



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**Instituto Nacional De Perinatología
“Isidro Espinosa De Los Reyes”**

**“Tumores Fetales. Serie de Casos en el Instituto
Nacional de Perinatología 1994-2008.”**

T e s i s

Que para obtener título de
**ESPECIALISTA EN:
Medicina Materno-Fetal**

PRESENTA:

DRA. BRENDA IVETH VALENZUELA ALCARAZ

**DR. MARIO E. GUZMAN HUERTA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN**

**DRA. SANDRA ACEVEDO GALLEGOS
DIRECTOR DE TESIS**

2010





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACION DE TESIS.

“Tumores Fetales. Serie de Casos en el Instituto Nacional de Perinatología 1994-2008.”

**Med. Cir. Salvador Gaviño Ambriz.
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Perinatología “Isidro Espinosa de los Reyes”**

**Dr. Mario Estanislao Guzmán Huerta.
Jefe del Departamento de Medicina Materno Fetal
Profesor Titular del Curso de Especialización en Medicina Materno Fetal
Instituto Nacional de Perinatología “Isidro Espinosa de los Reyes”**

**Dra. Sandra Acevedo Gallegos.
Director de Tesis
Médico Adscrito al Departamento de Medicina Materno Fetal
Instituto Nacional de Perinatología “Isidro Espinosa de los Reyes”**

Agradecimientos.

Gracias Papá, Mamá, porque sé, que junto con Dios, iluminan mis pasos hacia mejores senderos y me acompañan siempre.

A Federico y Luz, por darme ese amor tan paternal y sin medida, gracias por todo.

A mis hermanos, quienes a pesar de la distancia siempre tienen palabras que me alientan a seguir, los quiero mucho.

Fez, amor con amor se paga, y estamos endeudados....

Para mis maestros de Medicina Fetal: “tengo una extraña sensación, sino es indigestión, debe ser gratitud”; y la gratitud, es la memoria del corazón. Gracias por todo lo que me han hecho aprender.

INDICE

1.- INTRODUCCION	2
2.- RESUMEN	3
3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	4
4.- MARCO TEORICO	5
4.1 Mecanismos de carcinogénesis embrionaria	5
4.2 Metilación DNA en organogénesis y desarrollo normal	6
4.3 Tumores fetales Benignos y Malignos	7
4.4 Síndromes génicos, malformaciones congénitas y neoplasias	9
4.5 Factores genéticos en la etiología del cáncer	10
4.6 Clasificación de los Tumores Fetales	11
4.7 Tumores Fetales de Células Germinales	13
4.8 Tumores Fetales Intracraneales	19
4.9 Tumores Fetales de Cara y Cuello	26
4.10 Tumores Fetales de Tórax	30
4.11 Tumores Fetales de Abdomen y Retroperitoneo	39
4.12 Tumores Fetales de Extremidades, Piel y región sacra	45
5.- OBJETIVOS	47
6.- JUSTIFICACIÓN	48
7.- DISEÑO METODOLÓGICO	49
8.- RESULTADOS	52
9.- DISCUSIÓN	61
10.- CONCLUSIONES	66
11.- ANEXO 1 HOJA DE RECOLECCION DE DATOS	68
12.- BIBLIOGRAFIA	72

1. INTRODUCCION

El diagnóstico prenatal de los tumores fetales mediante imágenes ultrasonográficas, es un aspecto de la patología fetal, que ha sido descrito en las últimas dos décadas, intentando hacer posible el entendimiento prenatal de la historia natural y fisiopatología de los tumores fetales más comúnmente detectados. La introducción de nuevas técnicas ultrasonográficas en obstetricia y medicina fetal, han abierto nuevos horizontes para la detección de dichos tumores.

Los tumores fetales son raros, pero están asociados con una alta morbi-mortalidad fetal y del recién nacido; por lo tanto, el detectarlos de manera anticipada, así como sus posibles complicaciones durante el embarazo, parto y/o la vida postnatal inmediata, es de gran ayuda, ya que no sólo se detecta el riesgo fetal, sino también el materno.

La información acerca de los tumores fetales es muy limitada, ya que la mayoría de los reportes son de casos individuales o pequeñas series de casos. Por lo tanto, el diagnóstico prenatal de éstos es raro e inconsistente. En la mayoría de los tumores fetales, las características son de formas o lesiones en forma de masa con o sin otras características específicas, las cuáles pueden acompañarse de otros datos de compromiso fetal como polihidramnios, hidrops u óbito; el diagnóstico final es dado, en la mayoría de los casos, por el reporte patológico de la necropsia. La región anatómica de la lesión sugiere el órgano implicado, y por lo tanto, puede sugerir de qué tipo de tumor fetal se trate. Las características del tejido (quístico, sólido, calcificado, etc.) pueden permitir hacer más específicos los diagnósticos diferenciales. La evaluación del tumor con Doppler ha mejorado el entendimiento de la fisiopatología de los tumores, y nos da un panorama de los cambios hemodinámicos que acompañan al tumor. La historia natural y pronóstico de los tumores del feto no se conocen a ciencia cierta.

La mayoría de las veces el manejo es expectante, con valoración ultrasonográfica seriada, con la finalidad de detectar un crecimiento rápido o la presencia de metástasis, u otras complicaciones fetales secundarias al tumor como el hidrops fetal. Por lo anterior, se debe brindar una vigilancia materno fetal, estrecha por un grupo médico multidisciplinario, pudiendo incluso, en algunos casos, llevarse a cabo el tratamiento in útero; y una vez tomada la decisión de cual será la mejor vía de atención, trabajar en conjunto con los neonatólogos, cirujanos pediatras y oncólogos para brindar la mejor atención al recién nacido.

2. RESUMEN

OBJETIVO: Realizar una descripción acerca del diagnóstico prenatal, evolución, y opciones de tratamiento de los tumores que se presentan durante la etapa fetal, en embarazos con seguimiento en el Departamento de Medicina Materno Fetal del Instituto Nacional de Perinatología, en el período comprendido desde 1994 a marzo del 2008.

MATERIAL Y METODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, serie de casos. Se analizaron 91 expedientes clínicos de pacientes con embarazos complicados con feto con tumor, las cuáles llevaron seguimiento en el Departamento de Medicina Materno Fetal y con resolución en el Instituto Nacional de Perinatología en un período de 1994 a marzo del 2008.

RESULTADOS: Los tumores diagnosticados en la etapa fetal son raros, con una prevalencia de 0.0011. Los tumores descritos en esta serie de casos, representan lesiones con localizaciones anatómicas diferentes, como el teratoma, linfangioma y hemangioma; así como tumores localizados en un órgano específico, como el hígado, glándula suprarrenal, riñón, pulmón.

CONCLUSIONES: El diagnóstico prenatal, vigilancia y tratamiento de los tumores fetales ha mejorado con el uso de la ultrasonografía, pero por la baja prevalencia de los mismos, la información al respecto se limita a series de casos. La experiencia del Departamento de Medicina Materno Fetal en el Instituto Nacional de Perinatología es muy similar a la reportada en la literatura internacional y representa una de las series de casos más grandes reportadas en el país hasta el momento.

ABSTRACT.

OBJECTIVE: To describe the prenatal diagnosis, evolution, and treatment options of pregnancies complicated with tumors presenting during fetal development that received follow-up at the Department of Maternal-Fetal Medicine of the National Institute of Perinatology from 1994 to March 2008.

MATERIAL AND METHODS: A retrospective, descriptive, case series study was performance, analyzing 91 clinical charts from pregnancies complicated with fetal tumor that received follow-up at the Department of Maternal Fetal Medicine of the National Institute of Perinatolgy from 1994 to March 2008.

RESULTS: Fetal tumors are rare, with a usual prevalence of less than.....live births. This fetal tumors case series study include tumors involving multiple sites, such as teratoma, lymphangioma and hemangioma, and tumors located specifically in organs such liver, adrenal gland, kidney and lung.

CONCLUSIONS: Prenatal diagnosis, surveillance and treatment of fetal tumors have improved with the ultrasound images, but, the low prevalence of such, the information is limited to case series. The experience of the Department of Maternal Fetal Medicine at the National Institute of Perinatology is very similar to that reported in the literature and represents one of the largest case series reported in the literature and represents one of the largest case series reported in the country so far.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Los tumores fetales, son una patología de excepcional ocurrencia; debido a esto; los reportes al respecto varían según la institución, la localización anatómica, o estirpe de los mismos.

La prevalencia de los tumores fetales no se conoce con exactitud, ya que los reportes existentes varían de manera importante en cada institución. Pero una manera indirecta de medirla, es a través de la prevalencia de los tumores congénitos que se calcula entre 1.7 -13.5 por cada 100,000 nacidos vivos, recordando los casos de los fetos que terminan en óbito o aborto y cuyos diagnósticos no son registrados. México no es la excepción en cuanto a la poca información acerca de los tumores fetales.¹

El comportamiento de los tumores fetales, en algunos casos en que son benignos, no se relaciona con el pronóstico, ya que hay que tomar en cuenta factores como el tamaño y la localización del mismo, así como el órgano que compromete; posterior a esto, ya puede pensarse en un probable pronóstico fetal. Los tumores del feto son realmente diferentes a los observados en la infancia; por lo que el tipo de tumor, su distribución y pronóstico observados en pediatría no pueden extrapolarse a los tumores fetales, pero esto no disminuye la alta mortalidad con la cual se relacionan.

Por lo anterior, el diagnóstico prenatal de los tumores, a través del ultrasonido, juega un papel primordial para la evolución, toma de decisiones terapéuticas materno-fetales, vía de resolución, pronóstico, y por lo tanto, los cuidados postnatales inmediatos a necesitar.

El presente trabajo pretende describir las características ultrasonográficas de los tumores fetales, su evolución, así como la certeza diagnóstica prenatal alcanzada, al contar tanto con los ultrasonidos adecuados para el rastreo estructural fetal, como con el personal altamente especializado para su detección.

En el Instituto Nacional de Perinatología en México; específicamente en el Departamento de Medicina Materno Fetal, la cuál es un área especializada conformada por médicos altamente capacitados en la realización de ultrasonidos de segundo nivel, donde estructural y hemodinámicamente, dan seguimiento a aquellas pacientes con fetos en los cuáles se hayan detectado éstos tumores que da seguimiento a pacientes

4. MARCO TEORICO

MECANISMOS DE LA CARCINOGENESIS EMBRIONARIA.

A pesar del paso de los años, no se entienden a ciencia cierta los mecanismos de la carcinogénesis, sobre todo en la vida temprana. Los errores durante el desarrollo embrionario y fetal pueden dar como resultado la formación de tumores. Identificar los factores que “estimulen” la formación de dichos tumores continúa. Las hipótesis al respecto varían, pudiendo pensarse en una hipótesis como lo es la teoría del “descanso celular”, donde las células que se producen para la formación de un órgano o tejido, sobrepasan el número celular necesario, manteniéndose como tejidos rudimentarios de la vida embrionaria-fetal, mismos que en la infancia se desarropan y se explican por la persistencia de dichos tejidos “en descanso”. Dichos errores han sido mencionados por Durante (1874) y Cohnheim (1889), y actualmente se sabe que son secundarios en parte por la exposición materna y/o fetal a factores exógenos, como lo son la radiación, fármacos, infecciones virales; los cuáles pueden iniciar los mecanismos biológicos responsables de la formación del tumor.^{1,2}

La etiología de los tumores embrionarios que se desarrollan en la infancia, puede explicarse por la persistencia de restos celulares o desarrollo de vestigios tisulares; como por ejemplo en los hamartomas, gónadas disgenéticas; las cuáles son una fuente de células tumorales malignas al final de la infancia o en la vida adulta. La presencia de dichas células o tejidos nos hablan de una falla celular en la maduración, migración o diferenciación adecuadas durante la vida intrauterina.

Entonces los defectos en la diferenciación celular se definen como *Displasias*, recordando también, que éstos pueden ocurrir en cualquier etapa de la morfogénesis, cuyas unidades funcionales consisten en múltiples tipos de tejidos o de sus precursores celulares.³ La transformación neoplásica celular in vivo y in vitro, se han estudiado demostrando ser dinámica, pudiendo separar dicha transformación en tres fases:

Iniciación: Exposición de las células a una dosis suficiente de un agente carcinógeno. Compuestos de acción directa o de acción indirecta (procarcinógenos).

Promoción: Los promotores pueden inducir tumores en las células iniciadas, pero no son mutágenos por sí solos, no afectan directamente al DNA y son reversibles.

Progresión: Las células alteradas, pueden transformarse en un tumor.

Dichas fases son consideradas para todos los tipos de tumores humanos; pero desde el punto de vista embrionario, se piensa en un modelo de carcinogénesis con ciertas particularidades y patogénesis, basados en dos mutaciones en el genoma. La primera mutación es precigota, en casos

familiares y postcigota en los casos no familiares; la segunda mutación siempre es postcigota.²

Genética y Epigenética en la carcinogénesis.

El mecanismo de la alteración genética se ha sustentado por la presencia de químicos endógenos y exógenos, los cuales se ha demostrado promueven cambios en las secuencias de DNA. Aunado a esto, otros investigadores mantienen en mente la diferenciación celular ocurrida durante la embriogénesis, caracterizada por la expresión de ciertos patrones génicos en tejidos y órganos específicos, y que se llevan a cabo sin tenerse ninguna alteración en las secuencias de DNA. Por lo anterior, se sabe que los cambios ocurren también debidos a “cambios epigenéticos”.

Metilación de DNA en la organogénesis y desarrollo normal.

Se ha observado que de manera fisiológica, una vez que se lleva a cabo la diferenciación celular; en el tejido, no se forma nuevo tejido, o se regresa a la activación de células pluripotenciales. Demostrándose la presencia de activadores epigenéticos estables. La metilación del DNA emerge como la llave para llevar a cabo dicho mecanismo molecular. La activación de ciertos genes secundarios a la hipermetilación del DNA, juegan un papel importante en la formación de patrones de expresión específicos de alelos maternos y paternos y por lo tanto en la impronta genómica; y se han relacionado con la formación de tumores primarios. Se cree que cuando el embrioblasto se diferencia en endo y ectodermo, y posteriormente en embrión; son desmetilados ciertos genes tejido-específicos, estableciéndose entonces de manera irreversible las características celulares. El neuroblastoma, es el ejemplo clásico para entender su naturaleza de regresión espontánea, en los cánceres. Específicamente el neuroblastoma estadio IV-S muestra una gran extensión en la médula ósea, hígado y piel, sin embargo, 50 a 80% de éstos regresa incluso hasta desaparecer.⁴ Otro ejemplo de la teoría de la carcinogénesis celular fetal, es el ocurrido en la glándula tiroidea, sugiriéndose la posibilidad de que un desarrollo normal de las células fetales tiroideas puede ser causa de otras enfermedades, como hipotiroidismo, y no solo de cáncer.⁵

Con los mecanismos mencionados, podemos entonces dividir en etapas las alteraciones de diferenciación celular, basándonos en las teorías de la carcinogénesis preconcepcional y transplacentaria:^{6,7,8,9}

Vías de la oncogénesis:

1. Mutación espontáneo o adquirida, por la acción de un carcinógeno sobre una *célula germinal*. Afecta a uno o varios genes cuya integridad es necesaria para la correcta morfogénesis y para el normal crecimiento y desarrollo celular. Son los cánceres familiares o hereditarios con herencia autosómica dominante o recesiva con malformaciones congénitas asociadas, como la esclerosis tuberosa, la neurofibromatosis y el retinoblastoma familiar, todos ellos con un mayor riesgo para el desarrollo de tumores, no solo en el período neonatal sino en la edad pediátrica o adulta.

2. Mutación espontánea o adquirida, por la acción de un carcinógeno físico, químico o biológico sobre una *célula somática*. Pueden diferenciarse tres variedades dependiendo del período fetal o ventana de exposición:
 - a. *Blastogénesis* (semanas 0-2 de vida intrauterina); existe una resistencia innata antitumoral y una baja susceptibilidad de anomalías morfológicas. Si los agentes tumorígenos superan estas barreras, dan lugar a los síndromes cromosómicos entre los que destacan la trisomía 21 las disgenesias gonadales. Estos síndromes presentan un riesgo elevado para el desarrollo de tumores, no sólo en el período neonatal, sino también en la edad pediátrica adulta. Ejemplo de esto es el síndrome de Down y la leucemia aguda.
 - b. *Organogénesis* (3-8 semanas de gestación); estudios en animales y en autopsias fetales humanas sugieren que determinados factores potencialmente tóxicos, mutagénicos y cancerígenos transplacentarios producirán malformaciones entre las semanas 2 y 8, y tumores entre la sexta y cuarenta y sexta semana de gestación. Así se explicarían los casos coexistentes de malformaciones congénitas y tumores, en los que la actuación de un mismo agente entre la sexta y octava semanas de vida fetal desencadena el desarrollo asociado de una malformación y un tumor. Ejemplo, los tipos restantes de malformaciones congénitas asociadas a diferentes tumores.
 - c. *Histogénesis* (semana 8-40 de gestación); período de génesis del tumor, en el que el desarrollo del tumor puede dar lugar, por compresión, infiltración, a una malformación congénita. Ejemplo la hidrocefalia ocasionada por un tumor cerebral.

Tumores Benignos.

Algunos tumores neonatales muestran un comportamiento clínico benigno, a pesar de la clara imagen histopatológica de malignidad, como ocurre en los neuroblastomas congénitos, hepatoblastomas, fibromatosis, teratomas sacrococcigeos; en los cuáles se ha observado una tendencia a la regresión, explicada por Bolandes y su teoría del “período de gracia de la oncogénesis”, la cual comienza in útero y continúa durante los primeros meses de vida extrauterina. Los factores que contribuyen a dicha regresión aún son desconocidos.^{2,3,4}

Tumores Malignos Placentarios y Fetales.¹⁰

Los tumores malignos tanto fetales como placentarios son raros, pero cuando estos ocurren, representan un reto para el equipo médico. Las enfermedades malignas que involucran a la placenta, son más comúnmente reportados que los cánceres detectados prenatalmente. Respecto a los tumores fetales malignos, sólo se hará mención de éstos, ya que serán descritos posteriormente con mayor detalle. Se sabe que por lo menos el 40% de los tumores congénitos, son malignos, y que el 60 al 70% de estos fetos al nacer morirán.

Los tumores malignos fetales comprenden: *neuroblastoma*, *retinoblastoma*, *rabdomyosarcoma*, *hepatoblastoma*, *nefroblastoma mesoblástico congénito*, *tumor de Wilms (nefroblastoma)*, *fibrosarcoma congénito*, *tumor rabdoide maligno*, *tumores de células germinales congénitos*, y *blastoma pleuropulmonar*.

