

Patología tumoral del cuello fetal

Reporte de un caso

Tumor pathology of the fetal neck
Case report

OSTROVSKY ELIANA* Y MARQUES YAMILA*

RESUMEN

Los tumores fetales de la cabeza y cuello fetal son malformaciones congénitas raras.

La ecografía prenatal bidimensional es diagnóstica en casi todos los casos; sin embargo, la resonancia magnética (RM) es un estudio complementario debido a que permite la evaluación de la extensión tumoral y ayuda a la selección de pacientes para la intubación inmediata en el momento del parto.

El procedimiento EXIT (de sus siglas en inglés *ex utero intrapartum treatment*) y la extirpación quirúrgica de estos tumores resultan en un buen pronóstico perinatal.

Se presenta el caso de una gestación en una paciente de 30 años de edad, primigesta, donde en un estudio de control a las 29 semanas se identifica una formación a nivel cervical fetal con sospecha diagnóstica, en primera instancia, de teratoma o hemangioma.

Palabras clave: tumores fetales cervicales, teratoma, hemangioma, diagnóstico prenatal.

SUMMARY

Fetal tumors of the head and neck are rare congenital malformations. Two-dimensional prenatal ultrasound is diagnostic in almost all cases; However, magnetic resonance imaging (MRI) is a complementary study because it allows the evaluation of tumor extension and helps the selection of patients for immediate intubation at the time of delivery. The EXIT procedure and the surgical removal of these tumors were associated with a good perinatal prognosis. We present the case of a nulliparous 30-year-old patient in whom, during a routine scan at 29 weeks, we identified a fetal cervical with a suspected diagnosis of teratoma or hemangioma.

Key words: cervical fetal tumors, teratoma, hemangioma, prenatal diagnosis.

* Diagnóstico Maipu. Servicio de Ecografía y Doppler. Buenos Aires, Argentina.

Docentes SAUMB.

e-mail: elianaostrovsky@hotmail.com

Introducción

Los tumores del cuello fetal constituyen un grupo de anomalías congénitas de rara presentación, con una prevalencia que oscila entre 1 en 12.000 a 1 en 30.000 nacimientos.¹

A pesar de su baja frecuencia, el diagnóstico prenatal es fundamental no sólo por las consecuencias neonatales que pueden ocasionar, sino porque en determinados casos se puede ofrecer una terapia intrauterina.

Habitualmente la identificación de estos tumores se realiza durante el segundo trimestre.^{1,2,3}

Se describen varios tipos de tumores cervicales que, de acuerdo a su histología, pueden presentarse como lesiones quísticas, sólidas o mixtas.

El diagnóstico prenatal se basa en la evaluación ultrasonográfica bidimensional, sin embargo la RM como estudio complementario puede aportar información adicional en lo que concierne a la extensión tumoral y compromiso de órganos vecinos.

En este artículo se presenta un caso clínico y se efectúa una revisión bibliográfica para evaluar al diagnóstico prenatal de los tumores cervicales fetales más frecuentes. El diagnóstico prenatal de los tumores cervicales es de gran importancia ya que de éste depende el manejo clínico y en gran parte la morbi-mortalidad perinatal.

Caso Clínico

Se reporta el caso de una paciente de 30 años, primigesta, que concurre al servicio de ecografía para la realización de tamizaje de primer trimestre, el cual demuestra un valor de translucencia nucal por encima del percentilo 95 para la edad gestacional generando un cálculo de riesgo elevado para síndrome de Down.

Se solicita un estudio de ADN libre de células fetales en sangre materna con resultado de bajo riesgo para aneuploidías. A las 20 semanas la paciente es referida para la evaluación detallada de la anatomía fetal, observándose un pliegue nucal aumentado (10 mm) y dilatación leve de la pelvis renal derecha.

