



CADI2019

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

N°615

TERATOMA ORBITARIO CONGÉNITO: UTILIDAD DE LOS MÉTODOS POR IMÁGENES EN EL DIAGNÓSTICO PRENATAL Y POSTNATAL. REPORTE DE UN CASO

Autores: Alan Iván DAFOUZ, Agustina URTASUN,
Delfina COVINI, Luis Ariel MIQUELINI, Santiago
PORTILLO MEDINA, Marcelo PIETRANI

 **HOSPITAL ITALIANO**
de Buenos Aires

Objetivos

- Analizar los **hallazgos imagenológicos** en el diagnóstico pre y postnatal ante la sospecha de un **teratoma congénito de la órbita**.
- Evaluar la utilidad de los estudios por imágenes en la **planificación y programación** para la resolución quirúrgica.
- Presentar el caso de una paciente con diagnóstico de **tumoración orbitaria** con posterior resolución quirúrgica y correlación con los hallazgos anatomopatológicos.

Introducción

- Los tumores orbitarios neonatales constituyen una patología rara, y difieren en su presentación con respecto a la población adulta.
- Si bien la mayoría de los tumores orbitarios pediátricos son benignos, pueden tener un impacto significativo en la visión y pueden provocar una morbilidad y mortalidad significativas.
- Las modalidades de imagen utilizadas con mayor frecuencia para evaluar estas lesiones incluyen la ecografía (US), la tomografía computada (TC) y, lo más importante, la resonancia magnética (RM).

Presentación del caso

- Paciente de sexo femenino de 26 años de edad. Cursa **embarazo** de 38 semanas.
- Derivada con diagnóstico **de lesión orbitaria izquierda fetal** detectada por ultrasonido (US). Se informa una masa retro ocular de 30x43 mm, multiquística con áreas sólidas.
- Se solicita **RM prenatal**.

