

**PEDRO HENRIQUE DE CAMPOS ALBINO**

**TERATOMA CERVICAL EM RECÉM-NASCIDO: RELATO  
DE TRÊS CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, como requisito para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Florianópolis  
Universidade Federal de Santa Catarina  
2008**

**PEDRO HENRIQUE DE CAMPOS ALBINO**

**TERATOMA CERVICAL EM RECÉM-NASCIDO: RELATO  
DE TRÊS CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal  
de Santa Catarina, como requisito para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Presidente do Colegiado: Prof. Dr. Maurício José Lopes Pereima**

**Professor Orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza**

**Professor Co-orientador: Prof. Dr. Edevard José de Araújo**

**Florianópolis**

**Universidade Federal de Santa Catarina**

**2008**

## DEDICATÓRIA

*Gostaria de dedicar este trabalho aos pacientes do Hospital Infantil Joana de Gusmão, que, apesar de muitas vezes ainda pequenos, já enfrentam dificuldades de sobrevivência desde os primeiros dias de suas vidas, sem saberem ou mesmo entenderem o porquê daquele sofrimento pelo qual passam.*

## AGRADECIMENTOS

Gostaria de agradecer, em primeiro lugar, aos meus pais, *Ademar Rogério Albino* e *Inez Zita de Campos Albino*, pela confiança em mim depositada sempre, mediante inúmeras dificuldades contornadas até aqui. Pelo apoio, pela paciência e pelas orientações que me instruíram a ser o que sou hoje.

Aos meus irmãos, *Jean*, *Evandro* e *Juliana*, presentes sempre que necessário, conselheiros, amigos e companheiros para toda a vida.

À minha namorada *Sílvia*, pela paciência e companheirismo em todos esses anos de convivência.

Aos ilustres professores desta universidade, que me ensinaram o saber médico básico ao longo dos seis anos vividos nesse curso, e me estimularam a buscar o conhecimento cada vez mais, em prol do meu engrandecimento pessoal.

Ao meu orientador, *Prof. Dr. José Antonio de Souza*, que sempre me serviu de exemplo como profissional médico, solidário e atencioso com seus pacientes, ótimo professor e amigo, além de um compreensivo e exigente orientador neste trabalho de conclusão de curso.

Aos funcionários do Serviço de Arquivo Médico do Hospital Infantil Joana de Gusmão, em especial ao *Jair* e ao *Paulo*, que me ajudaram a obter os dados dos prontuários analisados no estudo.

Aos colegas e amigos de faculdade e também aos de infância, pela ajuda e companheirismo ao longo dos anos, que, por meio de erros e acertos, disciplina e descontração, festas e jogos, me ajudaram a crescer social e intelectualmente e a passar pelas dificuldades do curso e da vida. São lembranças para jamais esquecer, com certeza.

## RESUMO

Teratomas são tumores constituídos de células parenquimatosas, representativas de mais de uma camada germinativa, em geral as três: ectoderma, mesoderma e endoderma. Essas células resultam em tecidos como pele, músculo, tecido adiposo, tecido nervoso, epitélio intestinal e estruturas dentárias. São comuns na região sacrococcígea e raros na região cervical. Podem ser sólidos, císticos ou mistos, benignos ou malignos. Não há prevalência quanto ao sexo e à raça.

Os teratomas cervicais (TC) costumam desencadear dificuldade respiratória devido ao comprometimento da traquéia. Quando não tratados, evoluem para óbito em 80% dos casos.

A ultra-sonografia (USG) pré-natal pode ser diagnóstica e mostrar a presença de polidrâmnio nos casos onde a extensão tumoral impede a progressão do líquido amniótico através do esôfago.

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica do tumor com manutenção do aporte respiratório e da estabilidade hemodinâmica do neonato.

Neste estudo, foram analisados três casos de TC em recém-nascidos (RN) operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG). Dois pacientes apresentavam diagnóstico pré-natal. Dois eram assintomáticos e um apresentava dificuldade respiratória ao nascimento. Os três foram submetidos à USG no pré-operatório; sendo que um, também, à tomografia computadorizada. Todos evoluíram bem após a cirurgia. Um paciente apresentou hipotireoidismo congênito; enquanto outro, paralisia facial. Dois apresentavam teratoma maduro e um imaturo com infiltração ganglionar, recebendo quimioterapia.

Ressalta-se, com este trabalho e com a revisão de literatura, a importância do diagnóstico e do tratamento precoces dessa enfermidade.

## ABSTRACT

Teratomas are composed by multipotential germ cells, which represent more than one germ layer, usually all three of them: ectoderm, mesoderm and endoderm. These cells originate tissues like skin, muscle, fat, neurological tissue, bowel and bone. They are most commonly found in the sacroccocygeal region and are not common in the neck. They can be solid, cystic or both, benigns or malignant. There is no predominance between sexes or races.

The cervical teratoma (CT) can cause respiratory distress because of the tracheal compromise. If not promptly treated, the mortality reaches 80%.

The prenatal sonography can show polyhydramnios, secondary to the inability of the fetus to swallow amniotic fluid.

The treatment of choice is the complete resection of the tumor, with maintenance of the gas exchange and the neonate homodynamic stability.

In this study, three cases of CT will be analyzed in neonates submitted to a surgical procedure in Hospital Infantil Joana de Gusmão. Two of them had prenatal diagnosis. Two were asymptomatic and the other one had respiratory distress during birth. All of them made a pre-surgery ultrasound, while only one did a computadorized tomography too. All three got well after the surgery. One neonate had congenital hypothyroidism, another had facial paralysis. Two of them presented mature teratoma, whereas the other one presented an immature teratoma, with a ganglionic infiltration and was submitted to a chemotherapy.

In this study is emphasized the importance of the precocious diagnosis and of the prompt treatment of this sickness.

**LISTA DE FIGURAS**

Figura 1 - Ultra-sonografia pré-natal de uma lesão cervical.....	5
Figura 2 - Foto do paciente 1.....	11
Figura 3 - Tomografia computadorizada mostrando tumoração cervical.....	12
Figura 4 - Foto do paciente 2.....	13
Figura 5 - Radiografia em perfil mostrando calcificação em região cervical.....	14
Figura 6 - Foto do paciente 3.....	15
Figura 7 - Ultra-sonografia cervical mostrando lesão mista.....	16

**LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS**

AFP	Alfa-feto proteína
<i>EXIT</i>	Extra-útero intra-parto
HCG	Gonadotrofina coriônica humana
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
LDH	Lactato desidrogenase
<i>OOPS</i>	Operação sob suporte placentário
RN	Recém-nascido(s)
RNM	Ressonância nuclear magnética
T <sub>3</sub>	Triiodotironina
T <sub>4</sub>	Tetraiodotironina
TC	Teratoma(s) cervical(is)
TOT	Tubo oro-traqueal
TSH	Hormônio estimulante da tireóide
USG	Ultra-sonografia
UTI	Unidade de terapia intensiva

## SUMÁRIO

<b>FALSA FOLHA DE ROSTO</b> .....	i
<b>FOLHA DE ROSTO</b> .....	ii
<b>DEDICATÓRIA</b> .....	iii
<b>AGRADECIMENTOS</b> .....	iv
<b>RESUMO</b> .....	v
<b>ABSTRACT</b> .....	vi
<b>LISTA DE FIGURAS</b> .....	vii
<b>LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS</b> .....	viii
<b>SUMÁRIO</b> .....	ix
<b>1 INTRODUÇÃO</b> .....	1
<b>2 REVISÃO DE LITERATURA</b> .....	3
<b>2.1 Incidência</b> .....	3
<b>2.2 Características e diferenciação</b> .....	3
<b>2.3 Quadro clínico</b> .....	4
<b>2.4 Diagnóstico pré-natal</b> .....	4
<b>2.5 Diagnóstico pós-natal por imagem</b> .....	5
<b>2.6 Diagnóstico diferencial</b> .....	6
<b>2.7 Tratamento</b> .....	6
<b>2.8 Prognóstico</b> .....	8
<b>2.9 Morbidade e mortalidade</b> .....	8
<b>2.10 Seguimento</b> .....	9
<b>2.11 Considerações finais</b> .....	9
<b>3 OBJETIVO</b> .....	10
<b>4 RELATO DOS CASOS</b> .....	11
<b>5 DISCUSSÃO</b> .....	19
<b>REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b> .....	24
<b>NORMAS ADOTADAS</b> .....	27
<b>ANEXO</b> .....	28

**APÊNDICE.....31**

## 1 INTRODUÇÃO

Teratomas são tumores constituídos de células parenquimatosas, representativas de mais de uma camada germinativa, geralmente as três: ectoderma, mesoderma e endoderma. Desenvolvem-se a partir de células totipotentes, que se diferenciam ao longo das linhagens germinativas, resultando em tecidos que podem ser identificados como pele, músculo, tecido adiposo, tecido nervoso, epitélio intestinal ou mesmo estruturas dentárias.<sup>1</sup> São encontrados principalmente na região sacrococcígea e nas gônadas, sendo incomuns na região cervical, representando nesta, aproximadamente 3% dos teratomas da infância.<sup>2, 3</sup> Em geral, são tumores bem delimitados, que possuem uma pseudo-cápsula, com aspecto cístico, sólido ou misto, podendo ocorrer como lesões benignas ou malignas. Não há evidências de que o grau de imaturidade interfira no prognóstico dos teratomas cervico-faciais tratados, nem mesmo que isso possa indicar um potencial comportamento maligno. Também não há prevalência quanto ao sexo e à raça.<sup>1, 2, 4</sup>

O primeiro caso relatado de teratoma cervical (TC) foi descrito por Hess em 1854.<sup>5</sup> Desde então, poucos casos têm sido relatados.

