

Nounat amb apnees a l'hivern: teratoma mediastínic

Sara Bobillo-Pérez^{1,2}, Mònica Girona-Alarcón², Mónica Balaguer², Anna Solé-Ribalta², Iolanda Jordan^{2,3}

¹ Grup de Recerca Disfunció immunològica i respiratòria del pacient crític pediàtric. Institut de Recerca Hospital Sant Joan de Déu.

² Unitat de Cures Intensives Pediàtriques. ³ Grup de Recerca Malalties infeccioses pediàtriques. Institut de Recerca Hospital Sant Joan de Déu CIBERESP. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona)

RESUM

Introducció. La causa principal d'insuficiència respiratòria en lactants de menys de 3 mesos és la bronquiolitis, que es pot presentar inicialment en forma d'apnees. En el diagnòstic diferencial d'apnees s'inclouen processos infecciosos, reflux gastroesofàgic, malalties neurològiques, anèmia, hipoxèmia, hipotensió, insuficiència cardíaca, alteracions metabòliques i malformacions de la via aèria, entre altres. Es presenta el cas d'un nounat amb apnees i fracàs respiratori. Durant l'estudi es diagnostica d'apnees obstructives secundàries a una massa extrínseca.

Cas clínic. Nounat portat a Urgències després d'apnea amb cianosi. Inicialment se sospita bronquiolitis. Presenta nova apnea amb repercussió hemodinàmica, per la qual cosa és intubat. A la radiografia destaca atelectasi massiva de l'hemitòrax dret. S'extuba de forma electiva, però fracassa respiratòriament i requereix nova intubació. En els controls radiològics persisteix una imatge mediastínica, que es confirma per ecografia i per tomografia axial computada toràcica. S'extirpa per cirurgia i es confirma que es tracta d'un teratoma.

Comentaris. Dins del diagnòstic diferencial d'apnea, una de les possibilitats és una massa mediastínica. La localització de la massa pot orientar-ne el diagnòstic, però l'anatomia patològica és la que el confirma. En el mediastí anterior es localitzen la meitat de les masses mediastíniques, les més freqüents de les quals són els limfomes T, els tumors de cèl·lules germinals i els timomes. El mediastí és la segona localització més freqüent del teratoma extragonadal. Els teratomes immadurs s'han d'extirpar per confirmar el diagnòstic i prevenir els efectes per compressió, i pel potencial de malignització que tenen. L'alfa-fetoproteïna en els tumors productors pot permetre monitorar-los.

Paraules clau: Insuficiència respiratòria. Apnea. Episodi aparentment letal. Neoplàsies mediastíniques. Teratoma.

NEONATO CON APNEAS EN ÉPOCA INVERNAL: TERATOMA MEDIASTÍNICO

Introducción. La causa principal de insuficiencia respiratoria en lactantes menores de 3 meses es la bronquiolitis, que puede presentarse inicialmente en forma de apneas. El diagnóstico diferencial de apneas incluye procesos infecciosos, reflujo gastroesofágico, enfermedades neurológicas, anemia, hipoxemia, hipotensión, insuficiencia cardíaca, alteraciones metabólicas y malformaciones de la vía aérea, entre otros. Se presenta el caso de un neonato con

apneas y fracaso respiratorio. Durante el estudio se diagnostica de apneas obstructivas secundarias a una masa extrínseca.

Caso clínico. Recién nacido llevado a Urgencias después de una apnea con cianosis. Inicialmente se sospecha una bronquiolitis. Presenta nueva apnea con repercusión hemodinámica por lo que es intubado. En la radiografía destaca atelectasia masiva del hemitórax derecho. Se extuba de forma electiva, pero fracasa respiratoriamente y requiere nueva intubación. En los controles radiológicos persiste una imagen mediastínica, que se confirma por ecografía y por tomografía axial computadorizada torácica. Se extirpa por cirugía y se confirma que se trata de un teratoma.

Comentarios. Dentro del diagnóstico diferencial de apnea, una de las posibilidades es una masa mediastínica. La localización de la masa puede orientar su diagnóstico, pero la anatomía patológica es la que lo confirma. En el mediastino anterior se localizan la mitad de las masas mediastínicas, siendo más frecuentes los linfomas T, los tumores de células germinales y los timomas. El mediastino es la segunda localización más frecuente del teratoma extragonadal. Los teratomas inmaduros deben ser extirpados para confirmar el diagnóstico y prevenir los efectos por compresión, y por su potencial de malignización. La alfa-fetoproteína en los tumores productores puede permitir monitorizarlos.

Palabras clave: Insuficiencia respiratoria. Apnea. Episodio aparentemente letal. Neoplasias mediastínicas. Teratoma.