RM prenatal

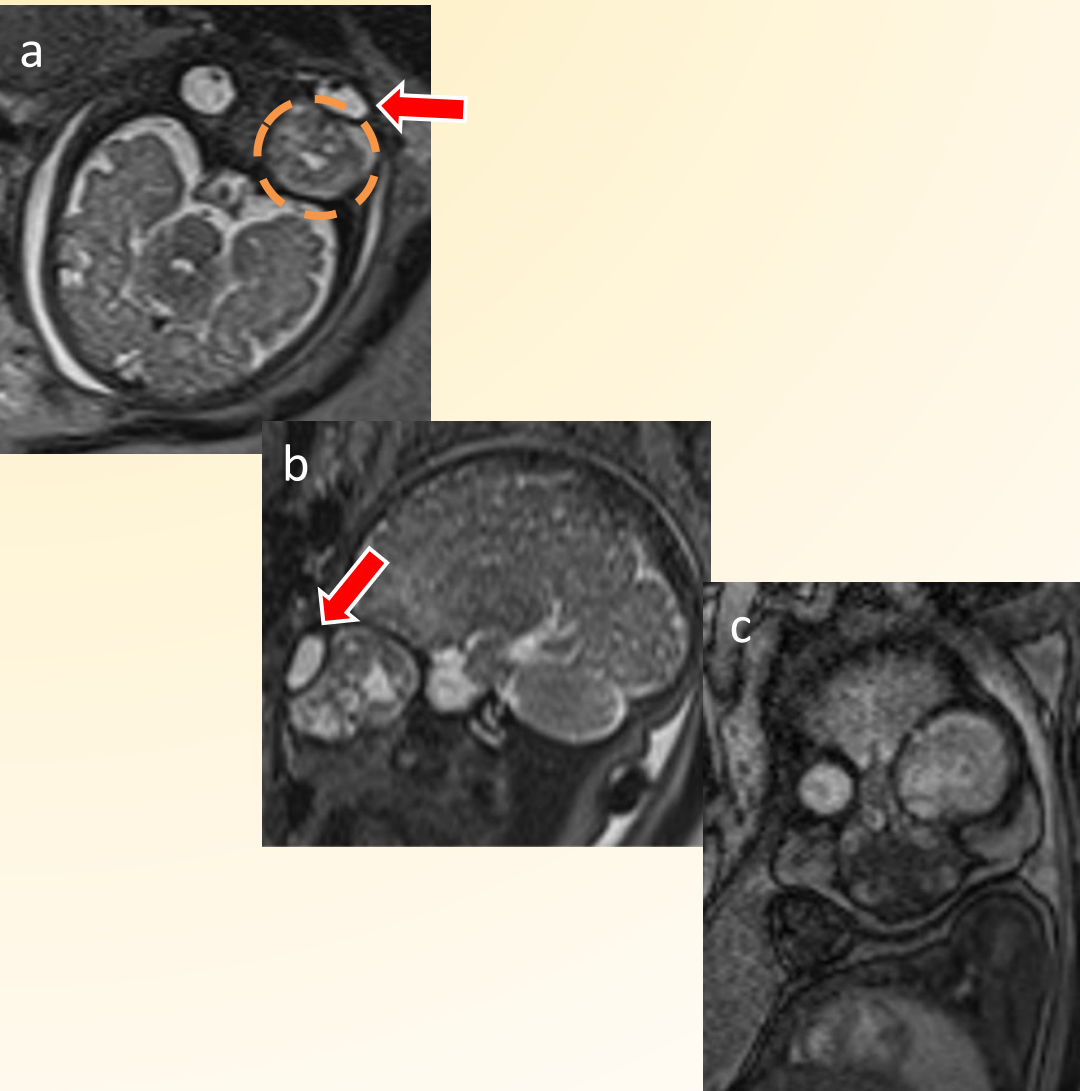


Figura 1: RM prenatal (1,5 T). Secuencias ponderadas en T2 en cortes axial (a) sagital (b) y coronal (c). Se reconoce una tumoración expansiva multiloculada a nivel de la órbita izquierda (línea discontinua naranja) , que ocupa y remodela la cavidad orbitaria desplazando el globo ocular hacia anterior (flechas rojas). Dicha formación presenta estructura heterogénea con componentes mixtos (sólido/quísticos) con áreas hiperintensas en secuencia T1 las que podrían corresponder a tejido adiposo, hallazgos sugestivos de teratoma.

Planificación obstétrica

- Dada la **complejidad** del caso se analizó en forma **interdisciplinaria** entre los servicios de oftalmología, neurocirugía, obstetricia y neonatología.
- Se decidió realizar **cesárea electiva** en la semana 39, la cual se llevó a cabo sin interurrencias.
- Al examen físico se evidenció **proptosis izquierda severa** generando retracción palpebral, con oftalmoplejia, quemosis conjuntival e hiperemia. Resto del examen físico normal.
- Se decide realizar **RM postnatal**.