Os TC são encontrados mais frequentemente no recém-nascido (RN) e no lactente, raramente na criança maior e no adulto, podendo apresentar-se já na vida intra-uterina. Esses tumores podem desencadear diversos sintomas referentes à compressão de estruturas adjacentes ao tumor, principalmente sintomas respiratórios agudos devido à compressão da traquéia.<sup>5</sup> Apesar de serem neoplasias benignas em sua maioria, quando não tratadas, evoluem para óbito em até 80% dos casos.<sup>1, 2</sup>

A morbidade e a mortalidade dos TC têm diminuído nas últimas décadas. Isso se deve, principalmente, às melhorias das técnicas de diagnóstico pré-natal, destacando-se a ultrasonografia. Esse exame pode mostrar a presença de uma massa em região cervical ou mesmo de polidrâmnio, comum nos casos onde a extensão tumoral impede a progressão do líquido amniótico através do esôfago.<sup>6</sup>

O diagnóstico diferencial inclui higroma cístico, cisto branquial, lipoma, hemangioma, bócio congênito, laringocele, ectopia glandular, tumores locais ou metastáticos e adenopatias inflamatórias.<sup>5</sup>

Uma equipe multidisciplinar deve estar presente na sala de parto para prover o melhor tratamento possível, tanto para a gestante quanto para o RN.<sup>6</sup> O sucesso do procedimento

também depende de um cuidadoso planejamento pré-operatório, da técnica do procedimento em si e do controle pós-operatório do paciente.<sup>4</sup>

A avaliação pré-operatória pode incluir uma radiografia de tórax e uma tomografia computadorizada de cabeça, pescoço e tórax para fornecer informações quanto à invasão e à extensão do tumor.<sup>7</sup> O diagnóstico precoce e o tratamento cirúrgico são fundamentais quanto ao prognóstico.<sup>5</sup>

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica do tumor com manutenção do aporte respiratório e da estabilidade hemodinâmica do neonato.<sup>1, 2</sup> Uma das principais formas de intervenção dá-se através da manutenção da circulação materno-fetal, a qual permite uma oxigenação fetal contínua, enquanto se provê a permeabilidade da via-aérea. O cordão umbilical é clampeado apenas após a garantia da via aérea através da intubação traqueal ou da traqueostomia.<sup>4</sup>

O seguimento pós-operatório pode incluir a dosagem seriada de alfa-feto proteína, que permite acompanhar se houve completa excisão tumoral ou se há recorrência do mesmo.<sup>7</sup>

No presente estudo, será feito o relato de três casos de TC em RN e uma revisão de literatura sobre o tema, com o intuito de alertar para o diagnóstico precoce e melhor tratamento desses pacientes.

## 2 REVISÃO DE LITERATURA

Teratoma, do grego, significa “tumor monstruoso”. São tumores constituídos de células parenquimatosas, representativas de mais de uma camada germinativa, geralmente as três: ectoderma, mesoderma e endoderma. Desenvolvem-se a partir de células totipotentes, que se diferenciam ao longo das linhagens germinativas, resultando em tecidos que podem ser identificados como pele, músculo, tecido adiposo, tecido nervoso, epitélio intestinal ou mesmo estruturas dentárias.<sup>1</sup>

A patogênese desses tumores é incerta, mas acredita-se que eles surgem quando as células germinativas “escapam” do controle de desenvolvimento das estruturas primitivas.<sup>7</sup>

O primeiro relato de um teratoma cervical (TC) foi feito por Hess em 1854.<sup>5, 8, 9</sup> Poucos casos têm sido relatados desde então, devido a sua raridade. Já o primeiro diagnóstico pré-natal foi realizado por Rosenfeld em 1979.<sup>10</sup>

### 2.1 Incidência

Teratomas neonatais ocorrem em cerca de um para cada 20000 a 40000 nascidos vivos.<sup>1, 3, 6, 10, 11</sup> Localizam-se, principalmente, nas regiões sacrococcígea e nas gônadas, sendo incomuns na região cervical, representando nesta, aproximadamente 3% dos teratomas da infância.<sup>1-3</sup> Os TC são encontrados mais frequentemente no recém-nascido (RN) e no lactente, raramente na criança maior e no adulto, podendo apresentar-se já na vida intra-uterina.<sup>5</sup> Ambos os sexos são igualmente afetados.<sup>1, 2, 4-6, 9</sup>

### 2.2 Características e diferenciação

Podem ser sólidos, císticos ou mistos, em geral, bem delimitados, com uma pseudo-cápsula, diferenciando-se em benignos ou malignos. Não há evidências de que o grau de imaturidade interfira no prognóstico dos teratomas cérvico-faciais tratados, nem mesmo que isso possa indicar um potencial comportamento maligno.<sup>1, 12</sup> A malignidade é considerada quando há presença de metástases.<sup>4, 11</sup> O pulmão e o fígado foram citados por Hasiotou *et al.*<sup>2</sup> e por Azizkhan *et al.*<sup>13</sup> como sítios de metástase.

Há uma classificação quanto aos teratomas extra-gonadais feita por Gonzalez-Crussi distinguindo-os em benignos e malignos. Os primeiros são classificados em maduros (graus zero e um) e imaturos (graus dois e três) baseado no grau de diferenciação dos tecidos. A

malignidade é considerada quando há metástase.<sup>11</sup>

Outra mais atual, proposta por Kooijman em 1988, distribui os teratomas em maduros, onde os tecidos tumorais são bem diferenciados e maduros; teratomas imaturos, onde há presença de tecido neuroectodérmico imaturo; e teratomas combinados, onde há associação com tumores de células germinativas (germinoma, tumor do seio endodérmico, carcinoma embrionário, coriocarcinoma). Os imaturos são analisados ainda conforme a extensão do componente primitivo, sendo considerados como grau um quando existe tecido imaturo em apenas um campo de pequeno aumento, grau dois quando em mais de um e menos de quatro campos de pequeno aumento e grau três quando em mais de quatro campos de pequeno aumento.<sup>1</sup>

### 2.3 Quadro clínico

Esses tumores podem desencadear diversos sintomas referentes à compressão de estruturas adjacentes ao tumor, principalmente sintomas respiratórios graves e potencialmente fatais, devido à compressão da traquéia. Pode ocorrer ainda obstrução esofágica, causando distúrbios de deglutição.<sup>2, 5</sup> Ainda, como relatado por Sichel *et al.*<sup>4</sup>, após o nascimento pode ocorrer o fenômeno do terceiro espaço, com hipoalbuminemia, ascite, efusão pleural, trombocitopenia e coagulopatia devido ao rápido crescimento tumoral. A hipoplasia pulmonar pode ocorrer secundária à compressão do pulmão pelo tumor.<sup>7</sup>

Zerella e Finberg<sup>14</sup> descreveram um caso em que houve hipoplasia de laringe e de cordas vocais por compressão da via aérea. Hirose *et al.* relataram a ocorrência de hidropsia fetal, cujo mecanismo hipotético seria um aumento de fluxo sanguíneo para grandes tumores e conseqüente insuficiência cardíaca.<sup>15</sup> Porém, a conseqüência mais temida ao nascimento é a obstrução da via aérea e conseqüente dano hipóxico ao RN.<sup>15, 16</sup>

### 2.4 Diagnóstico pré-natal

O diagnóstico da tumoração pode ser feito ainda no período pré-natal, sendo a ultrasonografia (USG) o principal método de imagem utilizado, servindo também para o planejamento do tratamento.<sup>2, 6, 17</sup> Além da facilidade de acesso e confiabilidade, pode detectar outras malformações fetais associadas<sup>1</sup>.