En general, las neoplasias placentarias son potencialmente asociadas con una alta morbi-mortalidad materna; de las cuáles algunas se presentan asociadas a tumores fetales; un ejemplo de esto es el Síndrome en espejo (o *Mirror*, en lenguaje anglo), el cuál se presenta en la madre con la aparición de preeclampsia y edema materno generalizado, y en el feto con la aparición de hidrops.

La participación de la placenta en la enfermedad maligna primaria, comprende un espectro de entidades conocido con el término de Neoplasia Trofoblástica Gestacional (NTG), caracterizada por una proliferación anormal del trofoblasto derivado de la concepción. Dependiendo del origen preciso de ésta así como de las características histopatológicas, serán las consecuencias maternas y fetales. En la mayoría de los casos el diagnóstico diferencial es posible, basado en síntomas clínicos específicos, características ultrasonográficas y marcadores bioquímicos.

Dentro del espectro de la Neoplasia Trofoblástica Gestacional se encuentran:

- *Mola hidatiforme* del embarazo que puede ser la mola completa o la parcial,
- *Coriocarcinoma intraplacentario*, el cual posee una capacidad de metástasis importante, tanto materna como fetal, relacionándolo con el coriocarcinoma hepático infantil. Específicamente en el feto puede provocar hidrops, anemia, RCIU y muerte intrauterina.

Metástasis de la madre a la placenta: No existen reportes bien documentados al respecto, pero se sabe que aproximadamente de 1 en 1000 a 1500 embarazos están complicados por enfermedades malignas de la madre. La literatura internacional junta desde 1866 hasta la fecha sólo 52 casos, de los cuáles 20 han sido publicados en los últimos 20 años.

El mecanismo al menos en una tercera parte de los casos, se piensa es por vía vascular. La mayoría de los casos placentarios, tienen poca relación con metástasis fetal, pero una infiltración placentaria masiva por metástasis materna puede llevar a la muerte fetal in útero; y que para demostrar estos casos, se requirió de la presencia de células malignas en el espacio intervelloso, como sucede también en los casos de leucemia materna.¹⁰

Metástasis del Feto a la placenta: La fuente principal reportada, es el neuroblastoma, células del mismo que han sido encontradas en el espacio

intervaloso, otros casos lo son: tumor epitelial hepático primitivo, melanoma, tumor rabiomide renal, nevo melanocítico gigante.¹⁰

Síndromes genéticos, Malformaciones congénitas y Neoplasias.

Es posible que ciertas reacciones celulares y tisulares ocurran como respuesta específica a ciertos agentes. El grado de citodiferenciación, el estado metabólico o inmunohistoquímico del embrión o feto, y el tiempo de exposición a dichos agentes, se piensa determinará si el efecto a producirse será teratogénico, oncogénico, ambos o ninguno. Muchos agentes biológicos, químicos y físicos, que se sabe son teratogénicos en la vida fetal; también se conocen como oncogénicos en la vida extrauterina. Esto explicaría la transformación neoplásica ocurrida en los hamartomas, tejidos disgenéticos heterotópicos, etc.² Sin embargo faltan muchos estudios respecto a las aberraciones encontradas y relacionadas con el desarrollo de ciertos tipos de tumores, por lo que el análisis de las displasias, metaplasias e hiperplasias celulares también deben tomarse en cuenta, y no solo la metilación del DNA.^{4,5}

Tabla 1. Asociación entre malformaciones congénitas y tumores.⁶

Tumor	Factor de Riesgo
Leucemia Linfoblástica Aguda	Síndromes genéticos (Sx Down, neurofibromatosis, Sx de Shwachman, Sx de Bloom, ataxia telangiectasia, Sx Klinefelter)
Leucemia Mieloide Aguda	Sx genéticos (Sx Down, Sx Shwachman, Sx Bloom, monosomía 7 familiar, neutropenia de Kostman, anemia de Fanconi)
Tumores del Sistema Nervioso Central	Anomalías y síndromes genéticos como aniridia, anomalías genitourinarias, Sx de WAGR, Sx Beckwith Wiedemann, Sx Perlman, Sx Denys-Drash, Sx Simpson-Golabi-Behemel
Hepatoblastoma	Hemihipertrofia y Sx Beckwith Wiedemann
Tumores de partes blandas	Rabdomiosarcomas, Sx de Li-Fraumeni y neurofibromatosis
Tumores Cardíacos	Esclerosis Tuberosa
Tumores Adrenocorticales	Hemihipertrofia y Sx Beckwith Wiedemann
Retinoblastoma	Historia familiar y Sx delección 13q
<i>Factores de riesgo con evidencia inconsistente o limitada</i>	
Neuroblastoma	Anomalías cardiovasculares
Teratomas	Anomalías cromosómicas

Obtenido de Unites States SEER Program 1975-1995.

Factores genéticos en la etiología del Cáncer Infantil.

Al menos en el 3% de los casos, los cambios genéticos juegan un rol importante para el incremento en la susceptibilidad de padecer cáncer durante la infancia. La primera asociación entre malformación congénita y tumor pediátrico se realizó por Brewster en 1930, con un paciente con síndrome de Down y leucemia aguda. Posteriormente se han realizado múltiples estudios en donde encuentran un mayor riesgo tumoral en pacientes con malformaciones congénitas, uno realizado en 1993 en Reino Unido, donde el 10.8% de los niños con tumores presentaban malformaciones congénitas contra un 4.9% del grupo control, una $p < 0.001$, y un segundo estudio realizado en Australia en 1998, donde se demuestra que 9.6% de los niños con tumores tenían una malformación congénita asociada, comparada con el 2.5% del grupo control, con un odds ratio (OR) de 4.5 (IC 95% 3.1-6.7). El incremento del riesgo era directamente proporcional al número de malformaciones asociadas, y los niños con defectos cromosómicos tenían el riesgo mas alto para desarrollar tumores (OR: 16.7; IC 95% 6.1-45.3), siendo el síndrome de Down el que presentó un riesgo 27 veces mayor. En una serie realizada en Barcelona se encontraron tres asociaciones descritas con mayor frecuencia:

- a) asociación entre leucemia aguda y síndrome de Down, b) esclerosis tuberosa con tumores cardíacos y c) tumores adrenocorticales y hemihipertrofia corporal.^{7,8}

Se han identificado un grupo de genes que codifican proteínas capaces de inhibir la proliferación celular al bloquear la actividad de oncogenes y de los productos de oncogenes. Estos genes con actividad supresora se denominan genes supresores de tumores. (Tabla 2) Nombre erróneo debido a que su acción fisiológica es la regulación del crecimiento celular, no el evitar el crecimiento del tumor.

Tabla 2.

GENES SUPRESORES DE TUMORES Y TUMORES ASOCIADOS		
Gen supresor	Síndrome	Tumores asociados
Rb1	Retinoblastoma	Retinoblastoma, osteosarcoma
p53	Li-Fraumeni	Sarcoma, cáncer de mama, gliomas
APC	Poliposis adenomatosa familiar	Adenoma y adenocarcinoma de colon
WT-1	Tumor de Wilms	Nefroblastoma
NF-1	Neurofibromatosis 1	Neurofibromas, sarcomas, gliomas
NF-2	Neurofibromatosis 2	Schwannomas, meningiomas
VHL	von Hippel-Lindau	Cáncer renal, feocromocitoma, hemangioblastoma
BRCA-1	Cáncer mamario	Cáncer de mama
BRCA-2	familiar	
TSC-2	Esclerosis tuberosa	Angiomiolipoma, gliomas,

		rabdomioma
p16	Melanoma familiar Cáncer pancreático	Melanoma, cáncer de páncreas
WT-2 y H-19	Sx Beckwith Wiedemann	Tumor de Wilms, carcinoma adrenocortical, hepatoblastoma, gonadoblastoma, rabdomiosarcoma y neuroblastoma
PTCH	Sx de Gorlin	Carcinoma basocelular

La ausencia completa de genes supresores de tumores normales puede llevar al desarrollo de una neoplasia, pero la presencia de una sola copia (alelo) del gen normal puede evitarlo, de ahí que también se hable de oncogenes recesivos. Entre otros síndromes relacionados con neoplasias, se mencionan la enfermedad de Hirshprung relacionada con neuroblastoma, los síndromes de Perlman, Poland y Drash para tumor de Wilms, leucemia y Wilms respectivamente.

En resumen, la transformación de una célula normal en neoplásica es un proceso complejo y multifactorial que progresa en varias etapas y que lleva a la aparición de un clon de células que escapa al control normal de la proliferación. Este control estaría dado en parte por un equilibrio entre la actividad de los oncogenes y de los genes supresores.

CLASIFICACION DE TUMORES FETALES.

No se ha llegado a una clasificación formal para los tumores fetales. La más socorrida se basa en la localización del tumor, es decir, por regiones anatómicas; que a su vez distingue si se trata de un tumor sólido o quístico y es la clasificación mencionada por Meizner ² en el 2000, mismo que enumera las características y signos ultrasonográficos que deben buscarse, o que al encontrarse hagan sospechar en el diagnóstico de tumor fetal.

Clasificación anatómica de Meizner:

- Cabeza y cerebro
- Cara y cuello
- Tórax (incluyendo corazón)
- Abdomen y retroperitoneo
- Otros:
 - Extremidades
 - Genitales
 - Región sacrococcígea
 - Piel

En el caso de los tumores del Sistema Nervioso Central, la OMS realiza un consenso en el 2007 para clasificarlos, misma que se utiliza para aquellos casos donde se logra dar seguimiento postnatal.¹¹

Diagnóstico Prenatal.

El abordaje para el diagnóstico in útero de los tumores fetales se basa en tres categorías basadas en datos ultrasonográficos:

- a) Signos Generales
- b) Signos órgano-específicos
- c) Signos tumor-específicos

El principio *ultrasonográfico* más importante para el diagnóstico de los tumores es el reconocer los signos generales que indican una alteración en la anatomía normal del feto.

❖ Criterios Generales:

- Ausencia de una estructura anatómica normal
- Alteración en el contorno, forma, localización, ecotextura y tamaño de la estructura anatómica normal,
- Presencia de una estructura anormal
- Vasculatura anormal del órgano
- Fetometría anormal
- Movimiento fetal anormal
- Polihidramnios
- Hidrops

La presencia de cualquiera de estos puntos debe hacer sospechar la presencia de un tumor fetal. El *polihidramnios* es un signo general muy importante ya que se presenta en casi el 50% de los casos. Las causas de éste son variadas pudiendo ser *mecánicas* por obstrucción, como en el caso de los tumores del tracto gastrointestinal; por *interferencia de la deglución*, como es el caso del bocio; por una *excesiva producción de líquido* como en el teratoma sacrococcígeo o por *disminución en la reabsorción del líquido* amniótico a través del tejido pulmonar como en la patología de éstos. En el caso de los tumores intracraneales, también se ha observado polihidramnios en más del 50% de los casos, probablemente a un efecto secundario en el sistema nervioso central afectando la función de deglución.

Otro tipo de signos ultrasonográficos a tomar en cuenta es la presencia de calcificaciones, licuefacción, edema del órgano, hemorragia, neovascularización y cambios rápidos en el tamaño y/o ecotextura del tumor. No hay que olvidar las posibilidades de metástasis de dichos tumores. Kamil¹² y colaboradores refieren una combinación de la valoración de rutina por ultrasonido con los signos mencionados por Meizner más la localización del tumor como predictores del diagnóstico histológico, reportando el acierto de

éste hasta en un 94% de los casos (acertado en 79 de los 84 casos reportados en su serie).

Con éste trabajo se pretende hacer una revisión de la literatura , a modo de describir cuáles son los tumores fetales encontrados, tanto por localización anatómica, frecuencia, características ultrasonográficas e histológicas, así como hablar, de ser posible de la historia natural de éstos, así como del pronóstico y resultados perinatales del recién nacido con manejo conservador y/o intervencionista.

TUMORES FETALES DE CÉLULAS GERMINALES.

Este apartado pretende explicar las características de los tumores derivados de células germinales, su clasificación e historia natural. Debido al comportamiento de los mismos en cuanto a su localización, antes de entrar en la descripción de los tumores fetales por región anatómica, se hará mención de éstos. Los tumores de células germinales comprenden, como su nombre lo dice, un gran grupo de neoplasias, tanto malignas como benignas, las cuáles son derivadas de las células germinales. Estos pueden encontrarse en una gran variedad de sitios; gonadales, extragonadales, en la línea media, retroperitoneo, mediastino, cuello, región pineal, etc.

La clasificación internacional de la OMS del 2004 es la utilizada hasta el momento, la cual divide a éstos tumores de acuerdo con sus características histológicas en 7 tipos: *disgerminoma*, *tumor del saco de Yolk (tumor del seno endodérmico)*, *carcinoma embrionario*, *poliembrioma*, *coriocarcinoma*, *teratoma* y *gonadoblastoma*. De acuerdo con ésta clasificación, los casos de *fetus in fetu* forman parte de la clasificación de los teratomas maduros.

Los tumores de células germinales se forman durante el período perinatal, y se presentan por orden de frecuencia como: teratoma, tumor del saco de Yolk, coriocarcinoma y gonadoblastoma.¹³

I. Teratoma.

Tumores que contienen tejido de las tres capas germinales (ectodermo, mesodermo y endodermo). Representa la forma más común del grupo de los tumores fetales. *Embriología*: Las células germinales primordiales se originan externas al embrión dentro de la pared del saco vitelino. Entre las 4 y 6 semanas de gestación, que migran a lo largo del intestino grueso y el mesenterio dorsal hacia las cordilleras genitales situadas a ambos lados de la línea media. Durante la migración, las células germinales continúan sus mitosis. Una vez en las crestas genitales, estas se incorporan a los cordones sexuales primitivos. Juntos, los cordones sexuales primitivos y las células germinales primordiales forman la gónada primitiva, la cuál se diferenciará en ovarios o testículos. Durante este proceso migratorio, unas pocas de las células

germinales primordiales pueden aislarse en una situación aberrante. En condiciones normales, las células germinales no tomadas por los cordones sexuales degeneran y mueren. Se cree que los teratomas provienen de las células pluripotenciales de las células germinales, que no involucionan y siguen sometidas a mitosis. Algunas de las características histológicas de los teratomas fetales son únicas, en comparación con los teratomas de los adultos. Los componentes endodérmicos, especialmente en los tejidos neuronales, son una característica dominante de los teratomas fetales. Los tejidos mesodérmicos incluyen grasa, hueso, músculo liso, cartílago y también son comunes. Los componentes endodérmicos, por lo general consisten en tejidos del epitelio respiratorio y gastrointestinal, son menos comunes.

Los teratomas histológicamente se clasifican en maduros o inmaduros; los elementos inmaduros consisten principalmente en tejido primitivo de la neuroglia y rosetas neuroepiteliales. Una minoría de los teratomas inmaduros, tienen elementos malignos, predominantemente aquellos que se acompañan del tumor del saco vitelino o de *Yolk* o del carcinoma embrionario. En los neonatos, los hallazgos histológicos de teratomas maduros benignos se encuentran en 79% de los casos, 18% son malignos con elementos del saco de *Yolk* y 3% son inmaduros.¹⁴ Los elementos inmaduros son comunes en teratomas fetales, pero su presencia no tiene el mismo mal pronóstico que el de la vida adulta. El aspecto histológico inmaduro puede ser más un reflejo de la inmadurez del feto y no necesariamente reflejan el comportamiento biológico del tumor. La ubicación y el tamaño de la masa son mucho más importantes que el grado histológico para predecir resultados. En el recién nacido, los teratomas inmaduros son resecables y por lo tanto con un pronóstico favorable. Los teratomas tienen una localización predominante en la línea media, siendo un 60% para los sacrococcígeos, 20% en gónadas y 15% para tórax y abdomen. **¡Error! Marcador no definido.**^{3,11,13}

I.I. *Teratoma Sacrococcígeo (TSC)*. **¡Error! Marcador no definido.**^{13,14,15}

Es el tumor más frecuente en el feto y neonato, con una prevalencia estimada de 1 en 20,000 a 1 en 40,000. Un 70 a 80% de los teratomas tienen esta localización. Tiene un predominio en el sexo femenino con un índice de 3:1. La mayoría de éstos son diagnosticados en el segundo trimestre, pero pueden detectarse desde las 13 semanas aproximadamente. Se encuentran de un 10-40% con malformaciones asociadas. *Hallazgos Ultrasonográficos:* **¡Error! Marcador no definido.**^{15,16} Tumores complejos heterogéneos, con componente sólido y/o quístico y/o vascular, con una ecogenicidad aumentada. Sólo en el 15% de los casos pueden presentarse puramente quísticos. En los tumores sólidos se tiene una alta probabilidad de cortocircuitos arteriovenosos, por lo que es importante el uso del Doppler.

La Academia Americana de Cirugía Pediátrica clasifica a los teratomas sacrococcígeos en cuatro tipos: I Tumor externo sin componentes internos presacros; Tipo II: Tumor predominantemente externo con extensión hacia el interior del espacio presacro; Tipo III: Tumor externo e interno con extensión a la cavidad abdominal; Tipo IV: Tumor completamente interno en la cavidad pélvica y abdominal sin componentes externos. A pesar de la conexión del tumor con la columna, estos raramente invaden el canal espinal, sólo hay 2 casos bien documentados en la literatura, y su diagnóstico se hizo postnatalmente, sólo hay reportado un caso con diagnóstico prenatal, a través del ultrasonido al observar un tumor con componente sólido y quístico, con extensión intrapelvica posterior a la vejiga; dicho hallazgo se corroboró mediante imagen de resonancia magnética.¹⁷ *Comportamiento Clínico:* Un dato inicial de la presencia de teratoma fetal sacrococcígeo, puede ser el aumento de la altura de fondo uterino, sobre todo si se relaciona con polihidramnios. Los teratomas sacrococcigeos pueden expandir su volumen incluso hasta ocupar un espacio igual o mayor al de la circunferencia abdominal o cefálica (500-1000cc). En el caso de observarse cortocircuitos arterio-venosos a través del tumor, el resultado secundario es hidrops con ascitis y edema subcutáneo. De manera temprana puede detectarse falla cardíaca al encontrar una vena cava inferior con un diámetro aumentado (>6mm) o al calcular un gasto cardíaco de >600cc/kg/min. En el caso de involucrar pelvis, puede observarse obstrucción vesical, hidronefrosis, dilatación ureteral y ruptura del tumor. Puede haber obstrucción gastrointestinal debido a la compresión pélvica tumoral. La cantidad de líquido amniótico puede ser variable; con polihidramnios debido a un aumento de la resistencia vascular renal secundario a la compresión; o con oligohidramnios debido a una compresión del cuello vesical con megavejiga, si el oligohidramnios es severo, puede asociarse a hipoplasia pulmonar. *Diagnóstico Diferencial:* Mielomeningocele y meningocele *Anomalías Asociadas:* Las anomalías más frecuentes que se relacionan con el TSC son del aparato genitourinario e incluyen hidronefrosis, displasia renal, atresia uretral, ascitis urinaria, hidrocolpos y criptorquidia. Otras atresia o estenosis rectal, dislocación de cadera, pie en mecedora.