Figura 2: Examen físico neonatal

RM postnatal

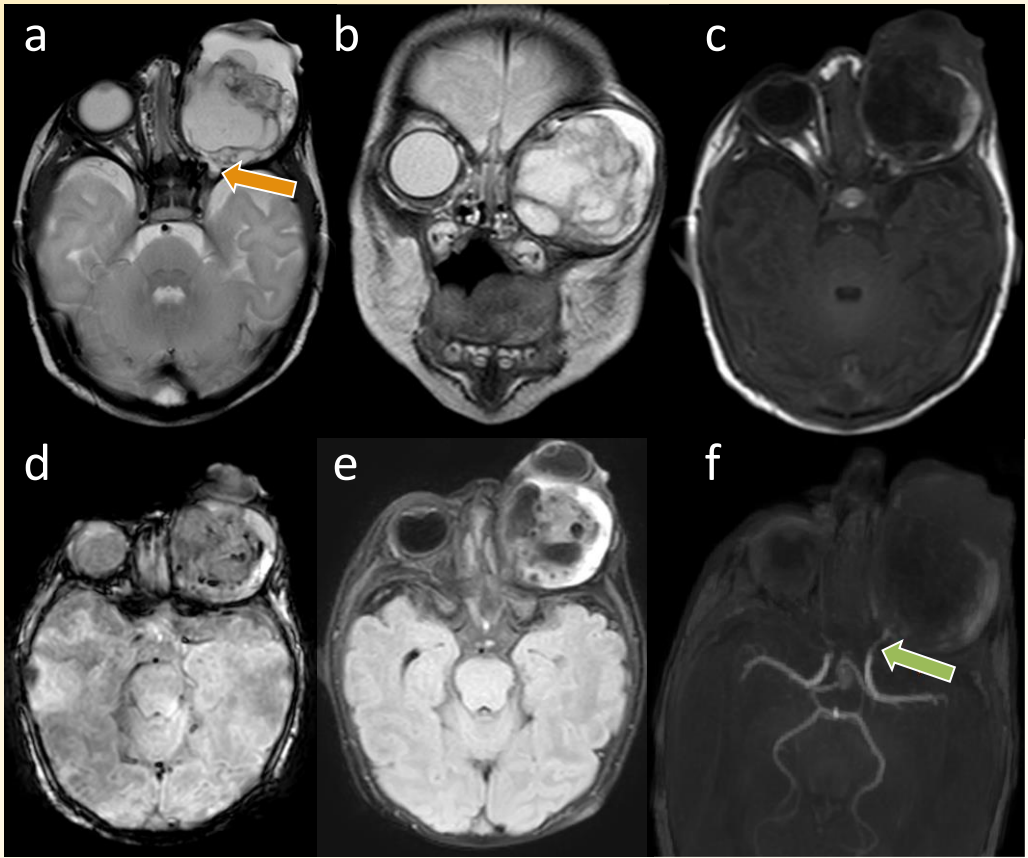


Figura 3: RM postnatal (3 T). Secuencias ponderadas en T2 en cortes axial (a) y coronal (b). T1 axial (c) , SWI axial (d), FLAIR axial (e) y MIP de secuencia angiográfica (f). Se observa **lesión expansiva** centrada en la órbita izquierda de localización intraconal, heterogénea, con componentes sólido/quísticos.

La lesión presenta focos de baja señal en secuencia SWI vinculables a **calcificaciones** y/o **hemosiderina**. En las secuencias ponderadas en T1 y T2 se observan áreas hiperintensas, algunas de ellas de aspecto hemático en estadios subagudos y otras áreas con características de **tejido adiposo**. Se observan signos de remodelación orbitaria con expansión de las paredes óseas. **Nervio óptico de difícil visualización**, probablemente desplazado hacia craneal (flecha naranja).

En las secuencias angiográficas se menciona la **arteria oftálmica** izquierda de **mayor calibre** (flecha verde) en comparación con la derecha, vinculado al incremento de la demanda metabólica generada por la lesión.

Tratamiento quirúrgico

- Finalmente se realiza la **exenteración** de la órbita con posterior reconstrucción de la misma en un mismo acto sin intercurrencias. La paciente evoluciona de forma favorable sin complicaciones postoperatorias inmediatas.



Figura 4: pieza completa de resección quirúrgica (a) y cortes macroscópicos (b) previos a la realización del estudio anatomopatológico. Se reconoce una lesión nodular sólida con áreas quísticas de coloración blanco-amarillenta con áreas mixoides y consistencia firme-elástica y otras áreas de consistencia cálcica.

Anatomía patológica

- La pieza quirúrgica fue analizada por anatomía patológica y como resultado definitivo se trató de un **teratoma trilaminar maduro**.

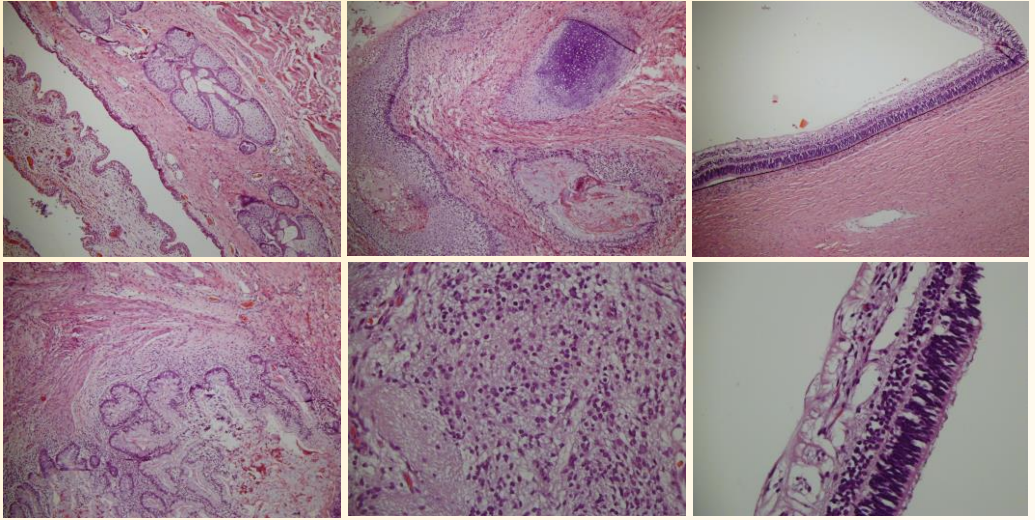


Figura 5: Cortes histológicos de microscopía con tinción de hematoxilina y eosina. Se observan fragmentos de tejido conectivo y muscular estriado. Constituye una proliferación neoplásica constituida por tejidos maduros del endo, meso y ectodermo con epitelio de tipo respiratorio e intestinal maduro. Tejido adiposo y muscular y tejido glial maduro. Márgenes libres de lesión. La lesión no infiltra el globo ocular. La retina presenta cambios isquémicos.