O achado mais comum é uma massa faríngea, por vezes atravessando a linha média, sólida e/ou cística, com bordos bem definidos, podendo ainda apresentar calcificações (Figura 1).<sup>6</sup> Além disso, cerca de um terço das gestantes apresentam polidrâmnio no momento do diagnóstico.<sup>1, 6</sup> Essa alteração é conseqüência da não progressão do líquido amniótico através

do esôfago do feto.<sup>6</sup> Redução ou mesmo ausência da bolha gástrica pode estar presente ao exame, como verificado por Muñoz *et al.*<sup>10</sup>



**Figura 1** – USG pré-natal de uma lesão cervical sólida e cística.<sup>6</sup>

Outra forma de diagnóstico pré-natal dessa enfermidade é a ressonância nuclear magnética (RNM), a qual permite, além do estabelecimento do diagnóstico, definir a extensão tumoral e o comprometimento da via aérea fetal, evidenciando futuras complicações perinatais. Além disso, delimita melhor a extensão tumoral e fornece informações adicionais quanto ao envolvimento da via aérea.<sup>18</sup>

Além disso, segundo Muñoz *et al.*<sup>10</sup> a investigação diagnóstica pode incluir a avaliação hemodinâmica fetal por meio da velocimetria Doppler, incluindo também a velocidade de fluxo da veia umbilical, em busca de sinais de hipóxia fetal. É descrito por ele um caso em que houve hipóxia fetal progressiva de origem não placentária, mas provavelmente ocasionada por compressão tumoral de grandes vasos do coração, diminuindo, por conseguinte, a velocidade de fluxo pela veia umbilical.

## **2.5 Diagnóstico pós-natal por imagem**

O exame radiológico ou ultra-sonográfico da região cervical, mostrando calcificações, pode sugerir o diagnóstico de TC, mas nem sempre essa alteração está presente, como

verificado por Pinus *et al.*<sup>5</sup> A USG pode mostrar tumoração com ecogenicidade mista, mostrando componentes sólidos e/ou císticos.<sup>19</sup>

No período neonatal, a tomografia computadorizada ajuda a delimitar melhor a massa e a identificar calcificações, enquanto a RNM possui grande valor para definir a extensão do tumor a outros órgãos. Para o diagnóstico histológico, pode-se realizar uma biópsia por aspiração com agulha fina.<sup>19</sup>

A RNM pode propiciar, nos casos eletivos, um melhor planejamento operatório, auxiliando na verificação dos planos de dissecação, na separação das estruturas vitais, na determinação da ordem de ressecção e na disposição das estruturas alteradas pelo crescimento tumoral.<sup>20</sup>

## 2.6 Diagnóstico diferencial

O diagnóstico diferencial inclui higroma cístico, cisto branquial, lipoma, hemangioma, bócio congênito, laringocele, ectopia glandular, tumores locais ou metastáticos e adenopatias inflamatórias. Porém, nem sempre os exames complementares auxiliam no diagnóstico diferencial.<sup>5</sup>

As duas massas cervicais fetais mais comumente diagnosticadas são o higroma cístico e o teratoma. Se as calcificações estiverem presentes, o diagnóstico mais provável é de TC.<sup>21</sup>

## 2.7 Tratamento

O tratamento de escolha é a ressecção completa do tumor,<sup>1, 2, 7, 11, 13, 15, 22</sup> associada à quimioterapia nos casos de lesões não ressecáveis e teratomas malignos.<sup>11</sup> A presença de cápsula revestindo o teratoma torna o procedimento mais fácil. Sendo assim, mesmo grandes lesões podem ser ressecadas sem dificuldade, embora um lobo da tireóide possa ser excisado conjuntamente.<sup>12</sup>

As opções de manejo dependerão do tamanho do tumor. Tumores maiores, que comprimam a via aérea do RN, podem requerer uma intervenção imediata durante a cesariana, antes mesmo do clampeamento do cordão umbilical, enquanto tumores menores podem ser excisados eletivamente após o parto.<sup>23</sup>

Entre as opções de intervenção imediata, não eletiva, destacam-se o tratamento extra-útero intra-parto (*EXIT procedure*) e a operação com suporte placentário (*OOPS procedure*).<sup>4, 15, 16, 22-24</sup> O primeiro procedimento envolve, durante a cesariana, a retirada da cabeça, pescoço e braço fetal, expondo-os no campo operatório e garantindo a perviedade da via aérea, enquanto a circulação materno-fetal é mantida. O segundo envolve a retirada completa do feto

e do cordão umbilical, mantendo-se, também, a circulação materno-fetal.<sup>23</sup> Ambos não são procedimentos isentos de risco para a gestante. O relaxamento uterino, necessário para evitar a separação placentária, pode aumentar a hemorragia uterina.<sup>4,16</sup> Além disso, a ruptura uterina durante o parto em gestações subseqüentes é um risco adicional à incisão uterina requerida.<sup>16</sup>

Durante o *EXIT procedure*, a intubação endotraqueal pode ser realizada enquanto o feto ainda está sob suporte placentário, reduzindo o risco de dificuldade respiratória neonatal. Entretanto, uma vez que a intubação traqueal não seja possível, devido à compressão da traquéia, a traqueostomia deve ser realizada. Por fim, se esta não pode também ser concluída, está indicada, então, a ressecção tumoral sob suporte placentário, como descrito por Hirose *et al.*<sup>15</sup> O *EXIT procedure* ainda permite broncoscopia, administração de surfactante<sup>16</sup> e descompressão de componente cístico tumoral com agulha guiada por USG, reduzindo o comprometimento da via aérea e diminuindo o risco de ruptura cística.<sup>23</sup> A circulação placentária durante esse procedimento tem sido mantida por duas horas, sem efeitos adversos.<sup>21</sup>

De forma semelhante, o *OOPS procedure* provê tempo para manipulação da via aérea em massas cervicais diagnosticadas no pré-natal. O cordão umbilical é clampeado apenas depois da intubação traqueal ou da traqueostomia, enquanto o fluxo sanguíneo é mantido oxigenado.<sup>4</sup>

O *EXIT procedure* é o de escolha para garantir a perviedade da via aérea em grandes massas fetais cervicais que a comprometam.<sup>16</sup>

Há de se ressaltar que a mortalidade durante o procedimento pode chegar a 15%.<sup>13, 25</sup> Além disso, complicações pós-operatórias ao RN incluem danos aos nervos laríngeo-recorrente, hipoglosso e mandibular marginal.<sup>6, 13</sup>

A utilização da USG ainda pode ser ampliada para o transoperatório, como relatada por Myers *et al.* Se realizada por um radiologista treinado, os benefícios são múltiplos e incluem assistência durante a dissecação cirúrgica, minimizando o tempo de perfusão útero-placentária. Uma outra vantagem relatada é a confirmação da intubação endotraqueal com a presença de broncograma aéreo. Além disso, a frequência cardíaca fetal, o volume e a função ventricular podem ser analisados e uma intervenção imediata instituída se necessário. Por outro lado, as desvantagens desse tipo de procedimento são a presença de mais médicos e mais equipamentos na sala de cirurgia.<sup>24</sup>

Murphy *et al.*<sup>26</sup> relataram uma modificação quanto à cirurgia originalmente descrita do *EXIT procedure*. A gestante é mantida numa posição modificada de litotomia, preferencialmente à usual posição supina. Isso permite um melhor acesso ao feto em relação a

sua posição cefálica por entre as pernas da paciente, tornando a intubação traqueal consideravelmente mais fácil quando comparada à posição lateral do feto.

O manejo pós-operatório deve ser realizado em unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal.<sup>22, 23</sup> Suporte ventilatório pode ser necessário, mesmo nos casos menos complicados. Edema laríngeo pode ocorrer devido à manipulação cirúrgica e/ou pós intubação endotraqueal.<sup>22</sup>

## 2.8 Prognóstico

O prognóstico depende do grau de compressão da via aérea, da presença de outras anomalias, do desenvolvimento de hidropsia e também da idade de apresentação.<sup>7, 21</sup> Ele é bom quando não há comprometimento respiratório.<sup>6</sup> Os TC são benignos em sua maioria quando presente em RN (90% dos casos), enquanto que em crianças mais velhas (10% dos casos) apresentam-se com características malignas.<sup>7</sup> Mesmo em neonatos, a incidência de malignidade alcança 10%.<sup>1</sup> Ademais, o prognóstico não sofre influência do grau de imaturidade tumoral.<sup>1, 12</sup>

Se a via aérea é garantida e o tumor removido no período neonatal imediato, o resultado é excelente, com uma taxa de sobrevivência superior a 85%.<sup>7</sup>

## 2.9 Morbidade e mortalidade

A morbidade e a mortalidade dos TC têm decaído nas últimas décadas. Uma explicação para isso seriam as melhores técnicas de diagnóstico pré-natal e o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas para garantir a via aérea pérvia,<sup>6</sup> além do amplo uso da USG na rotina de seguimento pré-natal.<sup>11</sup>

Como complicações associadas ao TC estão a distócia de apresentação e a incompatibilidade com o canal do parto, secundárias à hiperextensão do pescoço ou ao volume tumoral, realizando-se, geralmente parto cesáreo.<sup>9, 17</sup> Teratomas cervicais e mediastinais são as massas cervicais fetais mais comuns a resultar em morte fetal durante a gestação.<sup>21</sup> Caso não sejam prontamente ressecados cirurgicamente, a taxa de mortalidade torna-se muito alta, alcançando 80-100%.<sup>1, 2, 6, 12, 19, 25</sup>