No se asocia a anomalías cromosómicas, por lo que la amniocentesis no se realiza de rutina. ¡Error! Marcador no definido.^{14, 16,17,17} *Otras complicaciones:* Crombleholme y cols¹⁸ (2004) y Woodward ¡Error! Marcador no definido. (2005); reportan que el TSC puede relacionarse con polihidramnios, oligohidramnios, parto pretérmino, preeclampsia, diabetes gestacional, síndrome HELLP, hiperémesis. Postnatalmente, los teratomas pueden malignizarse antes de los dos meses de vida hasta en el 5 al 10% de los casos, y se incrementa hasta el 50-90% para los diagnosticados entre los dos a cuatro meses de vida. *Pronóstico y Tratamiento:* Benachi y cols,¹⁹ describieron una *clasificación pronóstica* definida en tres grupos: Grupo A: tumor con diámetro <10cm, vascularidad leve o ausente y crecimiento lento; Grupo B: tumor con diámetro igual o > 10cm con vascularidad importante o falla cardíaca o crecimiento rápido; Grupo C: Tumor con diámetro igual o >10cm con lesión predominantemente quística, con ausencia o vascularidad leve y crecimiento lento. Los grupos A y C se asocian con un buen resultado perinatal materno fetal, aunque sea necesario el drenaje vesical o del tumor. El grupo B es de mal pronóstico. Los tumores tipo I tienen la opción de tratamiento in útero en caso

de desarrollar hidrops; mientras que los tipos II, III y IV requieren tratamiento posnatal. *Manejo:* Con la finalidad de evitar el parto pretérmino, en los casos de polihidramnios o distensión uterina secundaria al tumor, se realiza amniorreducción o aspiración quística. En los casos de oligohidramnios, se realiza amniotomía con la finalidad de prevenir la compresión de cordón y facilitar el crecimiento pulmonar. La distocia obstétrica se previene programando la intervención vía cesárea. En algunos fetos que posean cortocircuitos arterio-venosos, y se pretenda evitar la insuficiencia cardíaca, puede realizarse in útero la disección y ablación vascular del tumor, Isaacs y Hedrick (2004), describen dicho procedimiento como la colocación de un torniquete en la base del sacro, para comprimir y detener el flujo sanguíneo, para remover posteriormente el tumor; teniendo como criterios para dicho procedimiento: la ausencia de riesgo materno por la anestesia y/o la cirugía, que sea embarazo único, con cariotipo anormal y sin anomalías asociadas, sobre todo falla cardíaca, edad gestacional menor a 30 semanas y estar clasificado en el tipo I o II de la academia americana de cirugía pediátrica.¹⁸ Individualizando cada caso, se han reportado otros procedimientos como, drenaje quístico, amniorreducción, shunt vesicoamniótico en aquellos fetos con hidrops y polihidramnios para prevenir el desarrollo de uropatía obstructiva. La vigilancia in útero recomendada incluye ultrasonido semanal, para evaluar el tamaño del tumor en sus componentes quísticos y/o sólidos, vigilancia cardíaca funcional, por lo que la valoración ecocardiográfica se recomienda cada 1 a 4 semanas dependiendo el volumen del tumor y su tasa de crecimiento.^{14,15,16,18}

I.II. Teratomas de cara y cuello.

La región de cara y cuello es la siguiente más común en la presentación de los teratomas. Estos pueden originarse de la región cervico-tiroidea, palatina o de nasofaringe. Isaacs¹³ (2004) reporta su frecuencia, en primer lugar los teratomas sacrococcígeos (51%), de cara y cuello (13%), intracraneal (13%), palatino y nasofaríngeo (8%) cardíacos (1.5%) y misceláneos como en lengua, parótidas, hígado, retroperitoneo, ojo, mesenterio, íleo, testículos, vulva y región anorectal (3%). Hallazgos Ultrasonográficos: **¡Error! Marcador no definido.**^{13,16} Generalmente son unilaterales y encapsulados, varían en tamaño y contienen componentes mixtos, tanto sólidos como quísticos. Un hallazgo común es la calcificación de éstos. El diagnóstico la mayoría de las veces, se realiza por primera vez cuando el tumor tiene un tamaño considerable, la posición de la cabeza usualmente es en hiperextensión, y puede extenderse a los músculos trapecio, y mastoide (desplazando el pabellón auricular y la mandíbula); esto es causante de distocia por malpresentación. El componente histológico la mayoría de las veces es de células neurales, (inmaduro). *Diagnóstico Diferencial:* Por la localización del tumor, debe hacerse diagnóstico diferencial con higroma quístico, sólo que estos aparecen septados y sin componente sólido y más posteriores; otro diferencial es con bocio congénito o tumores sólidos tiroideos, neuroblastoma, hamartoma, hemangioma o linfangioma.

Epignatus.

Así son referidos los teratomas localizados en la boca, su origen la mayoría de las veces es de paladar duro o blando. De forma típica, se extienden a través de la boca, tomando una forma fungoide que puede alcanzar enormes proporciones, estos contienen ambos componentes, sólido y quístico, con áreas de calcificación. Hay que tomar en cuenta que éste puede extenderse vía transesfenoidal al cerebro, por lo que la demostración de hidrocefalia, en estos fetos puede evitar una intervención innecesaria al nacimiento, ya que sus posibilidades de supervivencia son muy pobres, lo mismo para los tumores nasofaríngeos muy extensos. Su *diagnóstico diferencial* debe hacerse con la Ránula o quiste lingual²⁰, que varía del teratoma en sus componentes, así como en las dimensiones. Un tumor benigno raro, también reportado en cavidad oral, es el Mioblastoma, exclusivo del sexo femenino, y esto se cree es secundario a la producción excesiva de estrógenos por los ovarios fetales bajo la estimulación de la hormona gonadotropina coriónica. Continuando con el diagnóstico diferencial, el Bocio Fetal, el cual puede asociarse con hiper, hipo o eutiroidismo; ya sea por deficiencia o exceso de yodo, o a la exposición intrauterina de drogas antitiroideas o por desórdenes congénitos en el metabolismo de las hormonas tiroideas. Las imágenes por ultrasonido describen un tumor sólido, de localización cervical anterior y simétrica que puede provocar una hiperextensión del cuello. Puede pensarse en la toma de eritrocitos fetales para conocer el estado tiroideo del mismo, sobre todo en las mujeres con enfermedad de Graves. En la mayoría de los casos la terapia materna corrige el hipertiroidismo fetal, aunque puede administrarse terapia fetal directa. *Seguimiento y Complicaciones:* La vigilancia prenatal, consistirá en valoraciones ultrasonográficas del tamaño del tumor, velocidad de crecimiento, si ocluye o no vías respiratorias y/o digestivas. Se deberá evaluar el líquido amniótico en busca de polihidramnios. *Manejo:* En casos de polihidramnios importante, la amniorreducción es la opción. La realización de ecocardiograma debe valorarse para la función del gasto cardíaco fetal. Previo al nacimiento, debe trabajarse conjuntamente con el servicio de neonatología, para llevar a cabo un procedimiento conocido por sus siglas en inglés como EXIT (ex útero intrapartum treatment). Esta es una técnica realizada por primera vez en 1989 por Norris y cols, en un caso de teratoma cervical, posteriormente Mychaliska y cols, estandarizaron el procedimiento mediante guías. Esta indicada para dar soporte a las vías aéreas de neonatos con obstrucción causada por tumores del cuello, Síndrome de obstrucción de vías aéreas congénito (CHAOS), oclusión de tráquea por hernia diafragmática y agenesia pulmonar unilateral.²¹ El porcentaje de supervivencia del feto es mucho menor al del neonato; reportándose del 23% vs 85%; y de estos fetos 10% son óbitos; en el caso de los neonatos, la supervivencia va en relación entre otras causas con el grado de hipoplasia pulmonar y en el caso de obstrucción de las vías aéreas, con el grado de madurez pulmonar.¹³

I.III. Teratomas Intracraneales.

Estos son tumores raros, pero es el tumor intracraneal más frecuente del feto, reportándose en el 50% de los casos, según reportes de Woodward y cols; **Error! Marcador no definido.**, no así en la infancia. Las características del teratoma intracraneal son descritas desde tumores masivos que repliegan las

estructuras intracraneales, hasta pequeños tumores causantes de hidrocefalia, tumores muy extensos que involucran hasta cavidad orbitaria, o aquellos que fueron un hallazgo incidental en los estudios postmortem de fetos óbitos.¹³ De manera general, los teratomas intracraneales son típicamente grandes tumores quísticos con áreas sólidas que reemplazan el tejido cerebral. Histológicamente, la mayoría son teratomas inmaduros (79%) comparado con los maduros. La presencia de tumor del seno endodérmico o del saco de Yolk, acompañando al teratoma, es rara. Se menciona un aumento súbito en el fondo uterino materno, la presentación pélvica hasta en el 14% de los casos. Las características ultrasonográficas, diagnóstico diferencial y complicaciones, se mencionan ampliamente en el apartado de Tumores Intracraneales.

I.IV. Teratomas Cardíacos.^{13,16,22}

Es el segundo en frecuencia después del rhabdomioma. La mayoría de éstos son diagnosticados prenatalmente, mediante el ultrasonido obstétrico de rutina. La mayoría son originados del pericardio, aunque algunos se derivan directamente del corazón como tal. Estos se localizan frecuentemente en la cavidad pericárdica en la cercanía de los grandes vasos, a diferencia de los dependientes del miocardio que pueden observarse en aurículas, ventrículos, tabique interventricular o interauricular. *Hallazgos Ultrasonográficos y Complicaciones:* Estos se describen como un tumor sólido y/o quístico de localización cardíaca, en la mayoría de los casos éste se localiza en el corazón derecho y puede alcanzar un tamaño de hasta 2-3 veces el tamaño del corazón; puede ser quístico o pedunculado. La mayoría de las veces acompañado de derrame pericárdico, lo cual debe hacer pensar en la presencia del tumor. Este derrame puede llevar a la compresión auricular y de la vena cava, con el subsecuente tamponade cardíaco. Otro hallazgo puede ser el hidrops no inmune, (77%) el cual es rápidamente progresivo in útero. Por lo anterior, el teratoma cardíaco puede ocasionar muerte súbita. *Histológicamente* el teratoma pericárdico o intracardiaco, se componen de tejido maduro con o sin elementos inmaduros de la neuroglia. *Manejo:* En algunos casos puede llevarse a cabo la pericardiocentesis in útero (o varias en caso de ser necesario), con la subsecuente mejoría de la función cardíaca. Esto con seguimiento Doppler del ducto venoso. *Pronóstico:* Generalmente los fetos y neonatos con teratomas intrapericárdicos tienen un buen pronóstico, con un 75% de probabilidades de supervivencia, sobre todo si el derrame pericárdico es limitado y el tumor completamente resecado.

Fetus in Fetu.

Sinónimos: criptodidimus, monstruo doble, teratoma fetiforme, inclusión fetal, gemelo heterópago incluido, gemelos suprimido. Descrito por Meckel para referirse a los casos en los cuáles un gemelo parásito es encontrado en el interior de su hermano gemelo que sirve como hospedero. Condición extremadamente rara, ocurre 1 por cada 500,000 nacimientos. La localización más frecuentemente reportada es el área retroperitoneal derecha, otras localizaciones son en pelvis, mesenterio, cavidad craneal, escroto, testículos no descendidos, cavidad oral y sacro. Willis en 1948 define límites para la

diferenciación de este: I Debe haber columna vertebral que demuestre que el feto ha pasado a través de un estudio primario de gastrulación, involucrando formación de tubo neural, con desarrollo simétrico alrededor del axis. II los órganos debían desarrollarse de manera sincrónica que permitiera que todos alcanzaran igual grado de maduración. Ultrasonográficamente entonces debe encontrarse una columna vertebral más pequeña y otras partes de esqueleto. El tumor fetiforme es un anencéfalo, acárdico, que muestra diferentes grados de diferenciación de órganos y sistemas. No hay reportes de recurrencia de esto, y el tratamiento es la remoción completa del feto parásito.

TUMORES FETALES INTRACRANEALES.

Generalidades. La OMS propuso en 1993, ésta clasificación de tumores del Sistema Nervioso Central basada en el tipo celular predominante; que para fines de ésta revisión, ayuda de forma práctica a conocer la estirpe de los tumores.

I. TUMORES DE TEJIDO NEUROEPITELIAL:

- Tumores gliales (gliomas).
- Tumores de los Plexos Coroideos.
- Tumores neuroepiteliales de origen incierto.
- Tumores neuronales.
- Tumores del parénquima de la glándula pineal.
- Tumores embrionarios: meduloblastomas y tumores relacionados.

II. TUMORES DE LAS VAINAS NERVIOSAS:

- Neurinoma (schwannoma).

III. TUMORES DE LAS MENINGES Y TEJIDOS RELACIONADOS:

- Meningiomas
- Tumores. Mesenquimales no meningoendoteliales: vasculares y otros.

IV. LINFOMAS.

V. TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES:

- Disgerminoma, tumor del saco de Yolk (tumor del seno endodérmico), carcinoma embrionario, poliembrioma, coriocarcinoma, teratoma y gonadoblastoma.

VI. QUISTES Y LESIONES TUMOR-LIKE.

VII. TUMORES DE LA REGIÓN SELAR:

- Adenomas hipofisarios y craneofaringiomas.

Según su localización pueden encontrarse de ésta forma¹⁶:

Tabla 3. Tumores del Sistema Nervioso Central.

<i>Localización</i>	<i>Tipo de Tumor</i>
Supratentorial (70%)	
<i>Región del tercer ventrículo</i>	Glioma óptico
	Craneofaringioma
	Teratoma pineal
	Astrocitoma
	Ependimoma
	Papiloma de plexos coroides
Infratentorial (30%)	
<i>Fosa Posterior</i>	Glioma
	Ependimoma 4to ventrículo
	Meduloblastoma

	Astrocitoma cerebelar
<i>Intraespinal</i>	Ependimoma
	Teratoma
	Neuroblastoma
	Ganglioneuroma
	Hamartoma
	Quiste neuroentérico
<i>Romero - Jeanty</i>	

Su incidencia se ha estimado en 0.34 casos por cada millón de nacidos vivos, esto reportado por Schlembach²² en 1999; la frecuencia de los mismos, pone en primer lugar con un 62% a los teratomas, los tumores neuroepiteliales en el 15%, lipomas en 10% y craneofaringiomas en 6%. Sin embargo Isaacs^{23,24} en 2002, en su serie de 250 casos, reporta como más frecuente al teratoma (ya sea benigno o maligno) en el 29.6% de los casos, seguido por el astrocitoma en el 18.8% y el tumor ectodérmico primitivo en el 13.2% de los casos. Por lo general, la mayoría de estos son supratentoriales, caso contrario al encontrarse los tumores en la infancia, donde la mayoría son de localización infratentorial.

Por *definición*, los tumores intracraneales congénitos son los que se presentan hasta dos meses después del nacimiento; aunque también se han subclasificado *en tres categorías*: los tumores congénitos definitivos, que son aquellos que presentan o producen síntomas al nacimiento; probablemente congénitos al observarse en la primera semana de vida y posiblemente congénito al observarse en el primer mes de vida.²⁵

Estos generalmente se asocian con macrocefalia, ventriculomegalia, calcificaciones intracraneales y hemorragia. La *Ventriculomegalia* en la mayoría de los casos se debe a obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo. El *Polihidramnios* puede encontrarse hasta en el 50% de los casos; el mecanismo es relacionado con las alteraciones en la deglución fetal, el cuál se realiza por la acción neurológica ó como consecuencia de obstrucción mecánica faríngea. El *Hidrops* también ha sido reportado, muy frecuentemente como consecuencia de comunicaciones arterio-venosas en tumores de gran tamaño, capaces de causar insuficiencia cardíaca.

En cuanto a su asociación con otras anomalías, Wakai³⁰ y cols reportan una frecuencia del 11.5%, reportando anomalías no específicas. Isaacs²³ refiere que la asociación de los tumores cerebrales desde el punto de vista citogenético relaciona al meduloblastoma con la pérdida parcial o total del cromosoma 17; una monosomía del 17q, en el 60-70% de los casos; en cuanto al astrocitoma; pérdida del cromosoma 10 en el glioblastoma multiforme, pérdida alélica del cromosoma 22 en los meningiomas; la delección del cromosoma 1 es la descrita en la niñez; en los casos que fue posible realizar cariotipo, no hubo diferencia entre el cariotipo 46,XX y 46,XY. Un factor genético clásico que parece determinante se da en el retinoblastoma y quemodectomas, los cuales se acompañan de enfermedades con base hereditaria como las neurofibromatosis y demás facomatosis, enfermedad de Cowden o las adenomatosis endócrinas. La presencia de un tumor intracraneal

fetal, se sospecha en aquellos casos que se observa una lesión ocupativa, ya sea sólida, quística o mixta, o en aquellos casos en se observan cambios en la forma y tamaño de las estructuras anatómicas craneales. Aunque el ultrasonido puede detectar una importante cantidad de tumores intracraneales, no permite conocer un diagnóstico específico o tipo histológico.^{26,27}

En cuanto a las características ultrasonográficas²⁸, las diversas revisiones de la literatura han encontrado características similares en éstos tumores fetales: *teratomas*, *astrocitomas* y *craneofaringiomas*; los cuales se han descrito como tumores complejos que distorsionan la arquitectura cerebral, posiblemente asociada con macrocefalia, ventriculomegalia y calcificaciones intracraneales. Los teratomas intracraneales causan una mayor distorsión de las estructuras anatómicas y tienden a crecer extra cranealmente, como en el caso reportado por Bolat²⁹ en el 2008.