A las 30 semanas se solicita estudio ultrasonográfico de control en donde se identifica a en la region lateral derecha del cuello una imagen hipoeoica, ligeramente heterogénea redondeada, con bordes definidos, de aproximadamente 3 x 3 cm. Mediante la evaluación con Doppler color, se identifica vascularización en la misma (Figuras 1, 2 y 3).

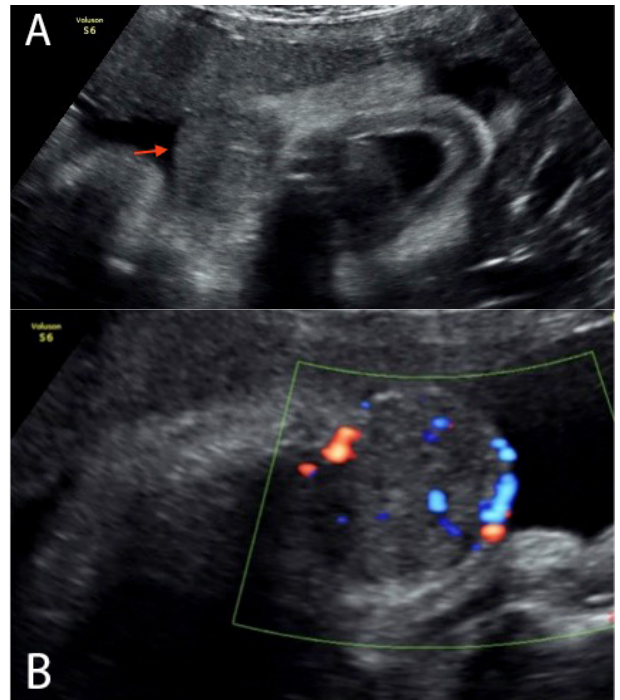


Figura 1A) Corte coronal de cara fetal. Se observa un tumor cervical lateral derecho. **B)** Al Doppler color se observa escasa vascularización, predominantemente periférica.



Figura 2 Corte sagital de la cara fetal. Se observa una tumor cervical. TC: tumor cervical.

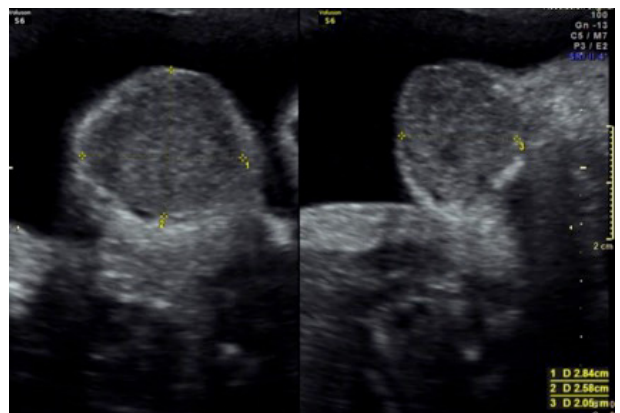


Figura 3 Visualización ampliada del tumor cervical.

Los diagnósticos presuntivos planteados fueron teratoma y hemangioma cervical. El líquido amniótico se encontraba en cantidad adecuada y la deglución conservada (Figura 4).

La RM realizada a las 32 semanas describe una formación heterogénea cervical que se extiende anteriormente a nivel submaxilar, predominantemente sólida, con sospecha diagnóstica de teratoma cervical (Figura 5).

Los controles sucesivos revelan un crecimiento fetal adecuado, sin cambios ultrasonográficos significativos tanto en el tamaño como en la ecoestructura de la tumoración cervical.

A las 40 semanas de gestación se finaliza el embarazo por cesárea electiva naciendo un feto de sexo masculino, con un peso adecuado para la edad gestacional, Apgar 9 /10, sin complicaciones ni necesidad de intervención al momento del nacimiento (Figura 6).

La evaluación postnatal confirmó que dicha formación corresponde a un hemangioma cervical, cuyo seguimiento continúa siendo espectante en la actualidad.