A completa ressecção tumoral pode requerer a remoção de estruturas locais envolvidas, incluindo a cartilagem tireóide, parede faríngea e parênquima tireoideo. A hipoplasia pulmonar pode ocorrer secundariamente ao tumor, resultando em dificuldade ventilatória futura.<sup>7, 22</sup> Shah *et al.* descreveram um caso de traqueomalácea secundária à

presença de teratoma cervical em um RN<sup>7</sup> e um caso de hipoparatiroidismo temporário foi relatado por Azizkhan *et al.*.<sup>13</sup>

### **2.10 Seguimento**

Algumas vezes, a presença de células germinativas no tumor é suspeitada devido à produção de alfa-feto proteína (AFP) e gonadotrofina coriônica humana (HCG). Seus níveis são rotineiramente monitorados, especialmente no seguimento pós-operatório, para confirmar a excisão tumoral completa ou detectar recorrência.<sup>7, 11, 12</sup> Por isso, valores pré-operatórios devem ser obtidos, a título de comparação.<sup>7</sup> Recomenda-se também determinar níveis pré e pós-operatórios de TSH, T<sub>3</sub> e T<sub>4</sub>, além da homeostase do cálcio.<sup>22, 27</sup>

### **2.11 Considerações finais**

Por fim, é importante salientar que uma equipe multidisciplinar, composta por cirurgião pediátrico, otorrinolaringologista, neonatologista, intensivista pediátrico e obstetra, é necessária para um cuidado mais adequado da mãe e do RN durante e após a intervenção.<sup>4, 6, 10, 15, 17, 18</sup>

### **3 OBJETIVO**

Relatar três casos de teratoma cervical em recém-nascidos operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão e fazer uma revisão da literatura sobre o tema.

## 4 RELATO DOS CASOS

### Caso 1

Recém-nascido (RN) do sexo feminino, cinco dias de vida, 39 semanas de gestação, parto cesáreo com bolsa rota há 24 horas e ausência de trabalho de parto efetivo. Havia presença de mecônio espesso no líquido amniótico. Pesava 3110 gramas, tendo Apgar 4/5 no primeiro e no quinto minutos após o nascimento, respectivamente. Era natural e procedente de Concórdia, e a mãe compareceu a duas consultas de pré-natal, porém não realizou ultrassonografia (USG).

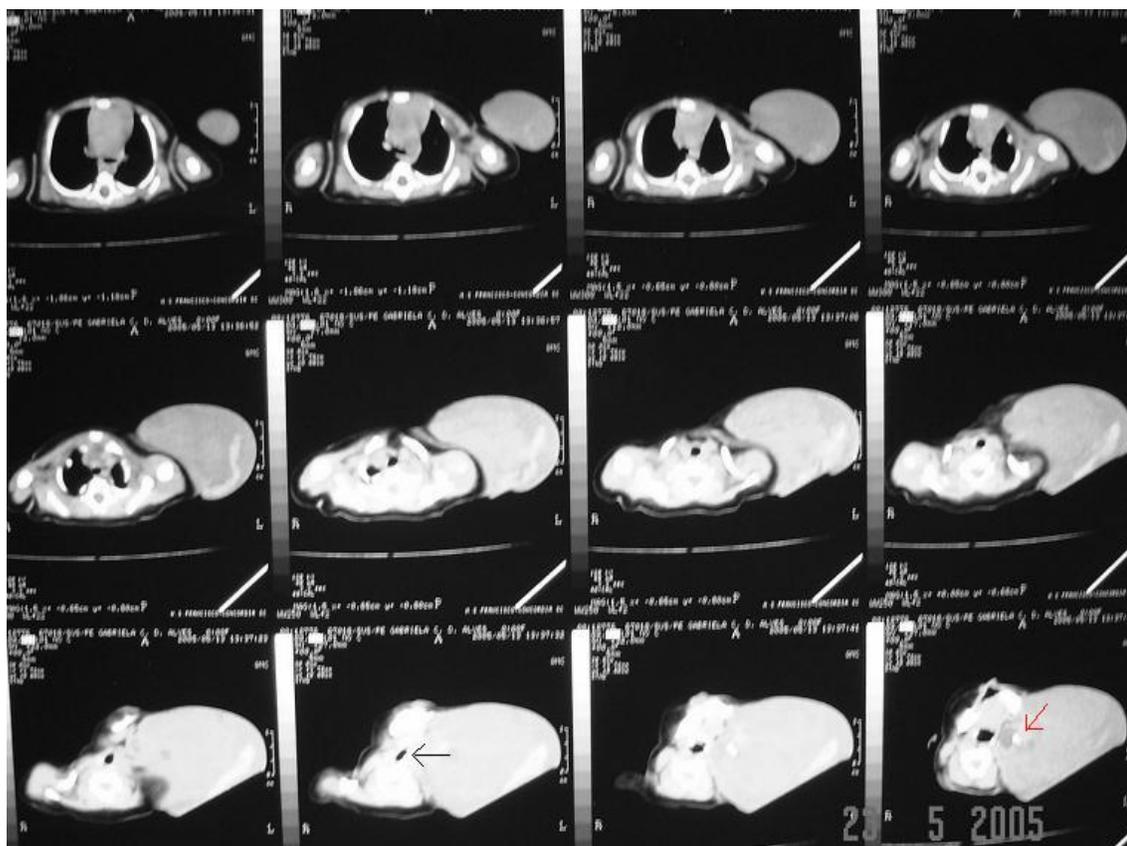
Veio encaminhado devido à presença de tumoração cervical lateral esquerda, de grande volume, cística e indolor (Figura 2). Estava assintomático desde então. O restante do exame físico era normal, sem evidência de dispnéia. As hipóteses diagnósticas iniciais foram higroma cístico e hemangioma.



**Figura 2** – Foto do paciente 1.

O paciente foi internado para investigação e exérese da lesão. O exame complementar apresentava alfa-feto proteína de 901,5  $\mu\text{g/mL}$  com sete dias de vida (normal de 15,7 a 146,5  $\mu\text{g/mL}$ , sendo o valor mediano 48,3  $\mu\text{g/mL}$ <sup>28</sup>). Foi realizada uma USG cervical que concluiu ser um provável teratoma. A radiografia cervical não evidenciava calcificações no local. A tomografia computadorizada mostrava tumoração sólida e cística em região cervical esquerda,

bem delimitada, desviando a traquéia e com presença de calcificação (Figura 3).



**Figura 3** – Tomografia computadorizada mostrando tumoração cervical desviando a traquéia (seta preta) e com presença de calcificação (seta vermelha).

Após avaliação por fonoaudiólogo, constatou-se que a criança apresentava sucção forte e organizada, no entanto com a deglutição prejudicada pelo volume e pelo peso em região cervical lateral esquerda.

A ressecção tumoral ocorreu no sexto dia da internação hospitalar, sem intercorrências. O paciente permaneceu internado por três dias na unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal, recebendo ventilação mecânica e apresentando edema cervical, ocasionado pela manipulação cirúrgica.

Foi retirado da ventilação mecânica no segundo dia de pós-operatório. A partir desse momento, interrogou-se uma provável paralisia facial esquerda.

No berçário, evoluiu bem clinicamente e recebeu alta hospitalar no décimo-quarto dia de pós-operatório.

O laudo anatomopatológico mostrava: “macroscopia: massa irregular de tecidos

medindo 9,0 x 9,0 x 5,0 cm, coloração castanha. Aos cortes exhibe tecido friável, castanho, com presença ocasional de cistos. Conclusão: quadro histológico compatível com teratoma sólido maduro, contendo tecido glial e glandular bem diferenciados. Ausência de tecido imaturo no material examinado.”

Retornou um mês após a ressecção tumoral, não apresentando intercorrências clínicas no período. Persistia a paralisia facial esquerda, a qual já apresentava intensidade reduzida na consulta seguinte.

Retornou 11 meses após a cirurgia, com baixo peso, sem massa cervical palpável e ainda mantinha sinais de paralisia facial esquerda.

## Caso 2

Recém-nascido do sexo masculino, primeiro dia de vida, 38 semanas de gestação, parto cesáreo devido à presença de massa cervical. Pesava 2855 gramas, 47,5 cm de comprimento, tendo Apgar 9/9 no primeiro e no quinto minutos após o nascimento, respectivamente. Era natural e procedente de Florianópolis, e a mãe compareceu a nove consultas de pré-natal, tendo o diagnóstico pré-natal de provável teratoma cervical (TC) pela USG.

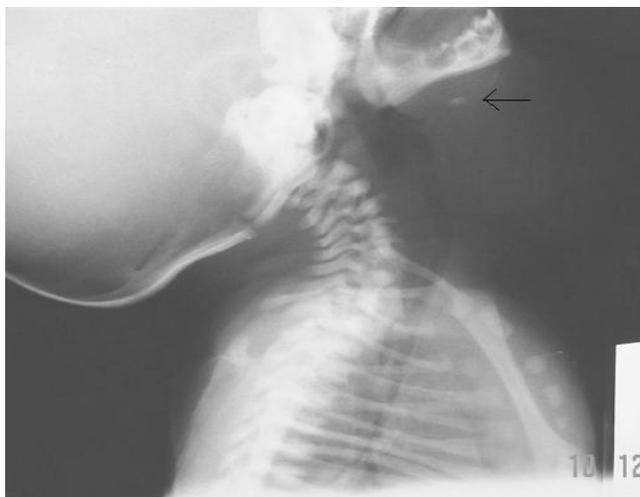
Ao exame, estava em bom estado geral, corado, hidratado, afebril, eupnéico e acianótico. Demais dados do exame físico normais, exceto por uma massa em região cervical direita, medindo cerca de 6,0 x 6,0 cm, móvel, endurecida e indolor (Figura 4). A hipótese diagnóstica inicial era de TC.