Frecuentemente los tumores tienen prenatalmente una apariencia que puede ser compatible con hemorragia y/o hidrocefalia. La Imagen de resonancia magnética puede servir para diferenciar el parénquima cerebral normal del tejido del tumor así como sus componentes externos. La historia natural de los tumores cerebrales es incierta; pero los datos disponibles sugieren que aún en la gestación tardía pueden desarrollarse rápidamente lesiones severas; esto demostrable en aquellos casos en que en el segundo trimestre no se observó nada ultrasonográficamente. El pronóstico de los tumores congénitos es pobre, reportándose una mortalidad hasta del 77% por Shlembach; y no hay reportados datos claros que mencionen el grado de daño neurológico en aquellos sobrevivientes. El tipo histológico del tumor es el factor pronóstico de más peso; sólo Wakai y cols en 1984 reportan una supervivencia de un año del 7% para los teratomas comparado con el 44 y 50% para el astrocitoma y papiloma de los plexos coroides respectivamente;³⁰ con la excepción de los lipomas intracraneales donde Pilu³¹ y cols reportan una tasa de supervivencia del 100% y sin daño neurológico.

Otros Tumores Intracraneales:

- *Astrocitoma*: Después del teratoma intracraneal, es el tumor neuroepitelial más común en el feto y en la infancia; el cual es derivado y compuesto de astrocitos en varios grados de diferenciación. Generalmente éstos se encuentran en la fosa posterior y por debajo del tentorio; otros sitios primarios de localización son los hemisferios cerebrales, el nervio óptico, tálamo, hipotálamo, mesencéfalo y puente. Los astrocitomas que crecen en el hemisferio cerebral, son a menudo de gran tamaño e involucran más de un lóbulo, con tendencia a desplazar lateralmente los ventrículos. Una característica típica prenatal de los astrocitomas es la presencia de macrocefalia, casi siempre con un signo importante; la hemorragia intracraneal. Su pronóstico es pobre, con una tasa de supervivencia del 30%. Los astrocitomas de bajo grado, son los astrocitomas pilocíticos y se presentan como tumores sólidos supratentoriales y conforman el 18% de los tumores

intracraneales; el glioblastoma multiforme, es de alto grado (astrocitoma maligno) aparece como un tumor hiperecogénico grande, heterogéneo y supratentorial, que ocupa en su mayoría sólo uno de los hemisferios, son de crecimiento rápido y con tendencia a la hemorragia. El astrocitoma anaplásico es el considerado como de grado intermedio.^{16,23,32}

- *Craneofaringioma*: Representa del 1-3% de los tumores intracraneales, pero en la infancia se encuentra en el 8% de los tumores de la cavidad craneal, Este fue descrito por primera vez en 1903 por Erdheim. Los casos diagnosticados in útero son muy raros. La localización más frecuente es supraselar con componentes intraselares. Estos varían en tamaño y extensión. Su origen no aún no se explica bien, pero se piensa crecen a partir de remanentes embrionarios de la bolsa de Rathke en el área de la glándula pituitaria (silla turca) o crecen por sí solos rodeando estas dos estructuras. Histológicamente son benignos, bien delimitados con componentes quísticos y se les distinguen dos formas clínico-patológicas, una propia de los adultos que es el craneofaringioma papilar y la forma adamantinomatosa, compuesta por cordones multiestraficados de epitelio escamoso. Se han descrito calcificaciones en su interior así como presencia de queratina.³³ Esta clase de tumor está bien definida, como un tumor de crecimiento lento que puede llevar a complicaciones en la vida postnatal, debido a la compresión de las estructuras intracraneales con la usualmente expresada hidrocefalia. El tamaño del tumor determina la vía de atención, siendo abdominal en los casos de macrocefalia. Pachydakis y cols en el 2007 y Vibert-Guigue y cols en el 2008, refieren métodos de reducción del tumor durante el parto; reportando también que la ruptura del quiste puede llevar a consecuencias como meningitis, aumento de la mortalidad o en el caso de sobrevivir, síntomas residuales importantes como panhipopituitarismo, alteraciones de la visión, problemas neuropsiquiátricos. De los casos reportados, el diagnóstico prenatal se hizo en promedio después de las 28 semanas de gestación; encontrándose calcificaciones en el 60% de los casos, con diámetros variables entre 20 hasta 74mm.

- *Lipomas* se describen ultrasonográficamente como discretas lesiones con texturas ecogénicas brillantes, usualmente localizadas en la línea media, específicamente en la posición normalmente ocupada por el cuerpo calloso y/o en el cuerpo de los ventrículos laterales. Son tumores grasos benignos y tienen el mejor pronóstico entre los tumores intracraneales, representa aproximadamente el 10% de los mismos.

- *Tumores del neuroectodermo primitivo (PNET siglas en inglés)* son menos comunes (13%), y se les llama así a un grupo de tumores de células pequeñas malignas o azules, del sistema nervioso periférico y central, así como de tejidos blandos. Se propone como sitio de origen la cresta neural y se caracterizan por su capacidad de diferenciación; por lo tanto se consideran altamente agresivos y con pobre pronóstico: Por su diversidad de localizaciones, pueden clasificarse en: meduloblastoma (cerebelo),

neuroblastoma cerebral, ganglioneuroblastoma (hemisferios cerebrales), pinealoblastoma (glándula pineal), retinoblastoma (retina). Por frecuencia el tumor congénito más frecuente es el Neuroblastoma, que representa aproximadamente el 30% de los tumores fetales, después del teratoma. La mayoría de éstos se diagnostican después de las 32 semanas, aunque se reportan casos desde las 20 semanas, el 50% de éstos son quísticos y el resto puede ser sólido o mixto.

- *Tumores Ependimales* comprenden al Ependimoma y Quistes Coloides. El Ependimoma generalmente se localizan generalmente en el 4to ventrículo o en algunos casos en el 3er ventrículo, éstos se derivan de las células ependimales, células ventriculares o del canal central del cordón espinal. Los Quistes coloides, pueden ser como su nombre lo dice de características quísticas, pero también pueden presentarse con imágenes heterogéneas, éstos están constituidos por células cilíndricas ciliadas con secreción mucinosa. Se localizan frecuentemente en el 3er ventrículo.^{24,26,32,34}

- *Papilomas de plexos coroides*, tumores compuestos por células epiteliales maduras de los plexos coroides, comprenden aproximadamente el 10% de los tumores en la infancia y 5% de los tumores en la etapa perinatal. Estos aparecen como plexos coroides de gran tamaño, frecuentemente en asociación con ventriculomegalia y aumento del espacio subaracnoideo; pueden ser uni o bilaterales y la su diagnóstico frecuentemente se hace en el segundo trimestre. Estos pueden asociarse con trisomía 18 y Síndrome de Aicardi, agenesia del cuerpo caloso, anomalías vertebrales, epilepsia y retraso mental.^{24,26,32,35}

- *Quiste Aracnoideo*, representa solo el 1% de los tumores intracraneales en los recién nacidos. Los quistes congénitos o primarios se deben a la acumulación de líquido claro entre la dura y la sustancia gris en relación con la membrana aracnoidea y no se comunica con el espacio subaracnoideo. El quiste adquirido o secundario, puede resultar de una hemorragia, trauma o infección que usualmente sí se comunica con el espacio subaracnoideo. La localización más común de los quistes aracnoideos son en la superficie cerebral a nivel de las fisuras como la silviana, rolándica e interhemisférica; también a nivel de la silla turca, la fosa craneal anterior y media. Estos están muy relacionados con ventriculomegalia y disgenesia del cuerpo caloso.³⁵

Diagnóstico Diferencial de los Tumores Intracraneales.^{26, 27,35.}

Por las características arriba mencionadas, hay que realizar el diagnóstico diferencial entre los quistes aracnoideos, de plexos coroides, porencefálico, gliopendimales, teratoma quístico, astrocitoma, etc. Pero es importante considerar otras condiciones que por sus características ultrasonográficas, pueden confundirse con tumores sin serlo como tal, estos no son consecuencia de una embriogénesis anormal, sino más bien a un proceso disruptivo. En

muchos casos la fisiopatología no es del todo comprendida y por lo tanto su etiología puede ser desconocida, dentro de estos casos se encuentran:

1. *Hemorragia Intracraneal*. Las condiciones que pueden provocarla varían y la mayoría se deben a trauma materno y a desordenes fetales de la coagulación incluyendo la trombocitopenia aloinmune, uso materno de anticoagulantes; y en otros casos la causa no se identifica. Se reporta una incidencia de de 1:10,000 embarazos. Sus características ultrasonográficas son variables y depende del sitio de hemorragia y las semanas de gestación en que ocurre. Ocurre más frecuentemente en los ventrículos laterales apareciendo como una colección ecogénica inicial y posteriormente se ensombrece de forma parecida a los plexos coroides normales. Se describen dos tipos de hemorragia intracraneal, la infratentorial y la subdural. Grado I, limitada a la matriz subependimal, Grado 2, involucra a los ventrículos pero sin ocupar más del 50% de los mismos y sin ventriculomegalia; Grado 3, involucra todo el ventrículo o más del 50% de éste, uno o los dos, acompañado de ventriculomegalia y Grado 4; que son los grados 1,2, y 3 involucrando el parénquima periventricular.
2. *Quiste Porencefálico*.²⁶ Se describe como una cavidad llena de líquido en el parénquima cerebral que se comunica con el sistema ventricular. Existen dos tipos de porencefalia, según su etiología y tiempo en que se originó durante el embarazo. El tipo I o falsa porencefalia, o porencefalia encefaloclástica es una condición adquirida debido a hemorragia intraparenquimatosa, periventricular o secundaria a infección (citomegalovirus, toxoplasmosis); también se ha descrito en los casos de embarazo gemelar monocorial biamniótico con Síndrome de Transfusión Feto-Feto; esto entre las 24 y 32 semanas de gestación, donde el parénquima afectado se llena de líquido, y la extensión de este dependerá de la cantidad de hemorragia, apareciendo incluso hasta 6 semanas después de producida ésta. Esta tiende a ser bilateral. La porencefalia tipo II o verdadera, es una condición congénita debida a un defecto de la migración neuronal, por una falla de la matriz germinal para formar neuroblastos, ésta tiende a ser unilateral. No se asocia con efecto de masa.
3. *Leucomalacia Periventricular*, es un desorden degenerativo de la materia blanca. En los fetos, su etiología puede deberse a infección y/o lesiones isquémicas. Para diagnosticarla, deben observarse múltiples lesiones quísticas cercanas a la esquina superior de los ventrículos laterales, debido a que los quistes son diminutos, se necesita un ultrasonido de gran resolución para observarlos.
4. *Malformaciones Vasculares*; la anomalía más comúnmente descrita es el Aneurisma de la Vena de Galeno, representa sólo 2% de las alteraciones arteriovenosas intracerebrales; dicho término describe un amplio espectro de malformaciones arterio-venosas en la proximidad del cerebro medio, que puede ir desde una simple dilatación de la vena de Galeno, hasta múltiples comunicaciones entre ésta y la carótida y el sistema vertebro basilar; específicamente arterias coroideas profundas y vena procencefálica media primitiva. La vena de Galeno es un vaso corto, medial, de paredes delgadas, delicadas y fácilmente desgarrables; formada por la unión de las dos venas cerebrales internas. Recorre una

longitud aproximada de 1 cm, se flexiona de abajo hacia arriba en el rodete del cuerpo calloso y desemboca finalmente en la extremidad anterior del seno recto. En su trayecto recibe a las venas basales, basales internas, occipitales y callosa superior. Se describen tres tipos: a) fístula arterio-venosa, b) malformación arterio-venosa con ectasia de la vena y c) varicosidad de la vena. La fístula se asocia con aumento de la postcarga e insuficiencia cardíaca, se relaciona con una probabilidad de presentar daño cerebral. Tanto la ectasia como la varicosidad de la vena tienden a presentarse en la vida postnatal con episodios hemorrágicos y no se asocia con falla cardíaca. Su imagen ultrasonográfica típica es como un área anecóica a nivel de la cisterna de la vena de Galeno; al utilizar el Doppler pulsado, puede evidenciarse un flujo turbulento, ya sea venoso y/o arterial. La arquitectura cerebral, puede no alterarse o asociarse con ventriculomegalia, presencia de porencefalia y / o edema cerebral. Los vasos del cuello se encuentran dilatados, pudiéndose observar otros datos de sobrecarga cardíaca como hepato-esplenomegalia, edema de tejidos blandos, polihidramnios. En estudios realizados por Rodesch, Pilu, reportan una mortalidad del 50% en el período perinatal o infancia temprana; un desarrollo normal en el 25% de los casos y secuelas neurológicas en el 10% restante. No hay datos referentes a la vía de resolución, pero la vía vaginal no se contraindica.

5. *Variante Dandy Walker.* Esta se incluye en los defectos quísticos de la fosa posterior, con un espectro de desórdenes que incluyen disgenesia del paleocerebelo, secuencia Dandy Walker, hipoplasia de vermis cerebeloso, megacisterna magna y quiste aracnoideo. La teoría más aceptada que explica su etiología es la persistencia del área membranosa anterior, la cual se origina en la semana 10 de gestación, en la cual el techo del 4to ventrículo es dividido por el desarrollo de los plexos coroides en dos porciones membranosas; anterior y posterior, la persistencia de la primera produce expansión y herniación posterior, interpuesta entre el vermis hipoplásico y los plexos.
6. *Otros.* Infecciones como Citomegalovirus, TORCH, sífilis, tuberculosis, varicela, filariasis, en orden de frecuencia. Trombosis de los senos de la duramadre.

TUMORES FETALES DE CARA Y CUELLO.

La importancia de estos tumores radica inicialmente en la porción que ocupen de la vía aérea. Los más comunes, quitando a los higromas quísticos; siguen siendo los teratomas, seguidos por los linfangiomas y hemangiomas. Ya se habló ampliamente de los teratomas en general, por lo que sólo se hará mención de los tumores restantes más frecuentes.

- *Linfangioma Y Hemangioma.-* Son hamartomas benignos del sistema linfático y vascular respectivamente, conformados por múltiples vasos dilatados. No se conoce a ciencia cierta su incidencia reportándose en 1:12,000

nacidos vivos. Se cree que su etiología es por alteraciones en el desarrollo del sistema linfático. Por lo tanto, su localización también es variable.

Los linfangiomas se dividen histológicamente en tres tipos: *Linfangioma Simple*; que consiste en canales del tamaño de un capilar, *Linfangioma Cavernoso*, caracterizado por canales linfáticos dilatados frecuentemente cubiertos por una adventicia fibrosa y el *Linfangioma Quístico o Higroma*; compuesto por múltiples quistes, que varían en tamaño y provienen de células endoteliales.³²

- *Higroma Quístico*, es la forma más común de linfangioma. Descrito por Wernher en 1843, Rendenbacker los describió en neonatos en 1828. Dowd en 1913 y Goetch en 1938, sugirieron que éstos se debían a un secuestro de los canales linfáticos. Su incidencia no está bien establecida, pero se encontró en abortos espontáneos con una longitud céfalo caudal mayor de 30mm, en el 0.5% de los casos (1:200). Constituye el 5% de todos los tumores benignos de la infancia.

Se consideran tres mecanismos principales para la etiología del higroma quístico:

- a) Falla de las conexiones del sistema linfático con el venoso
- b) Sobrecrecimiento anormal del tejido linfático
- c) Restos linfáticos secuestrados que conservan su potencial

Estas teorías se explican parcialmente al recordar el desarrollo embriológico del Sistema Linfático, el cual inicia su desarrollo a las 5 semanas de gestación; comprende 6 sacos: 2 laterales a las venas yugulares (cuello), 2 ilíacos, 1 retroperitoneal y 1 en la cisterna. De ésta localización, el sitio de secuestro sigue la vía del mesénquima que lo rodea con dirección al cuello o mediastino.³⁶ La acumulación de fluidos linfáticos con la subsecuente sobredistensión de los sacos mencionados, en éste caso específico los sacos yugulares linfáticos, que se localizan laterales en el cuello resultan en la formación de una estructura quística que usualmente se divide por bandas fibrosas que corresponden al ligamento nuchal, y cuyo engrosamiento se ha visto ocurre por depósitos de fibrina y las estructuras fibrosas per se del cuello. Su localización es cervical en el 75% de los casos con predilección por el lado izquierdo, 20% se encuentran en la axila y 5% en el mediastino, otros en colon, bazo, hígado, riñones, escroto y esqueleto. Son lesiones característicamente infiltrativas, localizadas en el triangulo cervical posterior o del espacio submandibular. Sólo del 3-10% de los higromas se extienden al mediastino. *Ultrasonográficamente* se observan como tumores quísticos únicos o múltiples, con la presencia de septos de diverso grosor. La mayoría de las veces es un tumor simétrico o bilateral de la parte posterior, generalmente el septo que lo divide se encuentra en la línea media dividiéndolo en el eje antero posterior. El contenido de éste puede ser hemático o lipídico (quilo). *Alteraciones asociadas:* Se ha relacionado con alteraciones cromosómicas como monosomías del X, múltiples síndromes genéticos; el más frecuente es el Síndrome de Turner (45, X0, que tiene una incidencia de 1:2500-3000 recién nacidos vivos) hasta en el

70% de los casos; otros hallazgos ultrasonográficos encontrados en éste síndrome incluyen el higroma quístico, defectos cardíacos como coartación de la aorta, valva aórtica bicúspide (17-45%), riñón en herradura, hidronefrosis (20%) de los casos e hidrops fetal no inmune (19%). Otros como el Síndrome de Noonan, también llamado Síndrome de Turner Masculino, o de Ullrich, tiene una prevalencia de 1:10,000 a 40,000 partos, el cual se presenta con un cariotipo normal y puede presentarse tanto en masculino como en femenino, con mayor predominio en el primero; es una patología autosómica dominante, donde se afecta el cromosoma 12 y se presenta con higroma quístico, cardiopatía congénita, y datos de insuficiencia cardíaca como derrame pleural y ascitis, acortamiento de extremidades, anomalías de la vena umbilical, también se reportan casos de trisomía 21 relacionados con presencia de higroma. El Síndrome de Pterigión Múltiple el cual también presenta higroma quístico, pliegues engrosados en áreas articulares, paladar hendido, pie equinovaro, sindactilia. Otros son el Síndrome de Roberts, de Fryn`s. El *pronóstico* de estos fetos, relaciona la presencia de hidrops con una alta mortalidad (70%), sobre todo si se observa antes de las 30 semanas de gestación, y al encontrarse el higroma en el triángulo posterior, ya que estos datos elevan las posibilidades de tener defectos cromosómicos. En cuanto al manejo se sugiere de inicio la determinación del cariotipo fetal, el seguimiento ultrasonográfico para ver la evolución o involución del higroma, realización de ecocardiograma, para corroborar o descartar anomalías cardíacas, así como la vitalidad y fetometría.