NEWBORN WITH APNEIC EPISODES DURING WINTERTIME: MEDIASTINAL TERATOMA

Introduction. The main cause of respiratory failure in infants under 3 months is bronchiolitis, which may initially present as apnea. The differential diagnosis of apnea includes infectious processes, gastroesophageal reflux, neurological diseases, anemia, hypoxemia, hypotension, heart failure, metabolic disorders and airway malformations, among others. We present a case of a newborn with apneic episodes and respiratory failure. During the study, obstructive apnea secondary to an extrinsic mass was diagnosed.

Case report. A newborn was taken to the emergency department after an apnea with cyanosis. Bronchiolitis was initially suspected. He presented a new apneic episode with hemodynamic instability requiring intubation. The chest X-ray disclosed massive atelectasis of the right hemithorax. The baby failed an extubation attempt, and additional imaging studies showed a mediastinal mass, confirmed by ultrasound and thoracic computerized axial tomography. The mass was resected, and pathology showed teratoma.

Comments. A mediastinal mass should be included in the differential diagnosis of apnea. The location of the mass can guide its diagnosis, although histologic confirmation is required. Half of the mediastinal masses are located in the anterior mediastinum, with

Correspondència: Sara Bobillo Pérez
Unitat de Cures Intensives Pediàtriques. Hospital Universitari Sant Joan de Déu
Pg. Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat
sbobillo@sjdhospitalbarcelona.org

Treball rebut: 02.09.2019
Treball acceptat: 14.01.2020

Bobillo-Pérez S, Girona-Alarcón M, Balaguer M, Solé-Ribalta A, Jordan I.
Nounat amb apnees a l'hivern: teratoma mediastínic.
Pediàtr Catalana. 2020;80(2):65-7.

T lymphomas, germ cell tumors and thymomas being the most frequent. The mediastinum is the second most frequent location of extragonadal teratoma. Immature teratomas must be removed to confirm the diagnosis, prevent compression effects, and avoid malignant transformation. In secreting tumors, alpha-fetoprotein may facilitate monitoring.

Keywords: Respiratory Insufficiency. Apnea. Infantile Apparent Life-Threatening Event. Mediastinal Neoplasms. Teratoma.

Introducció

La causa principal d'insuficiència respiratòria en lactants de menys de 3 mesos durant l'hivern és la bronquiolitis. La clínica pot començar amb un quadre catarral que evoluciona fins a una insuficiència respiratòria. En els lactants més petits, pot anar acompanyada de pauses respiratòries o apnees amb repercussió variable, fins i tot des de l'inici de la malaltia. En el diagnòstic diferencial d'apnees s'inclouen, a més de processos virals, infeccions bacterianes (tos ferina, infeccions greus com la sèpsia), reflux gastroesofàgic, malalties neurològiques (convulsions, sagnats intracranials, malformacions), anèmia, hipoxèmia, hipotensió, insuficiència cardíaca, alteracions metabòliques (hipoglucèmia, hiponatrèmia, hipocalcèmia, hipotiroidisme) i les malformacions de la via aèria (incloent-hi les compressions extrínseques), entre altres.

Es presenta el cas d'un nadó amb clínica inicial d'apnees importants amb fracàs respiratori a l'hivern. Durant l'estudi a la Unitat de Cures Intensives Pediàtriques (UCIP) es diagnostica d'apnees obstructives per massa extrínseca.

Cas clínic

Nou-nat de 24 dies de vida, portat a Urgències via Servei d'Emergències Mèdiques després d'un episodi d'apnea amb cianosi d'un minut de durada, que va requerir estimulació tàctil i maniobres de ventilació buconasal per part dels pares, amb recuperació posterior. No refereixen febre, però sí mucositat nasal i certa dificultat respiratòria intermitent amb disminució de la ingesta des del dia anterior. No refereixen moviments associats, ni pèrdua de consciència. L'episodi no sembla relacionat amb la ingesta. La mare presenta un quadre catarral.

El pacient no presentava cap antecedent personal d'interès. Va néixer a les 35+5 setmanes de gestació i va presentar destret respiratori precoç, però no va requerir suport respiratori. No consta radiografia de tòrax prèvia.

A l'ingrés, el pacient presentava febrícula (37,5°C) i un estat general acceptable, però amb respiració entretallada i tiratge subcostal lleu. En l'auscultació respiratòria destacava hipoventilació dreta i algun ronc. Presentava taquicàrdia (197 batecs per minut), amb normotensió (95/75 mmHg), amb bons polsos femorals, i una auscultació cardíaca normal.

Inicialment se sospita un quadre de bronquiolitis per la mucositat nasal i l'antecedent catarral familiar. Donada

l'edat del pacient, es decideix ingressar-lo per tenir-lo en observació. Després de la canalització d'una via perifèrica, presenta un nou episodi d'apnea, amb dessaturació fins a 70% i bradicàrdia extrema fins a 50 batecs per minut, que requereixen ventilació amb bossa autoinflable. Persisteix la dificultat respiratòria amb mala entrada d'aire i tiratge universal, per la qual cosa s'intuba sota sedació i es trasllada a la UCIP per prosseguir amb l'estabilització i el tractament.