**Figura 4** – Foto do paciente 2.

Foi então internado, com cirurgia prevista para o dia seguinte.

A radiografia de região cervical mostrava “calcificações em região cervical com discreto desvio da traquéia” (Figura 5).



**Figura 5** – Radiografia em perfil mostrando calcificação em região cervical (seta).

A USG evidenciava “uma grande massa cervical com áreas sólidas, líquidas e calcificações. Presença de vasos de calibre moderado em toda extensão da massa. Sinais compatíveis com TC.”

A ressecção tumoral foi realizada no segundo dia da internação hospitalar, permanecendo a criança intubada em ar ambiente na UTI neonatal. Após tração do tubo oro-traqueal (TOT), o paciente evoluiu com descompensação respiratória importante, cianose e agitação psicomotora. Foi aspirado o TOT e retirada grande quantidade de secreção espessa e com bolhas. Necessitou ainda de ventilação por pressão positiva com oxigênio a cinco litros por minuto.

No segundo dia de pós-operatório, apresentou queda da saturação de oxigênio e realizou-se novo aspirado, o qual mostrou secreção traqueal amarelada. Continuava intubado para manter a via aérea pérvia. No fim desse dia, optou-se por retirar o TOT.

Recebeu alta hospitalar no quarto dia após a cirurgia, com retorno ambulatorial previsto com exames: hormônio tireotrófico (TSH), triiodotironina (T<sub>3</sub>) e tetraiodotironina (T<sub>4</sub>).

O laudo anatomopatológico informava: “macroscopia: porção nodular bem delimitada por cápsula fibro-elástica de coloração pardo-acinzentada. A lesão mede 7,0 x 6,0 x 5,0 cm em seus maiores diâmetros. Aos cortes, vêem-se áreas císticas, sólidas, ora de aspecto

amarelado e macio e ora de consistência firme-elástica. A cápsula é aparentemente íntegra. Conclusão: cortes histológicos que mostram lesão delimitada, sólido-cística, predominando componentes maduros de tecido nervoso (mais comum), de tecido cartilaginoso, de tecido glandular, de tecido muscular e adiposo, compatível com teratoma sólido-cístico maduro nas amostras examinadas.”

Retornou ao ambulatório cerca de um mês após a ressecção tumoral, ganhou peso e a mãe negava história de vômito ou dispnéia. Exame físico normal, sem massa palpável em região cervical e cicatriz cirúrgica em bom aspecto. Exames solicitados normais.

A última avaliação ocorreu aos três anos e cinco meses de vida, com o paciente não apresentando sinais de doença.

### **Caso 3**

Recém-nascido do sexo feminino, três horas de vida, 39 semanas de gestação, parto cesáreo indicado pela presença de tumoração em região cervical. Pesava 3080 gramas, 47 cm de comprimento, tendo Apgar 7/9 no primeiro e no quinto minutos de vida, respectivamente. Era natural e procedente de Florianópolis e a mãe compareceu a oito consultas de pré-natal, tendo o diagnóstico pré-natal presuntivo de TC pela USG.

Na sala de parto, apresentou desconforto respiratório leve, com melhora em decúbito lateral, sendo fornecido oxigênio inalatório. Ao exame, estava em bom estado geral, ativa, corada e hidratada. Não apresentava gânglios palpáveis. O nariz era desviado e achatado. O pescoço apresentava tumoração de grandes dimensões em região cervical anterior direita e que se prolongava para região anterior esquerda, de consistência endurecida (Figura 6).



**Figura 6** – Foto do paciente 3.

A pele era íntegra no local. Demais dados do exame físico eram normais. As hipóteses diagnósticas foram TC e higroma cístico.

Uma USG obstétrica realizada na 23<sup>a</sup> e outra na 26<sup>a</sup> semanas de gestação observaram uma massa cervical sugestiva de teratoma.

O paciente foi então internado e realizou exames complementares.

A radiografia de região cervical mostrou “volumosa lesão expansiva, com calcificações grosseiras na região cervical anterior, comprimindo e desviando as vias aéreas para trás. Sinais de lesão expansiva no assoalho da boca, elevando a língua.”

A USG cervical mostrava “volumosa lesão expansiva mista, cística e sólida, apresentando calcificações grosseiras de permeio, na região cervical anterior. Esta lesão é irregular, sendo sua mensuração de difícil realização com a USG. Conclusão: estudos ecográficos compatíveis com TC” (Figura 7).



**Figura 7** – USG cervical mostrando lesão mista.

A ressecção tumoral ocorreu no terceiro dia da internação hospitalar, sem intercorrências. A criança permaneceu na UTI neonatal e em ventilação mecânica.

Foi suspensa a ventilação mecânica no segundo dia de pós-operatório, recebendo alta hospitalar no oitavo dia após a cirurgia.

Resultado do exame anatomopatológico: “macroscopia: tumoração pardacenta lobulada pesando 80 gramas, medindo 7,0 x 5,0 x 6,0 cm, consistência firme, elástica. Aos cortes, superfície pardo-amarelada com cistificação. Frasco menor: dois fragmentos irregulares de tecido medindo 1,5 x 1,0 x 0,5 cm. Conclusão: quadro histológico compatível com teratoma imaturo, grau II, com freqüentes áreas de tecido nervoso imaturo. Tecido

tireoidiano adjacente. Os cortes histológicos mostram tecido linfonodal comprometido por tecido nervoso (metástase?).”

A criança apresentou alteração no teste do pezinho no que concerne aos valores do TSH: primeira coleta 16,7  $\mu\text{UI/mL}$  e segunda 24,5  $\mu\text{UI/mL}$  (normal se menor que 10  $\mu\text{UI/mL}$ ) e foi encaminhada ao endocrinologista.

Retornou ao ambulatório de cirurgia pediátrica 29 dias após a excisão do TC. Estava bem, com boa aceitação do leite materno, sem vômitos, ganhando peso e sem dispnéia. Na ocasião, trouxe o resultado do teste do pezinho, que indicava “hipotireoidismo congênito”, já em uso de hormônio tireoidiano. O exame físico era normal, estando a cicatriz cirúrgica em bom aspecto. Foram solicitados alfa-feto proteína e lactato desidrogenase (LDH).

Compareceu ao ambulatório no mês seguinte sem alterações em relação ao exame anterior, trazendo, LDH de 360 U/L (valor normal 207 – 414 U/L) e alfa-feto proteína de 309,7  $\mu\text{g/mL}$ . Além disso, trouxe nova USG cervical, que evidenciou lobo direito da tireóide hipoplásico. Foi, então, encaminhada ao oncologista pediátrico.

Com cerca de 70 dias de vida, iniciou quimioterapia com cisplatina, vepesídeo e ifosfamida (cinco sessões).

Em nova consulta com a cirurgia pediátrica, aproximadamente seis meses após a ressecção, permanecia em realização de quimioterapia e em uso de hormônio tireoidiano. A alfa-feto proteína era de 84,8  $\mu\text{g/ml}$  dois meses antes, e de 32,8  $\mu\text{g/ml}$  há seis dias dessa consulta. Também trouxe uma RNM cervical, que não mostrava tumoração e não identificou o lobo esquerdo da tireóide. O exame físico era normal, sem massa cervical palpável.

Nove meses após a exérese tumoral, o paciente já havia terminado as sessões de quimioterapia e trouxe exame de alfa-feto proteína de 16,2  $\mu\text{g/ml}$  (sete meses após a cirurgia) e 260,4  $\mu\text{g/ml}$  nessa consulta. Solicitado RNM de crânio e tomografia computadorizada de corpo inteiro. Resultado da tomografia: “sinais sugestivos de intervenção cirúrgica em região cervical esquerda, sem evidência de processo residual. Aumento do calibre de segmento distal do esôfago, sem evidência de massa.” RNM de crânio: “pequeno cisto aracnóide em fossa média direita.” Sem outras alterações dignas de nota.

Retornou ao ambulatório de cirurgia pediátrica já com um ano e quatro meses após ressecção tumoral. Nova alfa-feto proteína 0,13  $\mu\text{g/ml}$ . No mês seguinte, alfa-feto proteína 11  $\mu\text{g/ml}$ .

Com um ano e 11 meses de vida, estava bem, sem intercorrências no período. No entanto, trouxe resultado de USG realizada no mês anterior: “pequeno linfonodo cervical à direita com 0,8 x 0,5 cm. Lobo direito da tireóide normal. Ausência de lobo esquerdo.”