• Los *otros tipos de Linfangiomas*, se presentan como múltiples quistes de diferentes tamaños, provenientes de células endoteliales. Las lesiones mixtas consisten en la presencia de ambos tejidos, demostrado histológicamente. Los tumores multilobulados pueden contener líquido seroso o purulento. Estos son vistos frecuentemente en tejidos blandos como en el cuello, aunque también puede encontrarse en axila, tórax y extremidades inferiores; otros sitios no tan frecuentes son epiplón, mesenterio, laringe, lengua, intestino, retroperitoneo, mediastino y conjuntiva. Estas lesiones pueden variar en tamaño, presentándose como una estructura quística en ocasiones multilocular; cuando ésta se localiza en la parte posterior del cuello pueden encontrarse lateralizados, a veces abarcando la región retroauricular. Diagnóstico Diferencial: Dentro de los tumores no neoplásicos, la primera opción es el *Higroma quístico*, sólo que éste puede encontrarse desde la gestación temprana, puede ser uni o multilocular, y éste tiende a reabsorberse y dejar pliegues de piel redundante; otros tumores no neoplásicos son el *edema subcutáneo, quiste dermoide, laringocele, meningocele, displasia esquelética y otros defectos del tubo neural*. Dentro de los tumores neoplásicos hay que diferenciar *del teratoma quístico, sarcoma, epignatus, hemangioma, faringioma, neuroblastoma, y carcinoma*. La vigilancia secuencial ultrasonográfica es importante, sobre todo en aquellos casos en que el tumor tenga localización cervical y obstruya esófago, con el subsecuente polihidramnios, o en otros casos causar deformidad facial debido a la expansión del tumor. En cuanto al manejo, la terapia puede consistir en descompresión de la lesión quística, otra opción es la escleroterapia con el uso de OK432 (host inmunoactivador), éste se aplica directamente en el tumor, induce y eleva las células blancas sanguíneas, eleva las citocinas (como el

factor de necrosis tumoral) incrementando la permeabilidad endotelial; con esto se espera incrementar el flujo linfático vascular y disminuir el tamaño del tumor. En los casos de obstrucción de la vía aérea utilizar la técnica EXIT transparto. Pronóstico: La morbi-mortalidad fetal/neonatal dependerá de la localización y extensión del linfangioma. Estos se considera se presentan de forma aislada y esporádica. ¡Error! Marcador no definido.^{36,37}

- *Hemangioma*, es un tumor muy común, de la piel u otros órganos. Son hamartomas vasculares, los cuáles pueden tener un componente linfangiomatoso. Cuando se hace el diagnóstico prenatal, suele encontrarse como un hemangioma “gigante”. Aproximadamente, tres cuartas partes de todos los hemangiomas están presentes al nacimiento, y el 60% de éstos se localizan en cabeza y cuello. Estas lesiones no tienen un significado clínico y se resuelven de forma espontánea en la infancia. Folkman y cols sugieren que estos tumores liberan sustancias angiogénicas que promueven la formación de nuevos vasos, con esto se favorece a la formación de comunicaciones vasculares, lagos y sinusoides; de manera ocasional, el hemangioma suele relacionarse con anomalías cardíacas, malformación del sistema nervioso central, alteraciones de la coagulación y en casos de hipotensión fetal severa que lleva a muerte cerebral. En el caso del hemangioma facial, éste puede observarse ultrasonográficamente desde las 14 semanas de gestación, y se describe como una imagen ecogénica de tejido blando, en ocasiones con imágenes hiperecogénicas en su interior acompañado de calcificaciones. El Doppler color es usado para evaluar la vascularidad de la lesión, en éste caso, permite identificar vasos pequeños de flujo bajo; la Imagen de Resonancia Magnética es muy útil para identificar comunicaciones vasculares. No se cuenta hasta el momento con una terapia in útero y el tratamiento neonatal, sólo se recomienda en los casos de deformidad cosmética, ulceración en la piel o crecimiento rápido. Se ha mencionado el uso del interferón alfa 2, el cual inhibe la angiogénesis y migración de las células endoteliales y por tanto su proliferación. *Complicaciones*: Puede ocurrir falla cardíaca y se menciona el uso de esteroides postnatales, pero éste no parece tener efectos benéficos en el feto, así como tampoco, se ha demostrado utilidad en administrar digoxina transplacentaria para tratar la falla cardíaca. *Otras alteraciones*: Los hemangiomas, tanto superficiales como profundos, pueden formar parte de numerosas malformaciones y síndromes incluyendo el Síndrome Klippel-Trenaunay, enfermedad de Castleman, enfermedad de Takayasu, Sturge-Weber, enfermedad de Fabry y polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteínas monocromales y cambios dermatológicos, conocido con las siglas en inglés (POEMS). No se conoce recurrencia en éstos, es decir, se consideran esporádicos. ¡Error! Marcador no definido.³⁸

Otros tumores de Cara y Cuello: ^{36, 37}

- *Quiste Dermoide y Epidermoide*, el término de dichos quistes se ha utilizado para describir múltiples entidades patológicas como el teratoma quístico benigno (quiste dermoide “verdadero”) y otros tipos de quistes. Los quistes dermoides verdaderos, epidermoides y teratoides componen el

espectro de los teratomas, los cuáles se definen como neoplasias cuyos tejidos se forman de sitios diferentes de las células que les dieron su origen. Estos están cubiertos por epitelio escamoso. La diferencia entre el quiste dermoide y el epidermoide radica en la presencia de un apéndice de piel en el quiste dermoide (ejemplo, glándulas sebáceas, folículo capilar) y la ausencia de éste en el epidermoide. La localización más frecuente es en la línea media del cuello, supraioideo y caracterizados por un crecimiento lento; es un tumor móvil, de tejido blando sobre la piel. El quiste dermoide se localiza en el piso de la boca. Ultrasonográficamente aparecen como tumores quísticos homogéneos, unilobulares, de pared gruesa localizados en el espacio submandibular o sublingual.

- *Quiste cervical broncogénico*, muy raro, ocasionado por alteraciones del desarrollo del intestino anterior. Se localiza en la muesca para esternal o área supraclavicular. Formado por epitelio columnas ciliado pseudoestratificado. Se describe como un quiste tubular anterior a la tráquea.

- *Laringocele*, tumor quístico de la laringe, se conocen tres tipos: interno, externo y mixto. El 40% son internos y se confinan a la laringe sin involucrar la membrana tiroidea. El diagnóstico definitivo se hace con tomografía computada.

TUMORES FETALES DEL TÓRAX.

Continuando con la clasificación topográfica para los tumores fetales de Meizner, se mencionarán los tumores más frecuentemente localizados y reportados en ésta región anatómica. Los tumores de la región torácica comprenden a los tumores Mediastinales (donde se incluyen al hemangioma y neuroblastoma), los Rabdomiomas y Teratomas cardíacos. Los tumores pulmonares en el feto, no han sido reportados en la literatura; pero existen otras malformaciones que pueden observarse ultrasonográficamente como tumores sólidos y/o quísticos del tórax, en donde se incluyen displasias pulmonares como la Malformación adenomatoidea quística, Secuestro pulmonar extralobar y Quiste Broncogénico, por lo que se mencionarán en éste trabajo.

Las malformaciones quísticas del árbol traqueo bronquial son de origen congénito y pueden manifestarse en el periodo de recién nacido o posteriormente y consisten principalmente en cuatro anomalías bien definidas: secuestro pulmonar, malformaciones adenomatoideas quísticas, enfisema lobar congénito y quistes broncogénicos. La localización de los quistes broncogénicos depende del momento del desarrollo embriológico en que se produce el trastorno del desarrollo que los causa. Si ocurre al inicio de la gestación, el quiste se ubica en el mediastino. Si se produce mas tarde, se

desarrollarán en la periferia (parénquima pulmonar). Los quistes son únicos, uniloculares y esféricos, miden entre 2 y 10 cm de diámetro, su pared puede contener cartílago, músculo USD, glándulas bronquiales y tejido mucoso y en su interior puede haber aire, moco, líquido seroso o combinaciones de ellos.

- *Malformación Adenomatoidea Quística. (MAQ).* La malformación adenomatoidea quística es una rara displasia o malformación pulmonar, esta ocurre de 1 en 25,000 a 35,000 casos por embarazo.³⁹ Embriológicamente, las vías aéreas tienen dos orígenes distintos; los conductos son derivados del intestino anterior (endodermo) y el componente respiratorio del mesénquima que se concentra en las puntas de bronquios en crecimiento. El problema embriológico del MAQ es un arresto en la conexión de ambos sistemas con el subsecuente crecimiento de los bronquiolos terminales, que ocurre antes de la semana 5 de gestación. Las características principales descritas de la MAQ es la proliferación del epitelio glandular polipoide, proliferación del músculo liso y tejido elástico en las paredes de los quistes, ausencia de cartílago, ausencia de inflamación con conexiones arteriales y venosas normales.⁴⁰ *Clasificación.* Stocker⁴¹ y colaboradores en 1975 proponen una clasificación de 3 tipos de MAQ dependiendo del diámetro del quiste y los tipos predominantes celulares en el estudio histológico.

Tipo I: La lesión cuenta con quistes grandes de más de 2 cm de diámetro, que frecuentemente ocasionan una compresión mediastinal. Los quistes están limitados por epitelio cilíndrico ciliado pseudoestratificado. Las paredes contienen músculo liso prominente y tejido elástico. En 1/3 de los casos células mucinoides están presentes y rara vez se encuentra cartílago en la pared. Alveolos relativamente normales pueden encontrarse entre los quistes. El pronóstico en general se considera bueno.

Tipo II: La lesión contiene múltiples quistes pequeños de menos de 1 cm de diámetro, que histológicamente asemejan bronquiolos terminales dilatados, con epitelio columnar mixto y bordes cuboidales. El área entre los quistes está ocupada por estructuras grandes distendidas semejantes a alveolos. Células mucinoides y cartilaginosas generalmente están ausentes, y en ocasiones células de músculo estriado pueden ser observadas. Este grupo cuenta con anomalías asociadas muy frecuentemente y el pronóstico se considera pobre.

Tipo III: Esta alteración presenta una masa sólida, grande, no quística que afecta un lóbulo completo y produce desviación mediastinal. Histológicamente la masa se compone de estructuras alveolares espaciadas regularmente cubiertas de epitelio cuboide ciliado, separada de masas de estructuras alveolares cubiertas de epitelio cuboide no-ciliado. Este subgrupo también tiene un pobre pronóstico.

En un estudio subsecuente, Stocker⁴⁰ expandió su clasificación a 5 tipos, basándose en el sitio de origen de la alteración: traqueal, bronquial, bronquiolar, bronquiolar/ducto alveolar y alveolar/acinar distal. Cada subgrupo se numera del 0 al 4, indicando la progresión de la lesión de manera distal a lo largo de la vía aérea. *Hallazgos ultrasonográficos.*- Varios reportes utilizan la clasificación de Stocker para clasificación *in útero*, para trata de transpolar un pronóstico fetal adecuado. Esto tiene varias desventajas ya que la clasificación

de Stocker se basa en criterios histológicos no aplicables a la ultrasonografía. Además de esto, los pronósticos son derivados de un estudio de 38 neonatos de casos presentados de 1917 a 1975, los cuales no se consideran pertinentes.

Para el diagnóstico prenatal, Adzick ⁴² sugirió en 1985 abandonar los tipos de Stocker y dividirlos en 2 grandes grupos basándose en las características ultrasonográficas y anatómicas gruesas. Los 2 grupos se basan en el componente predominante de la lesión: el grupo *macroquístico* contiene quistes (únicos o múltiples) ≥ 5 mm de diámetro, mientras que el grupo *microquístico* es más sólido y grande sin quistes o con quistes menores a 5 mm de diámetro. Las lesiones macroquísticas aparentan estar llenas de fluido en el ultrasonido, mientras que las lesiones microquísticas tienen numerosas interfases y aparentan ser sólidas. Esta clasificación simple *in útero* se considera el estándar de oro para diagnóstico ultrasonográfico. La presencia de una masa intratorácica pulmonar que puede ser sólida o quística y que generalmente está en un solo lóbulo pulmonar (80-95%) y de tamaño variable que deforma el pulmón y mediastino son las características principales. El aporte vascular y drenaje venoso es por los vasos pulmonares de manera normal, lo cual lo diferencia de un secuestro broncopulmonar. Anomalías asociadas. La presencia de hidrops no inmune resulta de el decremento del retorno venoso así como compresión vascular por la masa pulmonar, así como contractilidad miocárdica deprimida, la presencia del hidrops con MAQ tiene una incidencia que varía desde el 12 al 43% de los casos y éste se asocia con una alta tasa de mortalidad.⁴³ El polihidramnios se relaciona con compresión esofágica. Otras anomalías estructurales que se han asociado son agenesia bilateral, displasia renal, tronco arterioso, tetralogía de Fallot, hidrocefalia, atresia yeyunal, hernia diafragmática, deformidad de columna vertebral y clavícula, y sirenomelia. Una de las complicaciones reportadas en madres con fetos con MAQ es que pueden desarrollar el llamado “*síndrome en espejo*” que presenta un estado de preeclampsia hiperdinámico, con alteración sistémica, como en otras condiciones fetales en las que hay poca perfusión sanguínea placentaria con daño a células endoteliales como en embarazos molares, teratoma sacrococcígeo. El tratamiento para este síndrome es el nacimiento inmediato del feto. Su relación con tumores malignos como rhabdomyosarcoma, adenocarcinoma, carcinoma broncoalveolar es claro durante la niñez. Diagnóstico Diferencial. Hernia diafragmática congénita, Neumonía congénita, hemotórax, Derrame pleural, Neumatocele, Neumotórax, Secuestro pulmonar. Otros problemas a ser considerados: Hamartoma adenomatoideo, fibromatosis, atresia laríngea, cuerpo extraño en vía aérea, agenesia pulmonar unilateral, enfisema lobar congénito. Manejo: La incidencia de anomalías cromosómicas en MAQ es incierta y al no encontrar evidencia de otras alteraciones estructurales aparentes, no se ofrecen técnicas de procedimiento invasivo de diagnóstico prenatal. El manejo será conservador con USG seriados para valorar las características de la masa pulmonar, así como el desarrollo de hidrops y polihidramnios.⁴⁴ Aproximadamente 15% de los MAQ disminuyen de tamaño durante la gestación.⁴⁵ El crecimiento máximo se da a las 28sdg, y la regresión de éstos se ha observado en un 18-20% de los casos, después de las 29sdg.³⁹ Debido a la alta incidencia de prematuridad se puede aplicar esquema de madurez pulmonar y el nacimiento, en caso de no

presentar hidrops, puede realizarse al confirmar madurez pulmonar. La aspiración y drenaje del quiste dominante ha sido utilizado como manejo temporal de los macroquistes, sin embargo una toracocentesis única usualmente es infectiva como terapia definitiva debido a la rápida re acumulación de los quistes, dependiendo de la edad gestacional. Otra técnica in útero es la utilización de laser percutáneo con la finalidad de eliminar los vasos nutricios del macroquiste. De los tres casos fetales descritos sólo sobrevivió uno. Otra opción es la colocación de un shunt toraco-amniótico en quiste dominante, reportándose una disminución del volumen hasta de un 70% con una tasa de supervivencia del 74% en fetos con presencia de hidrops y/o polihidramnios o en aquellos fetos con alto riesgo de desarrollar hipoplasia pulmonar. Las complicaciones del shunt han sido; oclusión, hemorragia fetal, RPM.⁴³ Con el uso de betametasona materna en dosis de 12mg al día por dos dosis, se ha mostrado evidencia de manera preliminar donde se disminuye el tamaño de la lesión, en aquellos casos con >CVR 1.4 entre las 19 a 26 semanas de gestación.⁴⁶ *Pronóstico.*⁴⁷ Es reservado para la función y la vida según la evolución in útero. Dependerá del crecimiento de la masa pulmonar con compresión de pulmón contra lateral que cause hipoplasia pulmonar así como falla cardíaca por la presencia de hidrops. Crombleholme⁴⁸ ha utilizado un índice de volumen MAQ (C.V.R. CCAM Volumen Ratio), medida volumétrica pulmonar (alto, grueso, ancho x 0.523 = cm³); si éste es de 1.6, se correlaciona con un 94% de supervivencia y con una tasa de <3% de riesgo para desarrollar hidrops. Se valorara con cirugía pediátrica cerca del nacimiento para estudiar las posibilidades quirúrgicas. Recurrencia: no se han reportado defectos genéticos responsables del desarrollo de MAQ, y se considera una anomalía del desarrollo temprano de causa incierta. No se ha asociado a alteraciones cromosómicas. No se han reportado casos de recurrencia familiares, por lo que se puede considerar una alteración esporádica.

- *Secuestro Broncopulmonar.*⁴⁹ El secuestro broncopulmonar se describe como un segmento pulmonar, de forma piramidal que no tiene comunicación identificable con el árbol bronquial normal y recibe su irrigación de una o más arterias sistémicas anómalas. Los defectos pulmonares en general tienen una incidencia estimada de 2.2-6.6%, siendo raras en comparación con defectos adquiridos pulmonares. Se estima una incidencia de 0.15-1.8% siendo la segunda anomalía pulmonar más común, sin embargo esto es en base a hallazgos de estudios pediátricos y postmortem y existe un número importante de lesiones no diagnosticadas. La calidad del ultrasonido prenatal también afecta esta incidencia y hasta un 6.4% ha sido reportado. Embriológicamente, el secuestro sucede cuando el tejido broncopulmonar queda separado, de manera no funcional, obteniendo su irrigación sistémica. La etiología de los secuestros ha sido sujeta a gran debate, aceptándose 5 teorías principales: tracción vascular, insuficiencia vascular, ocurrencia coincidente, patología adquirida postinfecciosa y teoría del desarrollo común. Esta última, la más aceptada provee un mecanismo único para el espectro de la patología y sugiere que es un resultado de la formación de una yema pulmonar accesoria caudal a las yemas pulmonares normales. El árbol bronquial comienza como un divertículo ventral a las 3 semanas que se bifurca en izquierdo y derecho a los 26 días. Los lóbulos definitivos se forman entre la semana 5 y 8, por lo tanto

lo más probable es que los secuestros broncopulmonares se desarrollen entre las 4 y 8 semanas. *Clasificación. Intralobar:* masas de parénquima pulmonar que están contiguas al tejido pulmonar normal y comparten su recubrimiento pleural. *Extralobar:* masas de parénquima pulmonar que tienen distintas coberturas pleurales manteniendo una separación anatómica completa de la masa y el tejido pulmonar normal. En el Cuadro se hace una comparación de las características de cada uno, en cuanto a apariencia, localización, irrigación, etc.