Tenint en compte la gravetat del pacient, es decideix fer-li una analítica sanguínia i una radiografia de tòrax. En l'analítica sanguínia a l'ingrés l'hemograma era normal. En la gasometria presentava una hipercàpnia lleu (pH 7,27, bicarbonat 24,3 mmol/L, pCO₂ 55,1 mmHg). No hi havia altres alteracions i els marcadors d'infecció bacteriana eren negatius. La radiografia a l'ingrés mostra una atelèctasi massiva de l'hemitòrax dret (Fig. 1).

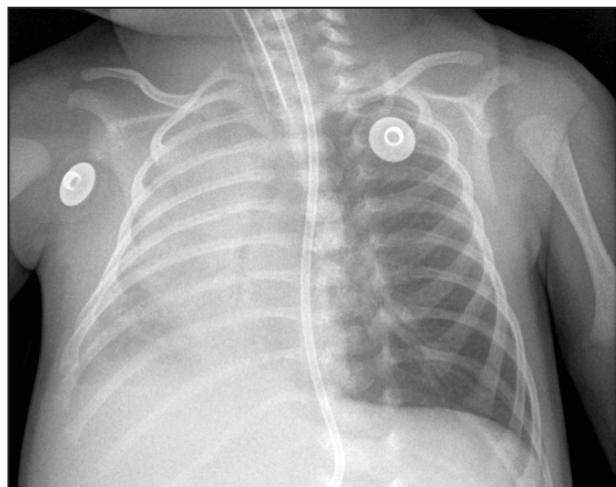


Fig. 1. Radiografia de tòrax a l'ingrés, en què s'observa una atelèctasi massiva de l'hemitòrax dret, amb desplaçament de la silueta cardíaca.

Es decideix mantenir a dieta absoluta i iniciar amoxicil·lina-clavulànic. A les 12 hores de l'ingrés inicia inestabilitat hemodinàmica progressiva amb mal aspecte general (cutis reticular, mala perfusió perifèrica), taquicàrdia i hipotensió que no respon a expandors de volum ni a fàrmacs inotrópics (dopamina i adrenalina), però que presenta millora després de l'inici d'hidrocortisona a dosi de xoc. L'ecografia cardíaca mostra una contractilitat adequada, amb un cor estructuralment normal. Amb l'orientació diagnòstica de xoc sèptic d'origen respiratori, es canvia l'antibioteràpia a ceftazidima i vancomicina, prèvia recollida de cultius. El pacient presenta una millora clínica posterior, amb retirada dels inotrópics al cap de 36 hores i dels antibiòtics al cap de 7 dies, amb cultius negatius.

En els controls radiogràfics posteriors s'objectiva millora de l'atelèctasi dreta, però persisteix una imatge patològica al lòbul superior dret i una diferència d'aïreació entre tots dos hemitòraxs.

S'extuba a ventilació no invasiva electivament al cinquè dia, amb bona tolerància. Al cap de tres dies presenta nou empitjorament respiratori que requereix reintubació. Donada la persistència d'una imatge radiològica al lòbul

superior dret, es fa una ecografia toràcica que mostra una massa mediastínica de característiques quístiques.

Es fa una tomografia axial computada toràcica amb contrast (Fig. 2), que mostra una massa al mediastí medià amb àrees hipodenses (necroticoquística), sense calcificacions. La massa provoca un important efecte massa amb compressió d'estructures adjacents, tant respiratòries com vasculars, amb desplaçament mediastínic cap a la dreta. Per imatge no es pot descartar que sigui una malformació vascular o un teratoma quístic. Amb la sospita de massa tumoral, es determinen marcadors tumorals amb resultat normal per a l'alfa-fetoproteïna (989,1 ug/L, normal per la seva edat).

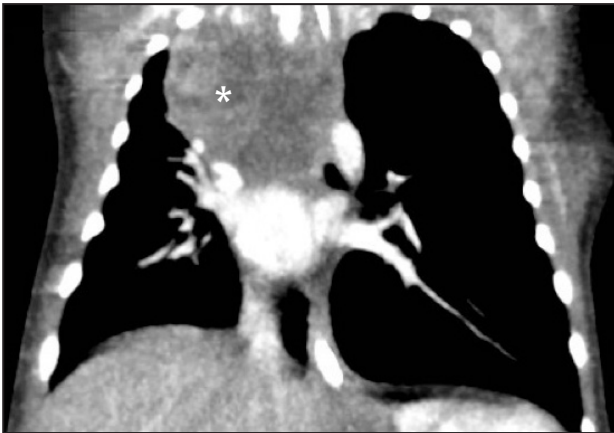


Fig. 2. Tomografia axial computada toràcica amb contrast en què es visualitza una massa en mediastí medià amb àrees hipodenses (necroticoquística), sense calcificacions (*). La massa provoca efecte massa amb compressió d'estructures adjacents.