Apresentava LDH de 667 U/L, alfa-feto proteína de 2,6 µg/ml. Nove meses após, traz tomografia computadorizada cervical indicando “ausência de sinais de lesão expansiva” e alfa-feto proteína de 4,8 µg/ml. Exame físico normal, sem massa cervical palpável.

Durante o tratamento do hipotireoidismo com hormônio tireoidiano houve melhora dos valores do TSH, do T<sub>3</sub> e do T<sub>4</sub>. O endocrinologista suspeitou, então, de um hipotireoidismo congênito transitório, reduzindo a dose da medicação até suspendê-la por completo. Entretanto, a função tireoidiana voltou a alterar, necessitando da reintrodução do medicamento.

Retornou à cirurgia pediátrica após três anos e dois meses da cirurgia com LDH de 505 U/L, e alfa-feto proteína normal, além de uma USG sem alterações em relação aos exames prévios.

Com quatro anos de idade, retornou ao ambulatório com marcadores tumorais normais. A mãe referia surgimento de uma tumoração cervical em linha média fazia uma semana. Ao exame físico, tumoração cística na linha cervical média, aderida, porém móvel com a deglutição. Restante do exame sem alterações. Realizada USG, com resultado compatível com cisto tireoglosso. Foi realizada cirurgia para ressecção do cisto, vindo a paciente a receber alta no dia seguinte ao procedimento. O laudo do exame anátomo-patológico foi condizente com cisto tireoglosso.

## 5 DISCUSSÃO

O primeiro relato de teratoma cervical (TC) foi feito por Hess em 1854.<sup>5, 8, 9</sup> Desde então, poucos casos têm sido relatados, uma vez que essa é um enfermidade rara.

São tumores constituídos de células oriundas, em geral, das três camadas germinativas, ectoderma, mesoderma e endoderma, tendo o tecido neural como o seu componente mais comum.<sup>2, 24</sup> A patogênese é incerta, porém muitos acreditam que eles surgem quando as células germinativas “escapam” do controle de desenvolvimento de estruturas primárias.<sup>7</sup>

A incidência dos teratomas é de um para cada 20000 a 40000 nascidos vivos,<sup>1, 3, 6</sup> sendo mais comuns nas regiões sacrococcígea e gonadal, com a localização cervical responsável por apenas 3% dos teratomas da infância.<sup>1, 3</sup>

Os TC são encontrados mais frequentemente no recém-nascido (RN) e no lactente, raramente na criança maior e no adulto, podendo apresentar-se já na vida intra-uterina.<sup>5</sup> Neste estudo, todas as crianças analisadas eram portadoras de TC ao nascimento.

Ambos os sexos são igualmente afetados.<sup>1, 5, 13, 24</sup> Nesta análise, dois pacientes eram do sexo feminino e um do masculino, não se podendo afirmar que houve maior predileção por determinado sexo, uma vez que a casuística é pequena.

Podem ser sólidos, císticos ou mistos, em geral, bem delimitados, possuindo uma pseudo-cápsula, diferenciando-se em benignos e malignos.<sup>1, 5</sup> Há de se ressaltar que o grau de imaturidade tumoral não se correlaciona com a probabilidade de o mesmo ser maligno,<sup>1, 2, 4</sup> estando a malignidade presente em 10% dos casos.<sup>2</sup> Dentre os pacientes estudados, todos apresentaram tumores mistos, sendo dois benignos, enquanto o terceiro apresentou teratoma misto imaturo com área de comprometimento linfonodal adjacente, sugestiva de metástase.

As manifestações clínicas relatadas correlacionam-se ao comprometimento de estruturas adjacentes ao tumor, como traquéia e esôfago, desencadeando sintomas respiratórios, potencialmente fatais, e de deglutição.<sup>2, 4, 5</sup> Neste trabalho, observou-se que dois RN apresentavam-se assintomáticos ao nascimento, enquanto outro apresentou desconforto respiratório leve, com melhora em decúbito lateral e após uso de oxigênio inalatório. Tal melhora, provavelmente se deu devido à descompressão traqueal após decúbito lateral.

O diagnóstico pode ser feito ainda no período pré-natal, sendo a ultra-sonografia (USG) o principal método de imagem utilizado. É comum o achado de uma massa faríngea, por vezes ultrapassando a linha média, sólida e/ou cística, podendo-se encontrar ainda

calcificações.<sup>6</sup> A utilização de ressonância nuclear magnética (RNM) no pré-natal, descrita por Macpherson *et al.*,<sup>18</sup> traz informações adicionais que podem diretamente afetar o manejo pré e pós-natal, ratificando ou aprimorando detalhes de uma USG. Neste relato de casos, apenas uma gestante não havia realizado USG durante o pré-natal, enquanto as outras duas já se apresentavam, no momento do parto, com diagnóstico presuntivo de TC. Pode-se sugerir que a facilidade de acesso à USG no pré-natal é maior na Grande Florianópolis do que no interior do estado, uma vez que a única gestante a não realizar esse exame no pré-natal não era proveniente de áreas adjacentes a Florianópolis.

No período neonatal, outros recursos diagnósticos podem ser utilizados, como a tomografia computadorizada ou mesmo a RNM, além da biópsia aspirativa com agulha fina.<sup>11, 19</sup> Neste estudo, todos os pacientes foram investigados no período neonatal com radiografia e USG da região cervical, com posterior análise anátomo-patológica após a exérese tumoral. Apenas um paciente foi submetido à tomografia computadorizada no pré-operatório, provavelmente pelo maior tamanho do tumor, descartando acometimento e invasão de áreas adjacentes.

Quanto às repercussões clínicas dos TC, Hirose *et al.* relataram a ocorrência de hidropsia fetal, cujo mecanismo hipotético seria um aumento de fluxo sanguíneo para grandes tumores e conseqüente insuficiência cardíaca.<sup>15</sup> Neste estudo, nenhum paciente apresentou tal complicação, possivelmente pelo fato de não haver tumores muito volumosos.

Uma das complicações descritas no período perinatal é a distócia de apresentação no momento do parto, decorrente da hiperextensão do pescoço ou do volume do tumor.<sup>9, 17</sup> Nesta casuística, todos os partos ocorreram por meio de cesariana, evitando-se tal complicação. Duas cesáreas ocorreram pela presença de tumoração cervical fetal evidenciada em USG obstétrica, enquanto a outra ocorreu por ausência de trabalho de parto efetivo.

Uma complicação do período neonatal descrita por Sichel *et al.*<sup>4</sup> é o fenômeno do terceiro espaço, em que ocorre hipoalbuminemia, ascite, derrame pleural, trombocitopenia e coagulopatia devido ao rápido crescimento tumoral. Neste estudo, nenhum paciente analisado apresentou tal fenômeno.

A localização cervical de um teratoma é rara, porém, nessa região, os locais mais acometidos são as regiões anterior e lateral do pescoço.<sup>6</sup> Torres *et al.* relataram um caso em que a localização tumoral foi cérvico-tireoidiana.<sup>1</sup> Neste trabalho, duas crianças analisadas apresentavam tumoração em região cervical lateral, uma à esquerda e outra à direita, enquanto outra apresentava tumoração que se estendia de um lado ao outro do pescoço, atravessando a região cervical anterior.

O tratamento de escolha é a ressecção completa do tumor,<sup>1, 2, 7, 11, 13, 15, 22</sup> associada à quimioterapia nos casos de lesões não ressecáveis e teratomas malignos.<sup>11</sup> As estratégias de abordagem de teratomas gigantes incluem a ressecção intra-útero, a ressecção sob suporte placentário durante o tratamento extra-útero intra-parto (*EXIT procedure* ou *OOPS procedure*), com intubação traqueal ou traqueostomia durante esses procedimentos e a ressecção eletiva pós-natal.<sup>15</sup> Segundo Liechty *et al.*<sup>16</sup> o *EXIT procedure* é o tratamento de escolha para garantir uma via aérea pérvia em tumores cervicais gigantes que comprometem o fluxo de ar pelas vias respiratórias. Murphy *et al.*<sup>26</sup> descreveram uma variação do *EXIT procedure*, mantendo a gestante numa posição de litotomia modificada, ao invés da posição supina usual, proporcionando um acesso ao feto em uma posição cefálica, por entre as pernas da paciente, tornando mais fácil a intubação endotraqueal. Outra recomendação é que o manejo pós-operatório seja realizado em unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal.<sup>22, 23</sup> Nesta casuística, todas as ressecções tumorais ocorreram de forma eletiva, no período neonatal, permanecendo, então, os pacientes internados na UTI neonatal, sob ventilação mecânica, nos primeiros dias de pós-operatório. Manteve-se, assim, a via aérea pérvia, tendo em vista o edema cervical ocasionado pela manipulação cirúrgica.