Tabla 4. Comparación de características entre Secuestro Pulmonar Extralobar e Intralobar.

Característica	Secuestro Extralobar	Secuestro Intralobar
Apariencia	Separado de masa pulmonar principal	Dentro de revestimiento pleural del resto del pulmón
Proporción de Género	3-4 hombres : 1 mujeres	1 : 1
Anomalías Asociadas	65%	11%
Lateralidad	65% Izquierdo	55% Izquierdo
Lugar	63% entre lóbulo inferior y diafragma 10-15% intra abdominal 8% mediastino anterior 6% mediastino posterior	98% lóbulo pulmonar inferior
Irrigación Arterial	Aorta abdominal o torácica 80%; subclavia, braquiocefálica, esplénica, gástrica o intercostales 15%; arteria pulmonar 5%, más de un vaso 20%	Aorta torácica 73% y aorta abdominal 20%; celiaca o esplénica 20%, intercostales 3.7%, coronarias y subclavias reportadas; más de un vaso 15%
Drenaje Venoso	80% circulación sistémica (ácigos, hemiácigos, vena cava inferior); 25% vena pulmonar, raramente vía subclavia o porta	5% circulación sistémica; 95% vena pulmonar
Presentación Clínica	61% con menos de 6 meses de edad; 10% asintomáticos	Raro antes de los 2 años de edad a menos que se diagnostique de manera prenatal; 20% para los 20 años; 15% asintomáticos
Síntomas	Dificultad respiratoria, dificultad a la deglución/alimentación, falla cardíaca congestiva, hidrops fetal	Infecciones recurrentes, neumotórax (raro), hemoptisis y hemotórax, falla cardíaca congestiva

*Hallazgos ultrasonográficos.*⁵⁰ Generalmente se observa como una masa ecodensa, sólida la cual tiene una irrigación directa sistémica, de un vaso proveniente de la aorta. También se hace con secuestro pulmonar en donde encontramos una lesión sólida sin quistes con una forma piramidal que tiene de manera evidente aporte sanguíneo de la circulación sistémica, de la aorta descendente. La forma extralobar corresponde a 23% de las lesiones detectadas prenatalmente y puede observarse en el ultrasonido a partir de las 16 semanas como una masa ecogénica triangular o piramidal en el tórax inferior o la región suprarrenal del abdomen. El diagnóstico prenatal preciso requiere de la visualización de una arteria sistémica irrigando la masa, con ultrasonido Doppler. Un derrame pleural ipsilateral puede llegar a observarse en 6-10% de los casos. Un número pequeño también presentan hidrotórax a tensión y desarrollan hidrops posteriormente, o de contar con anomalías asociadas, polihidramnios. Anomalías asociadas. Pueden haber anomalías asociadas hasta en 40% de las pacientes, lo más común son costales o vertebrales en 20-40%, atresia/fístula esofágica 16%. Otras son hernia diafragmática, estenosis/atresia duodenal, malformaciones anorrectales, quistes broncogénicos, duplicación esofágica o gástrica, malrotación intestinal.

Diagnóstico Diferencial. Debe descartarse MAQ, teratoma mediastinal y hernia diafragmática. En el caso del secuestro extralobar subdiafragmático debe diferenciarse con Neuroblastoma, el cuál es un tumor suprarrenal que ultrasonográficamente puede verse como una masa sólida, quística o mixta; con tendencia a localizarse del lado derecho, y detectada frecuentemente hasta el tercer trimestre. *Manejo.* Es la vigilancia antenatal de la masa, con valoraciones periódicas en busca de datos de hidrops y polihidramnios que pudieran orientar hacia anomalías asociadas o mayor severidad de la lesión, idealmente cada 2 semanas. La vía de resolución es obstétrica de no contar con datos que pudieran sugerir compromiso fetal. Pronóstico. Aparentemente es bueno, sin embargo depende de alteraciones asociadas y la presencia de hidrops o polihidramnios. Varios estudios han reportado regresión sustancial o completa de la lesión al seguimiento ultrasonográfico de la paciente, sin embargo en estudios posnatales se demuestra la persistencia de la lesión. Los resultados postoperatorios varían en relación a la localización y características del secuestro, una mortalidad de 13-25% se ha reportado en relación a la persistencia de hipertensión pulmonar y otras anomalías. Recurrencia. El riesgo de recurrencia se considera bajo, por ser una anomalía esporádica.

- *Quiste Broncogénico.* El quiste broncogénico, a pesar de ser una malformación pulmonar, por el origen embriológico común del intestino anterior, se considera una malformación con diagnósticos diferenciales de tipo gastrointestinal. Representan 15% de las masas mediastinales en niños, aunque la incidencia real es desconocida ya que un gran número son asintomáticos. No hay predilección por algún sexo. Son los tumores quísticos más frecuentes del mediastino. Bush⁵¹ estableció una nueva nomenclatura de las enfermedades congénitas pulmonares y el quiste broncogénico está englobado como una malformación torácica congénita y representa de 14 a 22% de todas las malformaciones congénitas pulmonares. Los quistes broncogénicos se consideran malformaciones de una división anómala del intestino anterior en la embriogénesis. Son anomalías raras que derivan de una división anormal o ramificación anormal del árbol traqueo-bronquial. El quiste es una estructura quística delimitada por epitelio bronquial en su interior. Clásicamente están revestidos por epitelio cilíndrico ciliado secretor de moco y puede contener secreción mucinosa. Pueden presentarse de manera única, o raramente múltiple, con dimensiones desde los milímetros hasta los centímetros. Pueden estar adheridos a la pared bronquial o bronquiolar, o comunicarse por un pedículo. Como pueden estar adheridos al árbol traqueo-bronquial primitivo pueden localizarse en la tráquea, mediastino, o dentro de un secuestro broncopulmonar. Las lesiones provenientes de la separación del intestino anterior están situadas en el mediastino en 30%, lesiones después de la separación están situadas en el pulmón (70%). No hay clasificaciones como tal del quiste broncogénico. *Ultrasonográficamente,* el diagnóstico se basa en varios estudios al nacimiento como radiografías, TAC o RM. El diagnóstico prenatal es raro, la apariencia es descrita como un quiste intratorácico anecoico unilocular. Puede existir compresión de estructuras adyacentes lo cual lleva a la presencia de hidrops, polihidramnios en base al tamaño de la lesión. Siempre deben considerarse como *diagnósticos diferenciales* un neuroblastoma, linfangioma o quistes mesentéricos, omentales, coledocales,

hepáticos, ováricos e intestinales. A nivel torácico principalmente la MAQ, hernia diafragmática, secuestro broncopulmonar, atresia laríngea, enfisema congénito lobar y otros tumores. Anomalías asociadas, fistulas traqueo esofágicas, divertículos esofágicos, quistes esofágicos, secuestro broncopulmonar. Las anomalías vertebrales como la hemivértebra se asocian a los quistes de origen mediastinal. *Manejo*, no hay necesidad de variaciones en el manejo a menos que se presenten datos asociados como hidrops o polihidramnios. La vía de nacimiento es por indicación obstétrica. La resección del quiste al nacimiento dependerá de las manifestaciones clínicas, pero en general el tratamiento quirúrgico está indicado, realizando una lobectomía como tratamiento definitivo. Pronóstico, se mencionan complicaciones a largo plazo como infección, ruptura, hemorragia y compresión son comunes. También existe riesgo de malignización, aunque es bajo. La extirpación neonatal dependerá de la sintomatología ya que pueden producir tos recurrente, sibilancias y espasmo, neumonía, atelectasias, enfisema obstructivo por compresión esofágica o de vías aéreas. Esto puede ocasionar distress respiratorio severo al nacimiento. Se considera una alteración esporádica.^{52,53}

Miniati⁵⁴ y cols reportan un caso de *Blastoma pleuropulmonar*, detectado de forma prenatal, el cual es un tumor pulmonar maligno muy raro, derivado de las células germinales pleuropulmonares. Anteriormente, esas lesiones se describían como embrioma del pulmón, sarcoma embrionario, rhabdomyosarcoma pulmonar, rhabdomyosarcoma embrionario y mesenquimoma maligno. Se clasificó en tres tipos, según sus características, I para los quísticos, III para los sólidos y II para los mixtos. No había reportes prenatales, en este caso se observa in útero lesiones en el lóbulo pulmonar superior de 2.5cm, quísticos y sólidos, consistentes con una MAQ II; posterior al nacimiento, se toma biopsia corroborándose el diagnóstico de blastoma pleuropulmonar (BPP). Con esto se pretende demostrar que el BPP, debe entrar en el grupo de entidades con las que se debe hacer diagnóstico diferencial, de hecho, las características ultrasonográficas que presenta, son muy similares a la MAQ II.

- *Tumores Mediastinales*. Son tumores raros, éstos pueden comprimir las estructuras mediastinales vitales, con el desarrollo subsecuente de hidrops no inmune y muerte fetal. Los teratomas mediastinales, representan sólo el 10% de los tumores en la infancia y el 7% de los teratomas en la adolescencia. Por lo tanto el Teratoma sigue siendo el tumor mediastinal más frecuente, incluyendo también a los localizados en corazón, mismos que ya se describieron en el apartado de tumores de células germinales. El *ultrasonido*, con el Teratoma mediastinal muestra un tumor complejo multilobulado, con componentes sólidos, quísticos y calcificaciones. La utilización de IMR, permite observar las estructuras vasculares y no vasculares del mediastino y definir la diferencia entre calcificaciones hipodensas y tejido adiposo hiperdenso que sostenga el diagnóstico de teratoma. ¡Error! Marcador no definido.^{13,16,27} Una radiografía de tórax normal al nacimiento no descarta lesiones pulmonares que se hayan sospechado ultrasonográficamente *in útero*. Usualmente se localiza en el mediastino anterior y superior, su crecimiento es muy rápido y cuando es

pequeño, se confina en un solo espacio, y en este caso comprime el corazón y los grandes vasos, llevando a hidrops, con edema generalizado, ascitis, derrame pleural y placentomegalia. La compresión del esófago, lleva a polihidramnios. El *diagnóstico diferencial* de las masas mediastinales en el recién nacido incluye, de las masas sólidas: bocio, teratomas, neoplasias tímicas, tumores germinales, tumores neurogénicos y secuestro pulmonar, y de las masas quísticas: hernia diafragmática, quiste broncogénico, linfangiomas, hemangiomas, quiste pericárdico, duplicación esofágica, quiste entérico y meningocele anterior. (Cuadro 1).

Cuadro 1. Tumores mediastinales congénitos según localización en el recién nacido

	Sólidas	Quísticas
Mediastino anterior	Bocio congénito intratorácico	Hernia diafragmática
	Teratoma	Quiste broncogénico
Mediastino medio	Neoplasias del timo	Linfangioma
	Tumor de células germinales	Hemangioma
		Quiste pericardial
Mediastino posterior	Timo	Quiste broncogénico
	Tumor neurogénico	Quiste pericardial
Mediastino posterior	Secuestro pulmonar	Hernia diafragmática
	Timo	Meningocele anterior
		Duplicación esofágica
		Quiste entérico

Tumores Cardíacos. ^{12,13,55}

Se trata de un grupo poco frecuente. La incidencia de estos en el feto es de 0.14%, reportado por Holley y cols. Los fetos con tumor cardíaco tienen mejor pronóstico que los neonatos (El tumor fetal más frecuentemente encontrado, fue el rabiomioma (89%), seguido por hamartomas, teratoma y los fibromas, se menciona al mixoma cardíaco, éste último es muy raro en fetos y neonatos, es más frecuente en la edad adulta. Los tumores cardíacos pueden ser la manifestación inicial de desórdenes genéticos como tuberosis esclerosa, Síndrome familiar mixomatoso (lesiones de membrana de piel y mucosas, mixoma cardíaco, mixofibroadenomas mamarios, lesiones endócrinas de glándulas como adrenales, pituitaria, testículos), Síndrome de Gorlin Goltz (neurofibromatosis, nevos de células basales carcinomatosas) y raramente en el Síndrome de Beckwith Wiedemann (macrosomía, macroglosia, onfalocelo). La mayoría son benignos y raramente se mencionan al rabiomiosarcoma, fibrosarcoma, hemangiopericitoma.

- *Rabiomioma*. Un tercio de estos tumores se encuentran en la etapa prenatal y su incidencia varía desde 0.002 a 25% en series de necropsia y de 0.12% en estudios fetales; es decir, más del 60% de los tumores cardíacos encontrados en la etapa prenatal, son rabiomiomas. Clínicamente, las arritmias son un signo frecuente por el cual se tiene que indicar un ultrasonido.

Es importante descartar el antecedente de Tuberculosis Esclerosa en la familia (condición autosómica dominante con un alto grado de penetrancia y expresividad variable); ya que dos tercios de los neonatos con la condición presentan rhabdomioma y se considera el signo clínico más temprano (in útero) para dicha condición. Esta condición se ha documentado relacionada con la trisomía 21. *Ultrasonográficamente* se observa la presencia de una o varias imágenes hiperecóticas, de 1mm o menos; las cuáles protruyen sobre las cavidades cardíacas, generalmente son asintomáticos, cuando los dan, son secundarios a obstrucción del flujo ventricular o combinado con una estenosis, lo cual lleva a hidrops, pérdida de la función miocárdica (al involucrarse de manera extensa la pared libre del ventrículo izquierdo, músculos papilares y septo interventricular), bajo gasto cardíaco y por último insuficiencia cardíaca.

- *Fibroma Cardíaco.*- Tumor de tejido conectivo cuyo origen son las células fibro y mioblásticas. Se encuentra en el 17% de los casos, después de los rhabdomiomas. También se le conoce con el nombre de fibromatosis, miomatosis, hamartoma fibroso y tumor mesoblástico congénito. Su localización más común es en el septo interventricular en el feto y neonato, condición que le permite ocasionar alteraciones en el sistema de conducción, así como bloqueos y arritmias: Cardiomegalia es la imagen encontrada más frecuentemente. Se le relaciona con el Síndrome de Gorlin.

- *Mixoma Cardíaco.*- Tumor benigno derivado de las células mesenquimales pluripotenciales, muy raro en el feto y neonato. Con historia familiar de mixomas, se presenta en menos del 5% de los pacientes. Prenatalmente se encontró con mayor frecuencia en la aurícula derecha. Ultrasonográficamente, darán una imagen mixta, ya que puede contener hemorragia o trombos en formación en su interior, su tamaño puede ir desde 5mm hasta 4 cm. Dependiendo de la localización y tamaño, serán los signos síntomas a producir.

- *Otros Tumores Torácicos.*- Aquí se encuentra a los tumores de origen vascular como los hemangiomas, hemangiopericitomas. Ya se mencionó que dentro de estos tumores también se encuentra a los linfangiomas y hemangiomas de los cuáles ya se hizo mención. En el caso del neuroblastoma, éste se describirá en el apartado de tumores renales, debido a que ésta es su localización más frecuente.

TUMORES FETALES DE ABDOMEN Y RETROPERITONEO.

El examen ultrasonográfico del abdomen fetal es común, la circunferencia abdominal se mide en un plano axial alto a nivel de estómago y dos terceras partes de la porción intrahepática de la arteria umbilical. Los riñones, inserción del cordón y la vejiga (incluyendo la demostración de las dos arterias umbilicales) también se valoran en un plano axial, la integridad del diafragma

se visualiza en un plano para sagital. La mayoría de las anomalías intra abdominales del feto se observan en el tercer trimestre.³²

Tumores Hepáticos.^{16,32,56,57,58}

Estos conforman el 5% de los tumores fetales. Es un órgano en el cual puedes encontrar tumores metastásicos, en la mayoría de los casos provenientes de un neuroblastoma primario. Estos pueden ser sólidos o quísticos en presencia de hepatomegalia. Pueden acompañarse de calcificaciones con o sin oligo-polihidramnios. En los casos de encontrarse comunicaciones arteriovenosas, pueden llevar a datos de falla cardiaca y por lo tanto provocar la muerte fetal o neonatal.

Existe un nomograma de medidas hepáticas evaluadas con ultrasonido 2D, y en algunos casos utilizar 3D para evaluar el volumen hepático puede ser de ayuda. La Hepatomegalia puede ser difusa y tener varios orígenes: -Hidrops fetal inmune y no inmune, -infección transplacentaria (hepatitis, toxoplasmosis, rubéola y citomegalovirus), -insuficiencia cardiaca congestiva, -hipotiroidismo, -enfermedad metabólica o genética, -Trisomía 21 (hepatomegalia hipoecogénica transitoria desde el segundo trimestre, que se asocia con hidrops leve, probablemente por una disfunción mieloproliferativa transitoria).⁵⁸

- **Hemangioma.**^{16,32,56,57,58} Es el tumor hepático primario más frecuente, seguido por los *hamartomas mesenquimatosos* y *hepatoblastomas*. Los *Hemangioendoteliomas*, los cuáles son muy similares a los hemangiomas y adenomas hepáticos, en aspectos clínicos, también se mencionarán. Aproximadamente el 50% de los hemangiomas hepáticos, son diagnosticados en las primeras semanas de vida hasta los 6 meses. En la etapa fetal, esto es poco común, pero a estos tumores se les puede asociar con hidrops; incluso después del nacimiento, los datos clínicos importantes son la presencia de hepatomegalia e insuficiencia cardiaca, incluso datos de coagulación intravascular difusa, o el Síndrome de Kasabach-Merrit pueden relacionársele. Estos se observan ultrasonográficamente como tumores abdominales, bien circunscritos, que pueden ser pequeños o medir hasta 10 cm., pueden ser únicos o múltiples y pueden mostrar calcificaciones en su interior. Los *Hemangioendoteliomas*, como su nombre lo dice son lesiones compuestas por una gran línea de canales de endotelio vascular, lo cual los hace histológicamente distintos del hemangioma. Si el tumor hepático, es puramente hipoecóica, es más probable que se trate de un hemangioendotelioma, más que un hemangioma. Es importante describir los hallazgos Doppler en cuanto a localización, tamaño, diámetro, número de vasos así como comunicaciones vasculares. Ambas lesiones involucionan a los 2 años de vida, aunque son benignas, en algunos casos pueden causar datos de falla cardiaca como se explicó anteriormente, por lo que pueden tener un pronóstico desfavorable en éstos casos. Si los datos de insuficiencia cardíaca se observan in útero, se recomienda dar a la madre tratamiento con *corticoesteroides* (hidrocortisona a través de la vena umbilical, con reducción del tumor, así como de la anemia

fetal, caso reportado por Mejidas y cols), llevando la lesión a la regresión supuestamente por vasoconstricción intralesional.^{16,32,56,58}

En cuanto a los *Hamartomas Mesenquimatosos*, estos se diagnostican más en el período neonatal y la infancia y provienen de un desarrollo anómalo de un segmento vascular que aporta flujo sanguíneo, que es sometido a isquemia, con los posteriores cambios quísticos, centro necrótico el cuál no es recurrente o sufre cambios malignos. Los hamartomas se localizan frecuentemente en el lóbulo derecho y se presentan como tumores quísticos septados. Ultrasonográficamente difícil de diferenciar de un hemangioendotelioma.^{16,32,56,58}

- *Hiperplasia Nodular Focal*,⁵⁸ es muy similar al hemangioma, es usualmente un tumor sólido con tabiques fibrosos, al Doppler color se pueden mostrar vasos con forma de “estrella” en el centro de la lesión.