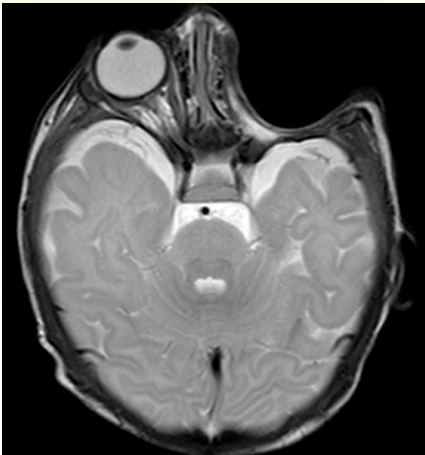


Figura 6: RM postquirúrgica. Se realizó RM de control postquirúrgico sin evidencias de extensión lesional.

Discusión

- Los **teratomas** son un tipo de tumor que se origina de las células provenientes de las tres o algunas de las capas germinales y pueden ser de localización gonadal o extragonadal.
- En la población neonatal-pediátrica son **poco frecuentes**, con una incidencia de 2,4 casos/millón/año y representan del **2 al 3%** de los cánceres en niños, con predominancia en el género **femenino** de 3 a 1.
- Si bien las tumoraciones congénitas son raras, el 25% de todas las **neoplasias congénitas** corresponden a teratomas. El origen en la **órbita** es aún más infrecuente, con una incidencia de **1,6%** del total de los teratomas congénitos.
- Los **teratomas orbitarios** se manifiestan frecuentemente en etapa prenatal y se suelen diagnosticar de forma incidental mediante ecografía en el tercer trimestre.
- Se describen como masas predominantemente **multiquísticas** con áreas **sólidas**, que presentan componentes de **tejido adiposo** y **calcificaciones** como hallazgos radiológicos distintivos.
- **Clínicamente** se manifiesta con **proptosis** unilateral, pudiendo afectar o no la visión sin otra repercusión en el paciente.
- Una vez establecido el diagnóstico presuntivo es necesaria la **resección rápida** y por lo tanto una correcta **planificación quirúrgica**.

Conclusiones

- Los **hallazgos imagenológicos** en etapas prenatales y postnatales en este tipo de patologías tan complejas son fundamentales para lograr una adecuada caracterización de la lesión, para lograr un diagnóstico presuntivo certero.
- Los estudios por imágenes aportan información importante con respecto a la anatomía regional, evaluando la extensión y el compromiso de las estructuras vecinas y el compromiso intracraneano.
- La información aportada en **etapas prenatales**, permite realizar una **planificación multidisciplinaria anticipada** con la finalidad de ofrecerle al paciente un manejo óptimo y coordinado previo a la resolución quirúrgica.

Bibliografía

- 1- Schneider DT, Olson TA. Germ Cell Tumors of the head and neck: Schneider DT, Brecht IB, Olson TA, Ferrari A, editores. Rare tumors in children and adolescents Ed. Springer-Verlag Berlin Heidelberg; 2012. p. 169---73.
- 2- Urcuqui LA, Ozaeta D, Suárez A, Mesac O, Grazianoc F, Forero M; “Teratoma congénito gigante de la órbita: reporte de caso”; Revista Colombiana de Cancerología; 2015; 19(1):53-58.
- 3- Huelbes-Ros A, Herrera-Giménez J, Gómez-Laencina AM, Oliva-Sánchez M, Polo-García L, Parrilla-Paricio JJ, Abad-Martínez L. “Prenatal diagnosis of congenital intracranial tumors: Immature teratoma” Clin Invest Gin Obst. 2011;38(6):240---243.
- 4- Severino M, Schwartz ES, Thurnher MM, Rydland J, Nikas I, Rossi A. “Congenital tumors of the central nervous system.” Neuroradiology. 2010 Jun;52(6):531-48. doi: 10.1007/s00234-010-0699-0. Epub 2010 Apr 29.
- 5- Vazquez E, Castellote A, Mayolas N, Carreras E, Peiro JL, Enríquez G. “Vazquez E1, Castellote A, Mayolas N, Carreras E, Peiro JL, Enríquez G.” Congenital tumours involving the head, neck and central nervous system.” Pediatr Radiol. 2009 Nov;39(11):1158-72. doi: 10.1007/s00247-009-1369-4. Epub 2009 Sep 23.