A morbidade perinatal é alta e geralmente relacionada ao tamanho do tumor, o qual pode comprometer a deglutição e gerar obstrução de vias aéreas superiores. O prognóstico é bom se não houver comprometimento respiratório. Teratomas cervicais não tratados estão associados a uma mortalidade de 80-100%.<sup>1, 2, 6, 12, 19, 25</sup>

A mortalidade perioperatória relatada é de 15-17%, dependendo do envolvimento de estruturas nobres pelo tumor.<sup>1, 19</sup> Neste relato, os três pacientes submetidos à cirurgia de ressecção tumoral evoluíram bem durante o procedimento e no pós-operatório, não havendo óbitos.

A hipoplasia pulmonar pode ocorrer devido à compressão do pulmão pelo tumor. Deve ser suspeitada quando há dificuldade no manejo respiratório do RN ou quando se percebe que a criança apresenta pulmões pequenos na radiografia de tórax.<sup>7, 22</sup> Zerella e Finberg<sup>14</sup> descreveram um caso em que houve hipoplasia de laringe e de cordas vocais devido à compressão da via aérea por um TC. Nesta casuística, nenhum dos pacientes apresentou quaisquer dessas complicações.

A atrofia da glândula tireóide é descrita na literatura por Oka *et al.*<sup>3</sup> Azizkhan *et al.*<sup>13</sup> descreveram um caso em que houve hipoparatiroidismo temporário após ressecção do tumor. Neste estudo, uma alteração observada em um dos pacientes foi o hipotireoidismo congênito, diagnosticado após alteração no teste do pezinho, tornando o paciente dependente de terapia

hormonal. O endocrinologista suspeitou que o hipotireoidismo poderia ser transitório, mas, após retirada da medicação, o paciente evoluiu com novas alterações séricas dos hormônios tireoideanos, reiniciando-se, então, a terapia.

Outros eventos adversos descritos por Hullett *et al.* após a intervenção são o pneumotórax e a dificuldade respiratória pós-excisão tumoral, mesmo na ausência de comprometimento respiratório pré-operatório.<sup>23</sup> Nesta casuística, em um caso houve descompensação respiratória importante no período pós-operatório, associada a cianose e agitação psicomotora, que melhoraram após aspiração de secreção espessa contida no tubo oro-traqueal e ventilação com pressão positiva.

No pós-operatório, pode-se encontrar ainda dano ao nervo laríngeo-recorrente, hipoglosso e mandibular marginal, laringo-traqueo-malácia, além da ressecção, quando necessária, de estruturas locais potencialmente acometidas: cartilagem tireóide, parede faríngea e parênquima tireoídeo.<sup>22</sup> Neste trabalho, um dos pacientes apresentou paralisia facial à esquerda desde os primeiros dias de pós-operatório, com pouca melhora percebida no seguimento ambulatorial cerca de um ano após a cirurgia. Em outro paciente houve ressecção parcial de tecido tireoideano associada à exérese tumoral.

Como já descrito, o grau de imaturidade tumoral não interfere no prognóstico de teratomas cérvico-faciais tratados, nem indica um potencial comportamento maligno.<sup>1, 12</sup> A malignidade (incidência em torno de 10%) é considerada quando há presença de metástases.<sup>4,</sup>

<sup>11</sup> Nesta casuística, após a exérese dos tumores, verificou-se que apenas um RN apresentou tecido linfonodal adjacente ao tumor comprometido por tecido nervoso, sugerindo provável metástase.

Os níveis de alfa-feto proteína (AFP) devem ser constantemente monitorados, especialmente no seguimento pós-operatório, para confirmar a completa excisão tumoral ou para detectar sua recorrência.<sup>11-13, 19</sup> Nesta casuística, em dois dos pacientes operados foi feito seguimento pós-operatório com controle seriado dos níveis séricos dessas substâncias, sendo que um apresentou níveis decrescentes no seguimento, enquanto o outro ainda manteve níveis elevados de AFP durante a realização de quimioterapia, com posterior decréscimo subsequente ao término dessa. O terceiro paciente não compareceu às consultas subsequentes à cirurgia para seguimento.

Como o acometimento da glândula tireóide é freqüente, Elmasalme *et al.*<sup>27</sup> recomendam a determinação de níveis pré e pós-operatórios de TSH, T<sub>3</sub> e T<sub>4</sub>. Neste estudo, apenas em um paciente foi realizado seguimento dos níveis desses hormônios, haja vista que o mesmo apresentava tumoração em região cervical anterior, com ressecção parcial de

componente tireoideano e alteração hormonal no teste do pezinho.

No caso de TC malignos, além da imediata ressecção tumoral, a quimioterapia é o tratamento de escolha. Ela é adjuvante ao tratamento e uma subsequente normalização dos níveis de AFP é um sinal favorável quanto ao resultado da terapêutica.<sup>11, 29</sup> Muscatello *et al.* relataram um aumento nos níveis de AFP dias após a ressecção de um TC em RN. Após investigação, constataram a presença de metástase linfonodal. Seguindo-se nova cirurgia, foi iniciada quimioterapia com cisplatina, etoposídeo e bleomicina e posterior normalização dos níveis de AFP.<sup>11</sup> Neste estudo, um paciente apresentava metástase para linfonodo adjacente ao tumor. Foi então iniciada quimioterapia com cisplatina, vepesídeo e ifosfamida, cinco sessões, após o 70º dia de vida do paciente. O mesmo evoluiu com queda paulatina da AFP e normalização dos seus valores nos meses seguintes. Estava livre da doença com quatro anos de seguimento.

É importante a atuação de uma equipe multidisciplinar na abordagem da gestante e do RN.<sup>4, 6, 10, 15, 17, 18</sup> Entretanto, no presente estudo, as intervenções ocorreram apenas frente ao neonato já transferido de outras instituições, aos cuidados de cirurgiões pediátricos, intensivistas pediátricos e neonatologistas.

Por fim, espera-se, com este trabalho, alertar para importância de um diagnóstico precoce dos TC, ainda no período fetal, para melhor planejamento e conduta na abordagem desses pacientes. Além disso, pretende-se informar quanto às técnicas de manejo descritas, quanto ao prognóstico e ao seguimento ambulatorial continuado.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Torres LFB, Dellê LAB, Urban CA, Araki LT. Teratoma cérvico-facial em neonato J Pediatr (Rio J). 1998;74(2):149-52.
2. Hasiotou M, Vakaki M, Pitsoulakis G, Zarifi M, Sammouti H, Konstadinidou CV, et al. Congenital cervical teratomas. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004 Sep;68(9):1133-9.
3. Oka K, Okane M, Okuno S, Kawasaki T, Yonekawa N, Okano M, et al. Congenital cervical immature teratoma arising in the left lobe of the thyroid gland. Apmis. 2007 Jan;115(1):75-9.
4. Sichel JY, Eliashar R, Yatsiv I, Moshe Gomori J, Nadjari M, Springer C, et al. A multidisciplinary team approach for management of a giant congenital cervical teratoma. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2002 Sep 24;65(3):241-7.
5. Pinus JM, L. E.; Junior, M. N. N. B.; Pinus, J. Teratoma da região cervical na infância. Pediatria Moderna. 1985;XX(5):266-8.
6. Berge SJ, von Lindern JJ, Appel T, Braumann B, Niederhagen B. Diagnosis and management of cervical teratomas. Br J Oral Maxillofac Surg. 2004 Feb;42(1):41-5.
7. Shah SI, Holterman AX, Licameli GR. Congenital cervical teratoma: airway management and complications. Otolaryngol Head Neck Surg. 2001 Jan;124(1):53-5.
8. Talmi YP, Sadov R, Dulitzky F, Finkelstein Y, Zohar Y. Teratoma of the mastoid region in a newborn. J Laryngol Otol. 1988 Nov;102(11):1033-5.
9. Rodríguez JAB. Teratoma cervical. Diagnostico sonografico intrauterino. Presentacion de un caso. Rev Med Panama. 1987;12:41-6.
10. Munõz HC, M.; Jankelevich, J.; Bentjerodt, R.; Celedon, C.; Mühlenbrock, R. V.; Pedraza, D.; Lecannelier, J.; Catalán, J. Diagnostico antenatal de teratoma cervical. Rev Chil Obstet Ginecol. 1996;61(4):268-71.
11. Muscatello L, Giudice M, Feltri M. Malignant cervical teratoma: report of a case in a newborn. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2005 Nov;262(11):899-904.
12. Green JS, Dickinson FL, Rickett A, Moir A. MRI in the assessment of a newborn with cervical teratoma. Pediatr Radiol. 1998 Sep;28(9):709-10.
13. Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, Dillon PW, Coran AG, King PA, et al. Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: a Childrens Cancer Group study. J Pediatr Surg. 1995 Feb;30(2):312-6.
14. Zerella JT, Finberg FJ. Obstruction of the neonatal airway from teratomas. Surg Gynecol Obstet. 1990 Feb;170(2):126-31.