- *Adenomas*,⁵⁸ Tumores benignos, que al detectarse prenatalmente tienen un halo ecogénico bien delimitado, pueden experimentar transformación maligna.

- *Hepatoblastoma*, es el tumor hepático maligno de origen embrionario, más común en la infancia. Dos tercios de éstos se localizan frecuentemente en el lóbulo derecho, aunque pueden encontrarse en ambos lóbulos en forma de múltiples nódulos sólidos. Puede asociarse con hidrops y metástasis a placenta. Se observa como un tumor sólido único bien delimitado y con calcificaciones. Al Doppler altamente vascularizado. Dentro de las múltiples anomalías que pueden asociarse a este se mencionan al Síndrome Familiar adenomatoide polipoideo, el de Beckwith Weidemann.^{16,32,56,58}

- *Calcificaciones Hepáticas*, son focos ecogénicos únicos o múltiples situados en el parénquima hepático con una frecuencia de 1 en 1750 ultrasonidos realizados en el segundo trimestre. El *Diagnóstico Diferencial* de éstas se debe hacer con infecciones intrauterinas (toxoplasmosis, citomegalovirus), neuroblastoma metastásico o necrosis hepática isquémica. Descartar que la presencia de éstas sean en peritoneo, permite pensar en una peritonitis meconal. Se ha relacionado la presencia de las calcificaciones con la presencia de malformaciones fetales (21% por Bronstein y Blazer). El hallazgo único de las calcificaciones, posterior a descartar infección, y cromosomopatía, generalmente se atribuyen a causas vasculares y se les da una sobrevida hasta del 96%.⁵⁸

- *Quistes Hepáticos*, aislados son raros, prenatalmente se menciona a los *Quistes de Colédoco*, que se muestra como una imagen quística homogénea de paredes regulares que habitualmente no sobrepasa los 3cm. Aparece en el

cuadrante superior derecho, debajo de la vena umbilical y por delante del riñón derecho. Utilizando la clasificación de Caroli de 1958 para los quistes de colédoco, según la porción del conducto biliar afectada, refiere que la Tipo I (dilatación fusiforme del conducto biliar común), representa el 85-90% de los quistes de colédoco; y son éstos los que se han diagnosticado prenatalmente (Bancroft y cols 1994). Alonso-Lej y col 1959, refieren que este se presenta cuatro veces con más frecuencia en fetos femeninos que masculinos. Su causa probable se relaciona con una anomalía en el desarrollo del divertículo hepático en la vida fetal temprana, la cual lleva a un conducto pancreático y biliar común anormal, con la subsiguiente obstrucción del ámpula de Vater.⁵⁶ Debe de diferenciarse de los quistes de epiplón, renales, hidronefrosis o asa intestinal dilatada, atresia duodenal.

Tumores Adrenales.

Cuando se visualizan tumores suprarrenales, el diagnóstico diferencial en que debe pensarse incluye al Neuroblastoma, hemorragia suprarrenal, secuestro pulmonar extralobar (abdominal / subdiafragmático), malformación adenomatoidea quística, quiste simple de retroperitoneo, quiste de duplicación intestinal, quiste de ovario en caso de género femenino, linfangioma, displasia renal multiquística. Estas presentan una localización anatómica muy similar, así como apariencia ultrasonográfica. Diferentes autores mencionan la frecuencia de dichas lesiones; Sauvat y cols en 2002, reportan al Neuroblastoma en el 58% de los casos.; Lin y cols en 1999, reportan la hemorragia suprarrenal en el 14% de los casos.^{16,32,56,58}

- *Neuroblastoma*,^{16,32,56,58} Es el tumor de la infancia más común, con una frecuencia de 1 por cada 20,000 nacidos vivos. Sólo 50% de los tumores suprarrenales, son neuroblastomas. Este se origina de tejido natural no diferenciado o de la médula renal o de los ganglios simpáticos abdominales, torácicos, pélvicos, de cabeza o cuello; por lo cual puede tener una localización anatómica variable. También su etiología la relacionan con alteraciones del cromosoma 1. La más frecuente es en el riñón. *Ultrasonográficamente* éste puede ser sólido, quístico o mixto, aunque por autopsia fetal, la forma quística fu la más frecuente; **Error! Marcador no definido.**; se observa inmediatamente por arriba del riñón y por debajo del diafragma; ocasionalmente puede contener calcificaciones. En el caso de los tumores originados de los ganglios simpáticos, éstos pueden localizarse en cabeza, cuello o abdomen. Es un tumor con potencial de liberación de niveles elevados de catecolaminas; los cuáles se relacionan con la presencia de hidrops, polihidramnios, hipertensión o preeclampsia materna. El tumor puede metastatizar al hígado, placenta o vasos sanguíneos. Según los estadios del tumor es el pronóstico observado, el I, el tumor está confinado a la glándula, II con extensión local más allá de la glándula, pero sin pasar de la línea media; III pasando la línea media; IV un grupo único de metástasis que incluyan hígado, piel y menos del 10% de médula ósea. **Error! Marcador no definido.** El neuroblastoma fetal, tiene mucho mejor pronóstico que el de la infancia, ya que el primero puede regresar in útero o en la etapa neonatal, (supervivencia del

90%), si se diagnostica después del primer año de vida, la supervivencia se estima sólo del 20%.

Tumores Renales.

Estos representan sólo el 2.5 al 7% de todos los tumores congénitos. El *Nefroma Mesoblástico*, también conocido como *hamartoma renal*, es el tumor renal más comúnmente diagnosticado en la etapa prenatal, seguido por el *Nefroblastoma o Tumor de Wilms*, éste último representa hasta el 80% de los casos de tumor renal en la infancia. Estos se relacionan con *polihidramnios* por poliuria y/o hipercalcemia. La apariencia ultrasonográfica in útero de éstos es muy similar por lo que requieren siempre del diagnóstico histopatológico para el diagnóstico final. ^{16,32,57,58,59}

- *Nefroma Mesoblástico* es un hamartoma del riñón similar al leiomioma uterino. Compuesto por células mesenquimáticas inmaduras y componentes renales. Su prevalencia es rara y afecta más frecuentemente al sexo masculino. Generalmente es unilateral y de evolución benigna. En el 14% de los casos se asocia a otras anomalías tipo genitourinario, gastrointestinal, hidrocefalia y polidactilia. Estos también se han referido relacionados con polihidramnios, (40-100%), ruptura prematura de membranas y parto pretérmino (50%). Ultrasonográficamente se observa como un tumor retroperitoneal sólido, generalmente única que se origina en el riñón adyacente, no se separa de este y parece comprimirlo, márgenes bien delimitados, en caso de haber hemorragia o necrosis pueden observarse zonas hipoecogénicas. El “signo del anillo” es característico de ésta lesión y se describe como una lesión hipoecogénica que rodea la lesión y la hace más nítida. ⁶⁰El Doppler color muestra una vascularización difusa, periférica con índices de pulsatilidad disminuidos. Los diagnósticos diferenciales son con el tumor de Wilms, displasia renal multiquística, la cual es bilateral, el Síndrome de Meckel-Gruber que es bilateral, neuroblastoma y secuestro pulmonar extralobar.

- *Tumor de Wilms* ^{1,16,32,56,58} es muy raro en la etapa prenatal. Su aspecto ecográfico es similar al nefroblastoma mesoblástico. Es una neoplasia maligna la cual puede diseminarse vía vascular, linfática o por continuidad, Vadeyar y cols en el 2000, reportan un caso prenatal corroborado histopatológicamente y cuya presentación in útero fue hidrops fetal. El tumor de Wilms pertenece a un grupo heterogéneo genéticamente y se relaciona hasta en el 60% de los casos con otros síndromes como el de Beckwith-Weidemann.

- *Tumor Rabdoide Renal*, representa el 11% de los tumores renales perinatales, recibe este nombre por su similitud histológica con el rhabdomyosarcoma.

Otros Tumores Abdominales.

- *Quistes Intrabdominales y Linfangiomas* son diagnosticados de manera frecuente en las valoraciones prenatales, ambos se piensa que se forman por una anomalía de los canales linfáticos, al fallar en sus conexiones durante la formación del sistema linfático.⁵⁷

- *Quiste Mesentérico*, se estima ocurre con una frecuencia de 1 en 20,000 recién nacidos vivos, mientras que los *Quistes Epiploicos* y *Retroperitoneales*, son menos comunes. Del 50 al 78% de los quistes mesentéricos se encuentran en el mesenterio del intestino delgado, (Kurtz y cols 1986, Chung y cols 1991); mientras que el 95% de los linfangiomas, son encontrados fuera del abdomen, pero aún en regiones intrabdominales como retroperitoneo y mesenterio. Específicamente el Quiste Mesentérico, se observa como un tumor quístico de características variables, hipocogénico, puede ser único o multilobular con tamaño variable. Histológicamente cuenta con un recubrimiento interno de células mesoteliales, aunque a veces puede contener célula de músculo liso, o tejido linfático. El líquido que puede contener puede ser seroso, quiloso o hemorrágico. El diagnóstico diferencial debe hacerse con los quistes epiploicos, los cuáles tienden a ser móviles, o los retroperitoneales que por su cercanía vascular, tienden a ser recurrentes.

- *Quiste de Ovario*,⁶¹ es la lesión quística abdominal más frecuentemente observada en fetos femeninos. La foliculogénesis se lleva a cabo de las 20 semanas de gestación al nacimiento; 60% de los fetos femeninos tienen folículos maduros; esto por acción del eje hipotálamo-hipófisis-ovario, el cual funciona a partir del final del primer trimestre por lo que una de las teorías de su formación, se apoya en la liberación de Hormona Gonadotropina Coriónica y/o a estrógenos provenientes de la placenta... Si se define como quiste ovárico prenatal a aquel con un diámetro mayor a 2 centímetros, se le calcula una prevalencia de 1 en 2500 nacidas vivas; en contraste con el 30% de quistes foliculares más pequeños observados en autopsias. El diagnóstico del quiste se hace de inicio al descartar feto masculino al observarse un tumor quístico unilateral en ausencia de alteraciones anatómicas renales y gastrointestinales. La mayoría de las series con casos de quiste de ovarios, son pequeñas pero permiten reportar los siguientes datos: Quistes > 4cm, tienen más riesgo de torsión y/o hemorragia, pudiéndose observar prenatalmente con la presencia de un quiste simple con presencia de imágenes más complejas (Nussbaum y cols 1988); Foley y cols en 2005, reportan en su serie que 7 de 10 casos (80%) diagnosticados inicialmente como quistes simples, presentaron posteriormente cambios; por lo que recomiendan como posibilidades de manejo la aspiración del quiste simple, con la intención de evitar más adelante la pérdida del ovario; o la resección postnatal; en cuanto al manejo conservador, éste es apoyado por Brand, Meizner, Crombleholme, Heling; pero esto debe individualizarse según los casos ya que sólo el 30% de los quistes simples de ovario no evolucionan de forma compleja. El tamaño del quiste parece no ser un buen predictor de la evolución del mismo; por lo tanto, hay que valorar en que momento ser invasivos con la finalidad de conservar la función gonadal y en que momento ser conservadores; recordando que las intervenciones

quirúrgicas neonatales pueden llevar a mayores complicaciones y a una vigilancia más larga. Otras enfermedades del tracto genital femenino incluyen al Hidrocolpos y al Hidrometocolpos, los cuales se describen con la presencia de distensión vaginal y uterina respectivamente.

Diagnóstico diferencial de Tumores Abdominales.

Además de las lesiones mencionadas con anterioridad, hay que tener en mente otros diagnósticos, y que con las imágenes ultrasonográficas con que se presentan, pueden confundirse. ⁶¹

- *Quistes de duplicación entérica*; son raros pero las yeyuno-ileales son las más comunes (61%), anatómicamente estas estructuras son anomalías esféricas o tubulares asociadas entre sí y con porciones de intestino normal... Las duplicaciones gástricas a menudo se observan alrededor de la curvatura mayor.

- *Atresia Gastrointestinal*,⁶¹ estas pueden ocurrir a cualquier nivel del tracto gastrointestinal. Estas pueden envolver porciones de esófago distal. Pueden encontrarse atresia pilórica, duodenal, ésta es la más común de las atresias encontradas con una prevalencia de 1^a 5 por cada 10,000 nacidos vivos y es causada por una falla en la recanalización de la luz intestinal a las 11 semanas de gestación. Se origina una membrana cerca del ámpula de Vater la cual se considera como una variante de la atresia pero con la posibilidad de obstruir por completo la luz del intestino. Menos del 10% de las atresias con de Colon y su etiología es similar a la encontrada en la atresia yeyuno-ileal, la cual se cree es debida a un accidente vascular in útero. Estas lesiones en general, no se asocian con otras anomalías.

- *Peritonitis Meconal*, la cual es una entidad con un espectro muy amplio, ésta puede presentarse como tumores quísticos (pseudoquistes meconales). La incidencia de ésta es de 1 por cada 35,000 nacidos vivos, y se caracteriza como resultado de la perforación prenatal del intestino. La perforación intestinal primaria se presenta en el 53% de los casos de peritonitis meconal. ⁶¹

- *Intestino Hiperecogénico*, fue descrito por primera vez en fetos con Fibrosis Quística, desde 1984 por Muller; refiriendo se trataba de una obstrucción intestinal por meconeo localizada frecuentemente en el íleo distal, cercano al colon; la prevalencia en éstos casos fue del 3.1%. Posteriormente se observó relación con la trisomía 21, Nyberg en 1990 reportó que en 10% de los fetos con trisomía 21, había observado intestino hiperecogénico, durante el segundo trimestre, con una prevalencia del 0.3% para fetos normales; al compararse estos datos con fetos a quienes se les realizó cariotipo, el porcentaje subió de 10 a 14% de fetos con intestino hiperecogénico y T21. También se ha relacionado con la presencia de infección como

citomegalovirus, herpes simple, varicela zoster, parvovirus B-19 y toxoplasmosis. Simon-Bouy en 2003, realiza una cohorte de fetos con intestino hiperecogénico analizando los resultados perinatales, encontró que el 65% de éstos tuvieron un resultado normal, 7% presentaron múltiples anomalías, 3.5% presentaron cromosomopatía y 2.8% presentaban infección viral; la muerte intra uterina ocurrió en 1.9% de los casos, se observó restricción en el crecimiento intrauterino (RCIU) en el 4.1% de los casos, parto pretérmino en el 6.2% y preeclampsia en el 1%.⁶¹

Tumores de Extremidades, Piel, Genitales y Región Sacra.

Continuando con la clasificación de Meizner, el último rubro de tumores comprende a aquéllos observados en las regiones de piel, genitales y región sacra; ésta última, se refiere específicamente al teratoma sacrococcígeo del cuál ya se habló en rubros anteriores.

Tumores de Tejidos Blandos.

En este rubro se encuentran diversos grupos de tumores. Representan del 12 al 22% de todos los tumores congénitos. Hay discrepancia en el reporte de estos, debido tanto al tamaño como a la localización de los mismos. La mayoría de las veces estos tumores son pequeños y se localizan en las extremidades, y es debido a éstas características, que es raro que causen algún problema in útero como polihidramnios o hidrops. Estos suelen manifestarse al nacimiento como tumores palpables, aproximadamente 2/3 de éstos tumores son benignos. Los *Tumores de Tejido Conectivo*, forman el grupo más grande de tumores congénitos de tejidos blandos y lo comprenden: en el grupo de tumores benignos a las *Fibromatosis, miofibromatosis, fibromatosis digital, hamartoma fibroso*. En el grupo de tumores malignos al fibrosarcoma infantil, rabdosarcoma, tumor primitivo del neuroectodermo y tumor rabdoide. El rabdosarcoma es altamente maligno e incluye extremidades, tracto genitourinario, cuello, cara.

Tumores de Placenta y Cordón.

- *Corioangiomas* ^{*¡Error! Marcador no definido.*} son tumores vasculares benignos de la placenta. Se presentan comúnmente encapsulados, alrededor o intraplacentarios; son los tumores primarios más comunes de la placenta. Ultrasonográficamente, se muestran como un tumor hiperecóico en la placenta o cerca de la inserción del cordón y protruyendo hacia cavidad amniótica. Estos se observan a menudo después de las 20 semanas de gestación. La vascularidad de los mismos varía aparentando en algunos casos ser una malformación arteriovenosa. Cuando éstos miden < de 6cm, es raro que provoquen complicaciones. No existe manejo fetal y sólo se requiere la vigilancia ultrasonográfica. Valora con Doppler la arteria cerebral media puede ser de utilidad, para descartar anemia fetal por alguna comunicación vascular del tumor.

- *Hemangiomas*^{*Error! Marcador no definido.*} del cordón umbilical, se observan como un tumor fusiforme o nódulo angiomatoso del cordón. Estos se rodean de edema muy cerca de la gelatina de Wharton y pueden tener un tamaño hasta de 18 cm. Otros tumores del cordón lo son los *teratomas*, *hematomas* y *angiomas*. El manejo in útero consiste en la descompresión del componente quístico, ya que en los tumores sin descompresión, con un tamaño mayor de 10 cm se ha observado relación con malpresentación, distocia y riesgo de ruptura del quiste.









5. OBJETIVOS

GENERAL.

Analizar la evolución materno-fetal en pacientes con embarazo complicado con diagnóstico de tumor fetal, a las cuáles se les haya dado seguimiento ultrasonográfico en el Departamento de Medicina Materno Fetal, del Instituto Nacional de Perinatología entre los años 1994-2008.

ESPECIFICOS.

