hypophyseal duplication. *Eur Radiol.* 2002; 12(8): 2087-2090.
14. Sarin YK. An unusual congenital nasopharyngeal teratoma. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15(1): 56-57.