15. Hirose S, Sydorak RM, Tsao K, Cauldwell CB, Newman KD, Mychaliska GB, et al. Spectrum of intrapartum management strategies for giant fetal cervical teratoma. *J Pediatr Surg*. 2003 Mar;38(3):446-50; discussion -50.
16. Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, Morgan MA, Kurth CD, Hubbard AM, et al. Intrapartum airway management for giant fetal neck masses: the EXIT (ex utero intrapartum treatment) procedure. *Am J Obstet Gynecol*. 1997 Oct;177(4):870-4.
17. Dres. J. Irigoyen MBdS, V. Ortolani, C. Ortolani, E. Gorostizú, E. Antunez. Teratoma cervical del recién nacido: Tratamiento y táctica quirúrgica. *Rev de Cir Infantil*. 1995.
18. MacPherson LK, Fink AM. Giant Cervical Teratoma with Airway Obstruction: the Role of Fetal and Neonatal MRI in Perinatal Management. *Clin Radiol*. 2002;57(9):21-3.
19. Flores-Nava GR-CMMD-T, M. C.; Ruiz-López, O. Tumor mixto de células germinales en el cuello asociado a otras malformaciones congénitas en un neonato. *Gac Med Mex*. 2002;138(6):571-5.
20. Touran T, Applebaum H, Frost DB, Richardson R, Taber P, Rowland J. Congenital metastatic cervical teratoma: diagnostic and management considerations. *J Pediatr Surg*. 1989;24:21-3.
21. Slovis TL, Shore RM. Congenital anomalies and acquired lesions of the neonatal airway. In: Slovis TL, editor. *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging*. 11 ed. Philadelphia, PA: Mosby; 2008. p. 44-72.
22. Shine NP, Sader C, Gollow I, Lannigan FJ. Congenital cervical teratomas: diagnostic, management and postoperative variability. *Auris Nasus Larynx*. 2006 Mar;33(1):107-11.
23. Hullett BJ, Shine NP, Chambers NA. Airway management of three cases of congenital cervical teratoma. *Paediatr Anaesth*. 2006 Jul;16(7):794-8.
24. Myers LB, Bulich LA, Mizrahi A, Barnewolt C, Estroff J, Benson C, et al. Ultrasonographic guidance for location of the trachea during the EXIT procedure for cervical teratoma. *J Pediatr Surg*. 2003 Apr;38(4):E12.
25. Gundry SR, Wesley JR, Klein MD, Barr M, Coran AG. Cervical teratomas in the newborn. *J Pediatr Surg*. 1983 Aug;18(4):382-6.
26. Murphy DJ, Kyle PM, Cairns P, Weir P, Cusick E, Soothill PW. Ex-utero intrapartum treatment for cervical teratoma. *BJOG*. 2001 Apr;108(4):429-30.
27. Elmasalme F, Giacomantonio M, Clarke KD, Othman E, Matbouli S. Congenital cervical teratoma in neonates. Case report and review. *Eur J Pediatr Surg*. 2000 Aug;10(4):252-7.
28. Bader D, Riskin A, Vafsi O, Tamir A, Peskin B, Israel N, et al. Alpha-fetoprotein in the early neonatal period--a large study and review of the literature. *Clin Chim Acta*. 2004 Nov;349(1-2):15-23.

29. Tjalma WA. The value of AFP in congenital cervical teratoma. *J Pediatr Surg.* 2003 Dec;38(12):1846.

## **NORMAS ADOTADAS**

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 27 de novembro de 2005.

# ANEXO I

## PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA DO HIJG



Hospital Infantil Joana de Gusmão  
Comitê de Ética em Pesquisa

PARECER 048/2007

<b>NOME DO PROJETO: Teratoma Cervical em Recém-nascido: relato de três casos</b>	
<b>PESQUISADOR: Pedro Henrique Campos Albino</b>	
<b>ORIENTADOR: José Antônio de Souza</b>	
<b>INSTITUIÇÃO RESPONSÁVEL: HIJG</b>	
<b>DATA DO PARECER: 03/07/2007</b>	<b>REGISTRO NO CEP: 041/2007</b>
<b>GRUPO E ÁREA TEMÁTICA: Grupo III - 4.01</b>	

DOCUMENTOS SOLICITADOS	SITUAÇÃO
1.FOLHA DE ROSTO	OK
2.PROJETO DE PESQUISA	OK
3.CURRÍCULO DO PESQUISADOR	OK
4.CARTA DE ENCAMINHAMENTO AO CEP	OK
5.TERMO DE COMPROMISSO ÉTICO	OK
6.CONCORDÂNCIA DO ORIENTADOR	OK
7.CONCORDÂNCIA DO SERVIÇO	OK
8.OFÍCIO ASSINADO PELA DIREÇÃO DO HIJG	OK
9.FÓRMULÁRIO DE AVALIAÇÃO ECONÔMICO FINANCEIRA	Isento
10.DECLARAÇÃO PARA FINS DE PUBLICAÇÃO	OK

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005.  
e-mail: [comite.etica@hijg.org.br](mailto:comite.etica@hijg.org.br)

### OBJETIVO

Relatar três casos de teratomas cervicais em recém-nascidos operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão e fazer uma revisão da literatura sobre o tema.

### SUMÁRIO DO PROJETO

Trata-se de um estudo retrospectivo, descritivo, onde o autor se propõe relatar três casos de teratoma cervical em recém-nascidos atendidos e operados no HIJG. Os dados serão coletados dos prontuários destas crianças e será realizada ampla revisão bibliográfica sobre o tema.

### JUSTIFICATIVA

O teratoma cervical em recém-nascido é uma doença rara e a abrangência deste tema na literatura ainda é limitada. A pesquisa pretende alertar para a importância do diagnóstico precoce e observar qual o melhor tratamento para futuros pacientes com este tipo de tumor.

### METODOLOGIA

1. DELINEAMENTO – Estudo retrospectivo, descritivo, tipo relato de casos.
2. CÁLCULO E TAMANHO DA AMOSTRA – Por conveniência
3. PARTICIPANTES DE GRUPOS ESPECIAIS – Recém-nascidos
4. RECRUTAMENTO – Crianças operadas no HIJG
5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO / EXCLUSÃO – Adequadamente apresentados
6. ANÁLISE CRÍTICA DOS RISCOS – BENEFÍCIOS – Adequada
7. USO DE PLACEBO – Não se aplica
8. MONITORAMENTO DA SEGURANÇA DOS DADOS – Adequado
11. AVALIAÇÃO DOS DADOS - OK
12. PRIVACIDADE E CONFIDENCIALIDADE – Adequadas
13. ADEQUAÇÃO AS NORMAS E DIRETRIZES - Adequado
14. CRONOGRAMA – OK
15. ORÇAMENTO - OK

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular n° 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005.

e-mail: [cep@hihg.org.br](mailto:cep@hihg.org.br)

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (TCLE) - Adequado****PARECER FINAL****APROVADO**

- Informamos que o presente parecer foi analisado e aprovado em reunião deste comitê, na data de 03/07/07.
- Conforme Resolução 196/92, capítulo III.2.h, o pesquisador deve apresentar ao CEP relatórios periódicos sobre o andamento da pesquisa e relatório final. No *site*: [www.furg.br/cep](#), está disponibilizado modelo. Seu primeiro relatório está previsto para janeiro de 2008.



**Jucélia Maria Guedert**  
Coordenadora do CEP-HUG

Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisas - HUG.

## APÊNDICE



ESTADO DE SANTA CATARINA  
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE  
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Meu nome é Pedro Henrique de Campos Albino e estou desenvolvendo o trabalho *Teratoma Cervical em Recém-Nascido: Relato de Três Casos*.

Como foi realizado contato prévio por telefone, este termo de consentimento e sua assinatura são indispensáveis para a inclusão de seus dados no estudo. Este trabalho é necessário para fazer uma avaliação do tratamento realizado em recém-nascidos portadores de teratoma cervical no HIJG.

Não existe qualquer risco para os participantes do trabalho, já que o mesmo será realizado apenas com dados obtidos dos questionários e dos prontuários. Esperamos que o trabalho possa enriquecer o conhecimento a respeito do tema analisado para um melhoramento futuro.

Se você tiver alguma dúvida em relação ao estudo ou não quiser mais fazer parte do mesmo, pode entrar em contato pelo telefone (48) 99227557. Se você estiver de acordo em participar, posso garantir que as informações fornecidas serão confidenciais e só serão utilizados neste trabalho.

Assinaturas:

Pesquisador principal \_\_\_\_\_

Pesquisador responsável \_\_\_\_\_

Eu, \_\_\_\_\_, fui esclarecido (a) sobre o trabalho *Teratoma Cervical em Recém-Nascido: Relato de Três Casos*, e concordo que meus dados sejam utilizados na realização do mesmo. Autorizo os pesquisadores a utilizarem fotos e imagens da lesão antes, durante e após a cirurgia, desde que, em nenhum momento, a criança possa ser identificada através desta. Somente as pessoas diretamente relacionadas a esta pesquisa terão acesso a elas.

HIJG, \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ (Data)

Assinatura: \_\_\_\_\_ RG: \_\_\_\_\_

(pais ou responsável pelo paciente)

OBS: Segue anexo um envelope selado, para que o retorno do consentimento esclarecido assinado seja enviado (pelo correio) para o endereço do pesquisador responsável.