Figura 4 Corte axial a nivel del cuello fetal. Obsérvese cómo los movimientos deglutorios conservados y la vía aérea no se encuentra comprometida. Hacia la derecha se observa la tumoración cervical.

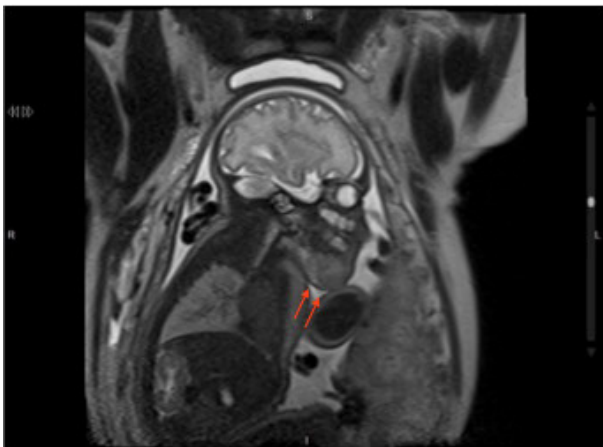


Figura 5 RM. Las flechas indican el tumor cervical.



Figura 6 Hemangioma cervical en el recién nacido.

Discusión

Los tumores cervicales fetales suelen presentarse como lesiones quísticas, sólidas o mixtas que pueden ser visualizadas con ecografía bidimensional la cual permite no sólo evaluar la ecoestructura y ecogenicidad sino también el tamaño y crecimiento tumoral.

Cuando el tumor compromete la zona cervical los diagnósticos diferenciales incluyen el bocio, encefalocele, higroma quístico, teratoma, hemangioma, linfangioma, entre otros.

Algunos autores, de manera didáctica, suelen clasificarlas según su localización en tumores del compartimento anterior (teratoma, hemangioma, bocio) y posterior del cuello (hemangioma, higroma quístico), sin embargo dependiendo del tamaño pueden extenderse en toda la región cervical.⁴

Si bien pueden desarrollarse de manera aislada, en aproximadamente un 20% de los casos los tumores cervicales coexisten con otras malformaciones, anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner o desórdenes genéticos como el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber empeorando el pronóstico.⁴

El bocio y el teratoma son tumores sólidos, con abundante vascularización. El primero se visualiza como una lesión hiperecogénica y homogénea, mientras que el teratoma suele presentar una ecoestructura heterogénea, a expensas de la presencia en su

interior de áreas sólidas y quísticas acompañadas en algunas ocasiones de calcificaciones.^{1,2}

El hemangioma se identifica como una tumoración hipoeoica, multiquística con grados variables de vascularización al Doppler color dada su naturaleza vascular.^{1,2,3} Sin embargo, muchos autores lo describen como una lesión de apariencia sólida, homogénea o heterogénea.⁴ Un número considerable de estos tumores han demostrado su tendencia a la regresión postnatal.^{2,3} Aún así los hemangiomas pueden causar coagulopatía por consumo, trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática. Esta última es también conocida como síndrome de Kasabach-Merrit y su diagnóstico se sospechará ante un hidrops fetal, evaluando la velocidad de la arteria cerebral media y se confirmará mediante cordocentesis.^{5,6} Estos tumores si bien son de etiología benigna presentan comportamiento incierto dada su capacidad de invasión local y de órganos vecinos. En la Tabla 1 se detallan las características ultrasonográficas de los mismos.

En un 25 a 30% de los casos se puede observar la presencia de polihidramnios como consecuencia de trastornos en la deglución fetal por el desplazamiento y compresión de la tráquea y el esófago. Además, dependiendo del crecimiento, pueden ocasionar hidrops (de causa no inmune) y falla cardíaca, motivo por el cual la evaluación cardiológica está indicada.

