

Teratoma asociado a un onfalocele

A propósito de una observación

Dres. Isabel Lizaso y Oscar Chavarría.

Se presenta una observación excepcional, de teratoma asociado a un onfalocele; fue operado en las primeras horas de vida con buenos resultados. Se trataba de un onfalocele mediano, con una tumoración adherida al ileon y próxima a la emergencia del cordón umbilical. La anatomía patológica demostró diversos tejidos, diagnosticándose como teratoma maduro. Se hacen consideraciones sobre la frecuencia del onfalocele y las malformaciones asociadas que puede presentar, sobre todo las cardíacas y digestivas.

Se señala la baja incidencia de los teratomas y sus localizaciones más frecuentes, con 50% a nivel sacrococcigeo.

Se destaca la importancia de la resección precoz del teratoma por su probable malignización.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Teratoma

SUMMARY: Teratoma associated with omphalocele.

Authors present an exceptional case of teratoma associated with omphalocele; the patient was operated on when only a few hours old with good results. The case was that of a median omphalocele, with a tumour adhered to ileum, near the emergence of the umbilical cord. The anatomopathology showed several tissues,

Clinica Quirúrgica Infantil (Director Prof. Dr. Oscar Chavarría), Hospital Pereira Rossell, Fac. de Medicina, Montevideo.

and a mature teratoma was diagnosed. Authors make considerations about the frequency of omphalocele and the malformations that can be associated with it, mainly cardiac and digestive. They point out the low incidence of teratoma and its most common location (50% at sacrococcygeal level). Authors also emphasize the importance of early resection of teratomas because of the probability of their becoming malignant.

RÉSUMÉ: Tératome associé a omphalocele.

Les auteurs présentent une observation exceptionnelle: il s'agit d'un tératome associé à un omphalocèle qui a été opéré au cours des premières heures de vie avec de bons résultats. C'était un omphalocèle moyen, avec une tumeur adhérente à l'ileum et proche de l'émergence du cordon ombilical. L'anatomie pathologique a montré l'existence de divers tissus arrivant donc au diagnostic de tératome mûr.

Les auteurs discutent sur la fréquence de l'omphalocèle et les malformations associées, surtout les cardiaques et digestives.

Ils soulignent la basse incidence des tératomes et ses localisations les plus fréquentes, avec 50% au niveau sacro-coccygien.

Ils soulignent l'importance de la résection précoce du tératome, tenant compte de sa probable malignisation.

INTRODUCCION

El onfalocele es la hernia de las vísceras abdominales en la base del cordón umbilical, dichas vísceras aparecen cubiertas por un saco peritoneoamniótico o sus restos. Es una urgencia

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 4 de junio de 1986.

Prof. Adjunto y Profesor de Clínica Quirúrgica Infantil.
Dirección: Av. del Parque Roosevelt 7798. Montevideo. (Dra. I. Lizaso).

quirúrgica del recién nacido, la sobrevida del niño depende de su correcto tratamiento desde el nacimiento⁽⁹⁾.

El caso que presentamos, fue operado en las primeras horas de vida, esto permitió la resección de un teratoma asociado al mismo, hecho excepcional que motiva la presentación del caso.

CASUÍSTICA

R.N., S.F., Peso: 2.700 gr. Parto a término, vaginal, presentación cefálica. APGAR 9-10.

Se consulta a cirujano pediatra por tumefacción en región umbilical, con los caracteres de un onfalocele. No presentó vómitos; tuvo una deposición de meconio normal.

Examen: Buen estado general, no S.F.R. Abdomen: Onfalocele de unos 6 cm de diámetro, anillo de menor dimensión, la membrana amniótica se encuentra indemne, transparentándose asas delgadas, no se visualiza el hígado como contenido del onfalocele. Próximo a la emergencia del cordón, se palpa una tumefacción firme de 3 cm de diámetro, irregular.

Como tratamiento médico, se colocó venoclisis, una sonda nasogástrica y se dispusieron compresas estériles, húmedas, sobre la malformación.

La radiografía de abdomen y tórax no evidenció otras anomalías.

OPERACION: A las 8 horas de nacida. Apertura de la membrana amniótica hasta el borde del recto y su aponeurosis, prolongando algo la incisión abdominal hacia arriba y abajo. La exploración abdominal demuestra como hecho a destacar, una formación canalicular alargada en el borde antemesentérico del ileon; en el extremo distal termina en una formación redondeada, sólida, de unos 3 cm. Se logra separar del intestino y se reseca en conjunto con la membrana amniótica y el cordón.

Cierre del defecto parietal por planos.

Posoperatorio: La niña es internada en un centro de tratamiento especializado. Alta en buenas condiciones.

ANAT. PATOL.: Superficie de sección: Áreas cribosas, azuladas otras, elásticas, con zonas calcificadas. Micro: Tumor lobulado, circunscripto, constituido por estructura tisular polimorfa, con tejido angioformador, con capilares de luz estrecha, e incluso yemas vasculares, tejido cartilaginoso hialino, áreas de osificación endondral en el tejido cartilaginoso, focos de tejido óseo, disperso. No se ven caracteres citoarquitecturales de malignidad. Se trata de un teratoma maduro.