D'acord amb el Servei de Cirurgia, es decideix fer una extirpació quirúrgica, que transcorre sense incidències, i mitjançant l'anatomia patològica es confirma que la massa és un teratoma. Presenta bona evolució posterior, es retira el suport respiratori i es dona d'alta. Actualment, el pacient està asimptomàtic i segueix controls a Consultes Externes.

Comentaris

El diagnòstic d'una massa mediastínica sol ser casual, tot i que en alguns casos els pacients poden presentar clínica associada a l'efecte massa o compressió d'estructures adjacents, especialment a nivell de via aèria (fet que provoca insuficiència respiratòria) i de grans vasos (fet que genera repercussió hemodinàmica), com en el cas clínic. En altres casos poden anar associats a símptomes sistèmics, com ara una síndrome constitucional present en alguns limfomes.

Típicament, l'espai mediastínic es divideix en tres apartats: anterior, medià i posterior, amb un tipus de tumoració característica en cadascun. En el mediastí anterior es localitzen al voltant del 46% de les masses mediastíniques, les més freqüents de les quals són els limfomes T, els tumors de cèl·lules germinals com el teratoma, i els timomes (Taula I).

En el nostre cas, tot i que la massa estava al mediastí medià, donada l'edat del pacient i la sospita d'una es-

TAULA I

Diagnòstic diferencial de massa al mediastí segons la localització

Mediastí anterior	Mediastí medià	Mediastí posterior
Limfoma T	Limfoma	Tumor neurogènic:
Timoma. Quist. Hiperplàsia tímica	Quists broncogènics	- Neuroblastoma - Neurosarcoma - Ganglioneuroma
Tumor de cèl·lules germinals (teratoma)	Quists pericardíacs	
Tiroide intratoràcica	Limfadenopatia (tuberculosi)	
Adenoma paratiroide		Quist entèric

tructura quística observada ecogràficament, es va plantejar el diagnòstic diferencial entre teratoma i limfoangioma, amb diagnòstic final de teratoma en l'anatomia patològica.

El mediastí és la segona localització més freqüent del teratoma extragonadal, després de la regió sacrococcígia¹. Es localitzen fonamentalment al mediastí anterior i superior, i rarament a la zona pericardíaca, intracardíaca o pulmonar. La majoria dels teratomes mediastínic es diagnostiquen en època prenatal mitjançant ecografia i altres proves complementàries². De fet, en cas de lesions grans poden provocar secundàriament hidrop no immune per compressió³⁻⁴.

Una vegada identificats, els teratomes immadurs s'han d'extirpar per confirmar el diagnòstic i prevenir els efectes locals per compressió d'estructures adjacents. L'alfa-fetoproteïna és un marcador tumoral fiable, que permet monitorar l'evolució després de la resecció en cas que el tumor sigui secretor^{1,5}. Encara que són tumors benignes, tenen potencial de malignització, i es poden tornar altament agressius i generalment amb mal pronòstic, sobretot després d'una resecció incompleta. Per això, després de la cirurgia i una vegada confirmat el diagnòstic de teratoma immadur, aquests pacients són controlats a Consultes Externes de Cirurgia i Oncologia pediàtrica, com en el nostre cas.

És important remarcar que en casos d'insuficiència respiratòria d'evolució tòrpida, especialment quan hi ha alteració de les proves d'imatge, és important descartar patologies més infreqüents que puguin generar compressió de la via aèria.

Bibliografia

- Lakhoo K. Neonatal teratomas. *Early Hum Dev.* 2010;86(10):643-7.
- Merchant AM, Hedrick HL, Johnson MP, Wilson RD, Crombleholme TM, Howell LJ, et al. Management of fetal mediastinal teratoma. *J Pediatr Surg.* 2005;40(1):228-31.
- Simoncic M, Kopriva S, Zupancic Z, Jerse M, Babnik J, Srpic M, et al. Mediastinal teratoma with hydrops fetalis in a newborn and development of chronic respiratory insufficiency. *Radiol Oncol.* 2014;48(4):397-402.
- Giancotti A, La Torre R, Bevilacqua E, D'Ambrosio V, Pasquali G, Panici PB. Mediastinal masses: a case of fetal teratoma and literature review. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2012;39(3):384-7.
- Isaacs H Jr. Perinatal (fetal and neonatal) germ cell tumors. *J Pediatr Surg.* 2004;39(7):1003-13.