Si bien la reconstrucción tridimensional es capaz de calcular el volumen tumoral fundamentalmente en los de gran tamaño, la RM es superior a la ecografía debido a que puede aportar datos acerca del compromiso de órganos vecinos, fundamentalmente la propagación intracraneal y el grado de obstrucción de la vía aérea, permitiendo la selección de pacientes que requerirán intubación inmediata en el momento del parto.^{1,2,3}

Terapia intrauterina y manejo perinatal

Se describe tanto para el tratamiento del linfangioma con polihidramnios como en el bocio hipotiroides.

En el primer caso la punción de la malformación linfática con posterior introducción de una sustancia esclerosante permitirá reducir potencialmente el tumor y así las complicaciones respiratorias al nacer.² En el bocio la inyección intraamniótica de levotiroxina demostró notable reducción del tamaño tumoral.¹

El procedimiento EXIT, de sus siglas en inglés (ex útero tratamiento intraparto), consiste en la intubación del feto apenas se produce la extracción de la cabeza, sin haber ligado el cordón umbilical, de esta manera es posible asegurar la oxigenación del recién nacido ya que continúa siendo mantenida por la circulación placentaria.^{1,7}

Tabla 1 Hallazgos ultrasonográficos de los tumores cervicales.^{1,2,4}

	Quístico / sólido	Ecogenicidad	Doppler color	Calcificaciones
Linfangioma	Quístico	Heterogéneo	----	
Bocio	Sólido	Homogéneo / heterogéneo	+++	
Teratoma	Sólido / mixto	Heterogéneo	Variable	Frecuentes
Hemangioma	Sólido / quístico	Homogéneo / heterogéneo	+++	Posibles
Neuroblastoma	Quístico / sólido	Heterogéneo	+++	Frecuentes
Higroma quístico	Quístico		----	Ausentes

Conclusión

Los tumores cervicales fetales si bien constituyen anomalías congénitas poco frecuentes, su diagnóstico prenatal es fundamental dada las complicaciones pre y postnatales que pueden producir.

Los hallazgos ultrasonográficos permiten sospechar los posibles diagnósticos diferenciales, en ocasiones y tal como ocurrió en nuestro caso, la distinción entre ellos no es tan clara.

Debido a los patrones ecográficos diversos que pueden presentar es necesario confirmar su etiología en la etapa postnatal.

La RM y la ecografía permiten la evaluación de los tumores cervicales debido a que permiten seleccionar los fetos que requerirán el manejo de la vía aérea superior en el momento del parto mediante el procedimiento EXIT.

Referencias

1. Kornacki J, Skrzypczak J. Fetal neck tumors antenatal and intrapartum management *Ginekol Pol.* 2017; 88: 266-269.
2. Tonni G, Granese R. et al. Prenatally diagnosed fetal tumors of the head and neck: a systematic review with antenatal and postnatal outcomes over the past 20 years. *J Perinat Med.* 2017 Feb; 1; 45: 149-165.
3. Rafal Zielinski, Maria Respondek-Liberska. Retrospective chart review of 44 fetuses with cervicofacial tumors in the sonographic assessment. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2015; 45: 363-368.
4. Kaplan MC, Coleman BG, et al. Sonographic features of rare posterior fetal neck masses of vascular origin. *J Ultrasound Med.* 2013 May; 32: 873-80.
5. Yoshida S1, Kikuchi A, et al. Giant hemangioma of the fetal neck, mimicking a teratoma. *J. Obstet Gynaecol Res.* 2006 Feb; 32: 47-54.
6. Tsukimori K, Hojo S, Kawarabayashi Y, et al. Fetal neck capillary hemangioma associated with Kasabach-Merritt syndrome. *J Ultrasound Med.* 2007 Mar; 26: 397-401.
7. Cruz-Martinez R1, Moreno-Alvarez O et al. Fetal Endoscopic Tracheal Intubation: A New Fetoscopic Procedure to Ensure Extrauterine Tracheal Permeability in a Case with Congenital Cervical Teratoma. *Fetal Diagn Ther.* 2015;38:154-8.