DISCUSION

El onfalocele presenta una relativa baja frecuencia⁽²⁾, que va desde 1 caso cada 2.500 a 10 mil nacidos vivos^(5, 7, 8, 11-13, 16, 17), estas cifras toman en conjunto esta afección y la gastroquisis; ésta última representa las cifras de menor frecuencia.

Las malformaciones asociadas^(1, 3, 4, 6, 10, 12, 14, 16, 17), se ven sobre todo en el onfalocele, con cifras de 50 a 75%, con alto porcentaje de malformaciones cardíacas, las malformaciones digestivas son menos frecuentes, salvo la malrotación que es habitual. En la gastroquisis el porcentaje de mal-

formaciones es del 20%, siendo predominantemente digestivas.

Por otro lado, los teratomas, tumores germinales poco frecuentes, se manifiestan predominantemente en la etapa neonatal^(6, 12, 15, 18). La localización sacrococcígea, la más frecuente, constituye más del 50%, se ve en 1 cada 40.000 nacidos⁽¹⁵⁾. Le siguen en frecuencia, la gonadal y la retroperitoneal; menos frecuentes aún, son la mediastinal y la cerebral, son excepcionales otras localizaciones, en general en la línea media; a ellas se refieren casos aislados, entre los que se menciona la localización en el cordón umbilical.

Importa destacar que la resección quirúrgica debe ser precoz, pues después de los 2-3 meses de vida, aumenta notoriamente la posibilidad de transformación maligna⁽⁶⁾. El caso que presentamos fue tratado quirúrgicamente en las primeras horas de vida, con resolución definitiva de ambas afecciones, con buena evolución.

No hemos encontrado en la bibliografía nacional ni en la extranjera consultada, ningún caso similar al nuestro.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ALLEN R.G. — "Omphalocele and gastroschisis". En Pediatric Surgery, Holder and Ashcraft. Philadelphia. Saunders, 1980.
2. AÑON E., CHIZZOLA M. — "Cirugía del recién Nacido". Mesa redonda, Congreso Uruguayo de Cirugía, 20°. 2: 220, 1969.
3. DAUDET M., CHAPPUIS J.P. — "Omphaloceles et autres malformaciones curables de la région ombilicale. Revue du Prat. 20: 1159, 1970.
4. ECKSTEIN H.B. — "Exomphalos. A review of 100 cases". Br. J. Surg. 50: 405, 1962.
5. GIRVAN D.P., NEBSTER D.M. and SHANDLING B. — "The treatment of omphalocele and gastroschisis". Surg. Gynecol. Obstet. 139: 222, 1974.
6. GROSFELD J.L., DAXES L. and WEBER T.R. — "Congenital abdominal wall defects: Current Management and survival". Surg. Clin. North Am., 61(5): 1037, 1981.
7. JOHNSON A.H. — "Omphalocele and related defects". Am. J. Surg. 114: 279, 1967.
8. KIM S.H. — "Omphalocele" Surg. Clin. North Am. 56(2): 361, 1976.
9. LIZASO I. — "Onfalocele". Monografía de Posgrado. Fac. Medicina Montevideo. Set. 1979.
10. MAHOUR G.H. — "Omphalocele". Surg. Gynecol. Obstet. 143: 821, 1976.
11. PELLERIN D., BERTIN P. et FEKETE N. — "Omphalocele et laparoschisis (100 cas d'ectroptychies)". Mem. Acad. Chir. 94: 707, 1968.
12. RAFFENSPERGER J.G. — "Swenson's Pediatric Surgery" 4ª ed. New York. Appleton, 1980.
13. RICKHAM P.P. — "Rupture of exomphalos and gastroschisis". Arch. Dis. Child. 38: 138, 1963.

14. RICKHAM P.P. — En Kim (8).
15. ROSENSTOCK J.G., EVANS A.E. — "Neoplasias en el recién nacido y el lactante pequeño". En: Avery, G. ed. Neonatología. Buenos Aires, Intermédica, 1983.
16. SEASHORE J.H. — "Defectos congénitos de la pared abdominal". Clin. Perinatol. 1: 61, 1978.
17. SOAVE F. — "Conservative treatment of giant omphalocele". Arch. Dis. Child. 38: 130, 1963.
18. WOOLLEY M.M. — "Teratoma". En: Holder and Ashcraft. Pediatric Surgery. Philadelphia, Saunders, 1980.

COMENTARIOS

Dr. O. GIL SOLARES: Quiero hacer una pregunta: ¿Por qué ese niño no se operó acto seguido a la comprobación de esa patología? ¿A las 8 horas lo hicieron?

Dra. I. LIZASO (cierra la discusión):

Agradezco los comentarios. Quería relacionar justamente los comentarios del Dr. Valls con la pregunta del Dr. Gil. Si el onfalocele hubiera estado roto, o en el caso de la gastroquisis, en que prácticamente está eviscerado el intestino, eso exige una mayor urgencia para trasladarlo a sala de operaciones.

En este caso el onfalocele tenía la membrana íntegra y dio perfectamente tiempo a los traslados, la preparación preoperatoria como dijo el Dr. Chavarría y tomarse esas horas que son a favor del niño.

No es imprescindible que del parto pase a la operación, es más quizás sea mejor esperar estas pocas horas de ajuste y equilibrio del recién nacido. Nada más, muchas gracias.