- Describir el número de pacientes con embarazos complicados con un feto con defecto del tubo neural con seguimiento en el departamento de Medicina Materno-Fetal en el Instituto Nacional de Perinatología entre los años 1994-2008.
- Describir las características demográficas y antecedentes patológicos y ginecoobstétricos de las pacientes.
- Describir las características ultrasonográficas del tumor fetal, su localización y diagnóstico probable.
- Describir las características clínicas, terapéuticas y evolutivas de los tumores fetales.
- Describir el desenlace obstétrico, semanas de gestación en que se llevó a cabo y diagnóstico final del recién nacido en relación al diagnóstico prenatal.
- Saber cuál es la prevalencia de los tumores fetales.
- Comparar los resultados obtenidos con los reportados en la literatura a nivel internacional.

6. JUSTIFICACIÓN.

Los tumores fetales, son una entidad poco frecuente. Con el advenimiento de las nuevas técnicas de imágenes como el ultrasonido de alta resolución, las imágenes de resonancia magnética y tomografía axial; han llevado a que el diagnóstico de tumores en el feto haya aumentado en los últimos 20 años. Generalmente la lesión se diagnostica en etapas de la gestación muy avanzadas o cuando ésta es muy extensa, por lo tanto empobrece el pronóstico; incluso hay casos en que el diagnóstico es dado por el estudio de histopatología.

La relevancia de este estudio, radica en que se pretende dar a conocer la experiencia del Departamento de Medicina Materno Fetal, en cuanto al diagnóstico de tumores fetales, las características ultrasonográficas de los mismos, su frecuencia, evolución, y complicaciones más comunes.

Si tomamos en cuenta el enorme impacto emocional al que se someten los padres, a quienes se les da un diagnóstico de tumor fetal, el aumentar las posibilidades de emitir un diagnóstico prenatal lo más cercano a la realidad; con la experiencia adquirida, permitirá ofrecer una consejería oportuna, explicando a los padres, dependiendo cada caso, los métodos diagnósticos y/ o terapéuticos disponibles, la evolución y pronóstico fetales. Por lo tanto, esto también permitirá planificar de la mejor manera el momento, lugar y forma de interrupción del embarazo, así como las necesidades inmediatas del recién nacido.

7. DISEÑO METODOLOGICO.

- *Lugar y duración.* Instituto Nacional de Perinatología, con recolección de datos desde el año de 1994 hasta marzo del 2008.
- *Universo.* Todos los embarazos resueltos en el Instituto Nacional de Perinatología, en el período comprendido entre enero de 1994 hasta marzo del 2008.
- *Unidades de observación.* Todas las pacientes ingresadas al Instituto Nacional de Perinatología, con seguimiento por el Departamento de Medicina Materno Fetal, que hayan contado en diagnóstico en el embarazo de Tumor Fetal, entre los años de 1994 y 2008.
- *Muestreo.* Se obtendrán los datos deseados de los expedientes de seguimiento del departamento de Medicina Materno Fetal, localizados en el archivo clínico y/o archivo muerto.
- *Variables en estudio.*
 - *Edad materna al ingreso:* se define como la edad de la paciente a su inicio de control prenatal en el INPerIER, a partir de su fecha de nacimiento a la apertura del expediente. Cuantitativa continua – años.
 - *Paridad:* se define como la cantidad de gestas, partos, cesáreas, abortos, ectópicos o molas con las que cuenta la paciente a la apertura de su expediente. Cuantitativa discreta – número.
 - *Edad gestacional al diagnóstico de Tumor Fetal:* se define como las semanas de gestación en las cuales se realiza o corrobora el diagnóstico Tumor Fetal en el INPerIER, a partir de la fecha de última menstruación o primer ultrasonido. Cuantitativa discreta – semanas de gestación con días.
 - *Antecedente de Tumor Fetal en embarazos previos:* se define como el antecedente de embarazos previos complicados con feto con tumor en la paciente. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.
 - *Patología materna:* se define como la presencia de alguna enfermedad crónica degenerativa en la paciente previa a la gestación. Cualitativa nominal politómica – Ninguna, DM, HASC, Epilepsia, Otras.
 - *Evolución materna.* Se define como la presencia de una nueva patología diagnosticada durante la gestación. Cualitativa nominal politómica. - Ninguna, preeclampsia, parto pretérmino, etc.
 - *Localización del tumor.* se define como el lugar anatómico en que se observa el tumor. Cualitativa nominal politómica.- Cabeza, cara cuello, tórax, abdomen, extremidades, etc
 - *Características ultrasonográficas del Tumor.* Se define como la apariencia hipoecóica, hiperecóica o ambas observadas en el tumor. Cualitativa Nominal politómica. – Quístico, Sólido, Mixto.
 - *Clase de Tumor.* Se define como la estirpe celular a la que pertenece el tumor fetal.
 - *Vascularidad del Tumor.* Se define como la presencia de neovascularización o hipervascularización en el tejido del tumor, al

aplicarse Doppler color. Cualitativa nominal dicotómica.- Ausente/ Presente.

- *Tamaño del tumor.* Se define como la medición ultrasonográfica obtenida en centímetros sobre el tumor.

- *Ventriculomegalia:* Se define como la presencia de ventriculomegalia en el feto con el tumor fetal. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.

- *Polihidramnios:* se define como la presencia de polihidramnios en el feto con el defecto del tubo neural. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.

- *Oligohidramnios:* Se define como la presencia de oligohidramnios en el feto con tumor. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.

- *Hidrops:* Se define como la presencia de hidrops en el feto con tumor. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.

- *Regresión y/o resolución:* Se refiere a la disminución en las medidas de la lesión y/ o desaparición del tumor posterior al diagnóstico y seguimiento ultrasonográfico de ésta. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.

- *Muerte fetal anteparto:* se define como la muerte fetal previa al inicio de trabajo de parto o resolución del embarazo complicado con un feto con defecto del tubo neural. Cualitativa nominal dicotómica – presente/ausente.

- *Vía de resolución del embarazo:* se define como la vía de nacimiento del producto, ya sea la vía vaginal (eutocia o fórceps), la abdominal (cesárea o histerotomía) o realización de legrado. Cualitativa nominal politómica.

- *Defectos asociados:* se define como la presencia de otros defectos estructurales presentes en el feto con diagnóstico de tumor. Cualitativa nominal dicotómica – presentes/ausente

- *Cariotipo:* se define como la realización de cariotipo en el feto con diagnóstico de tumor. Cualitativa nominal dicotómica – realizado/no realizado.

- *Diagnóstico Final.* Se define como aquel diagnóstico corroborado ya sea por otros métodos diagnósticos al nacimiento y/o por estudio histopatológico de biopsia y/o necropsia. Cualitativa

- *Criterios de Inclusión.*

- Pacientes con embarazo complicado con feto con tumor, que cuenten con expediente de seguimiento de Medicina Materno Fetal.

- Pacientes que hayan llevado su control prenatal en el Instituto Nacional de Perinatología.

- Pacientes que hayan resuelto su embarazo en el Instituto Nacional de Perinatología.

- *Criterios de Exclusión.*

- Pacientes con datos incompletos en el expediente de seguimiento

- *Análisis.*

Se identificará a las pacientes con embarazo complicado con feto con tumor, cuyo embarazo se haya clasificado como caso de seguimiento

de Medicina Materno-Fetal en el INPerIER en el periodo entre 1994 y marzo del 2008. Posteriormente se analizarán los expedientes para recabar la información expuesta en las variables mencionadas.

La información se expresará en porcentajes y medias, con cálculo de desviación estándar cuando sea requerido. Por tratarse de una serie de casos, el tipo de análisis es totalmente descriptivo. Posteriormente se compararan resultados con los más representativos de la literatura nacional e internacional.

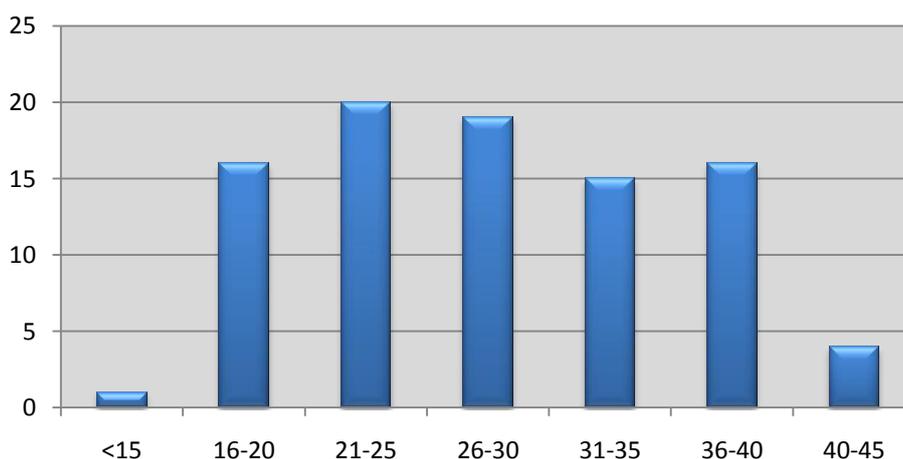
- Recursos. Por el tipo de estudio, no se requieren.

8 RESULTADOS.

Se analizaron 91 expedientes de embarazos de seguimiento del Departamento de Medicina Materno Fetal, complicados con diagnóstico de Feto con Tumor, los cuáles pertenecían al período comprendido de 1994 a marzo del 2008, en el Instituto Nacional de Perinatología; la prevalencia encontrada a lo largo de este período fue de 0.0011.

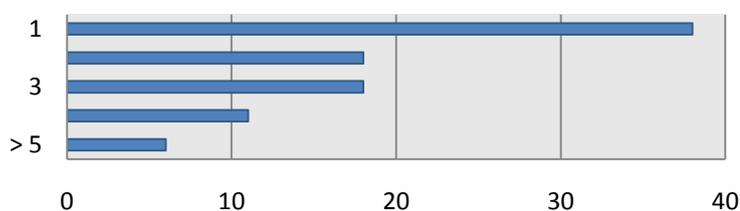
Características Demográficas. Al momento del embarazo, la edad de las pacientes fue de 28.24 ± 11.31 años (15-43), con el mayor número de casos en el grupo de 21 a 25. (Esquema 1). En cuanto a la paridad 38 pacientes fueron primigestas, 18 pacientes secundigestas e igual número para trigestas y 17 pacientes con embarazos de 4 en adelante (Esquema 2). Las semanas de gestación en que se hizo el diagnóstico de los tumores en general, fue en promedio a las 25 semanas de gestación (11- 37sdg); las semanas de gestación al nacimiento fue en promedio de 34 semanas (17-40sdg). Las características ultrasonográficas del tumor fueron quísticas en su mayoría con 69%, seguidas por los mixtos 19% y sólidos 12% (Esquema 3). En cuanto a antecedentes de importancia, 4 pacientes referían antecedente de óbito, 1 paciente hijo con pie equinovaro y 1 con hijo con Síndrome de Berdon.

GRUPOS DE EDAD



ESQUEMA 1

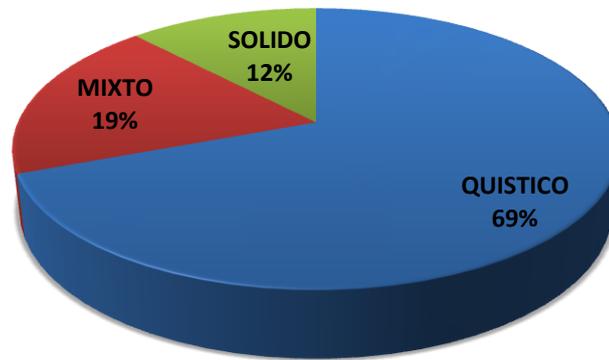
Paridad



Gestas	> 5	4	3	2	1
■ Pacientes	6	11	18	18	38

ESQUEMA 2

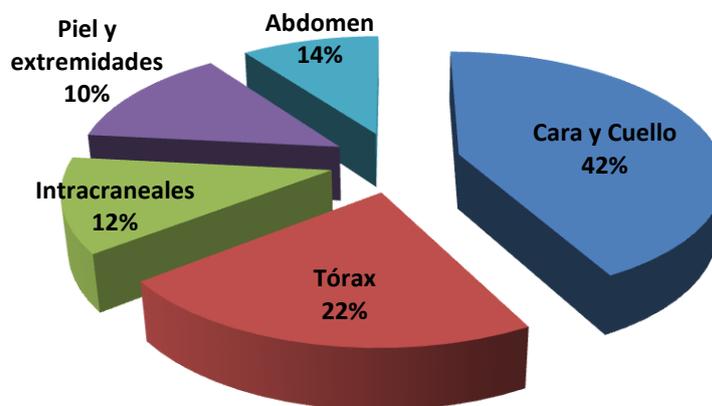
Características del Tumor



ESQUEMA 3

Por localización anatómica, los tumores se presentaron en cara y cuello en el 42%, Tórax 22%, Abdomen 14%, Intracraneales 12% y Piel y región sacrococcígea en 10%. (Esquema 4).

Localización Anatómica Tumores Fetales



Esquema 4

En los casos de *Tumores Intracraneales*, se revisaron 11 expedientes de los cuáles, tres pacientes presentaban como antecedente de importancia óbito, diagnóstico previo de hipertensión crónica más Lupus y antecedentes de ingesta de ácido retinoico respectivamente. El promedio de edad materna fue de 28 años, las semanas de gestación al diagnóstico fue de 27 (13-36) semanas. Los diagnósticos de ingreso comprendían 3 fetos con Ventriculomegalia asimétrica por tumor intracraneal, 2 fetos con quistes aracnoideos, 1 aneurisma de la vena de galeno, 1 variante Dandy Walker, 1 papiloma vs quiste de plexo coroideo, 1 agenesia de cuerpo calloso más quiste

supratentorial, 1 quiste porencefálico, 1 secuencia de bandas amnióticas. En cuanto a la evolución materna, 1 paciente desarrolló preeclampsia leve y además se le administró digoxina vía oral, ya que el feto presentó datos de insuficiencia cardíaca, y su diagnóstico se corroboró como un aneurisma de vena de galeno. La vía de resolución fue abdominal en 6 pacientes (55%), 4 pacientes por vía vaginal (34%) y en una no se especificó en el expediente la vía. Las semanas de gestación al nacimiento fueron en promedio de 37 semanas, ± 1.7 ; la presentación fetal sólo se reportó pélvica en un caso, y no reportada en otro, el resto fueron con presentación cefálica. El 70% de los tumores reportados, tenían una localización supratentorial; 30% infratentorial en la fosa posterior; sólo uno de los diagnósticos no se corroboró (quiste aracnoideo) y el resto se correlacionó positivamente en 8 casos (72%) y sólo en 2 (11%) casos no fue el mismo diagnóstico ultrasonográfico que el final; y fue en los diagnosticados como craneofaringioma y teratoma intracraneal. De acuerdo con la estirpe del tumor, la mayoría se trató de tumores quísticos ventriculares y uno del plexo coroides, que se consideran tumores neuroepiteliales, esto en 8 casos (72.2%), uno vascular (9%), uno de células germinales (9%) y el último craneofaringioma que se considera dentro del grupo de tumores de la región celar. El 80% de los tumores presentaron una apariencia quística, 10% mixta y 10% sólida. Sólo se reportó vascularidad de tipo venosa, en el caso del aneurisma de la vena de galeno. Hubo asociación con otras malformaciones en el 20 % de los casos, labio y paladar hendido con el craneofaringioma y múltiples malformaciones con el teratoma intracraneal. El tamaño promedio de los tumores fue de 1.3cm de diámetro, con excepción del teratoma, el cual se reportó con medidas de 17 x 20 cm. Se observó macrocráneo en 4 fetos (36%), en 7 casos se corroboró ventriculomegalia unilateral que correspondió al 63% de los casos; ninguno de los casos se reportó como óbito, 3 casos no refirieron la evolución postnatal, 3 reportados como muerte neonatal temprana (27%), y 3 con colocación de válvula ventrículo peritoneal y alta (27%). (Ver Tabla 5).

En los casos de *Tumores de Cara y cuello*, se revisaron 39 expedientes, excluyéndose 1 por estar incompleto; de los 38 restantes, 28 (73%) ingresaron con el diagnóstico de Higroma Quístico, a 21 de los cuáles (75%), se les corroboró el diagnóstico. El promedio de semanas de gestación en que se hizo el diagnóstico fue de 22 semanas, mínimo 11 y máximo a las 35 semanas. Se realizó cariotipo a 25 pacientes (65%); encontrándose cariotipo normal (sin tomar en cuenta al síndrome de Noonan) en 9 casos (36%), Síndrome de Turner en 11 pacientes (44%), Trisomía 21 en 2 pacientes (8%), Trisomía 18 en 1 paciente (4.4%), Síndrome de Noonan en 1 paciente (4.4%). 60% con cromosomopatía. Se obtuvo el diagnóstico de Linfangioma cervical en 5(14%) casos y no valorables 2 casos más. Se diagnóstico un caso de Ránula o quiste lingual (4%). Del total de 38 casos, se pudo corroborar la concordancia del diagnóstico prenatal por ultrasonido con el diagnóstico final en 26 casos (68.4%), no concordante en 4 (11.5%) y los 8 restantes (21%), no pudieron corroborarse. Dentro de los diagnósticos que no pudieron corroborarse, se encontraba un caso de probable Sialoblastoma, 3 casos de hemangiolinfangioma, 2 probables casos de pterigión múltiple, una probable cromosomopatía con onfalocelo y un higroma quístico. Se reportan a dos

pacientes con factor de riesgo, una con antecedente de 3 hijos con muerte neonatal temprana, nunca se estudiaron previamente y el resultado de esta última gestación fue un Síndrome de Turner; la segunda paciente con antecedente de interrupción temprana (2 embarazos previos masculinos) por hidrops no inmune, corroborándose diagnóstico de feto cariotipo 46, XY con higroma quístico secundario a hidrops no inmune, sin encontrar otra patología aparente. En la evolución materna, una paciente se complicó con desprendimiento prematuro de placenta normoinserta. En cuanto a la evolución fetal, 17 casos (44%) dejaron de presentar frecuencia cardíaca, y por definición, en total 24 casos (60.5%) terminaron en óbito fetal, de los cuáles 12 (50%) casos tuvieron diagnóstico de Síndrome de Turner, del porcentaje restante 4 casos (28%) se reportaron como Muerte Neonatal Temprana. La atención de 23 (60%) pacientes fue vía vaginal, 14 (36%) vía abdominal y 2 se atendieron fuera del instituto. Dentro de las características ultrasonográficas se reportaron 8 casos de tipo mixto, los cuáles correspondían a los casos con diagnósticos de hemangio/linfangioma, tenían una localización lateral al cuello, un caso lateral en lengua y uno en mandíbula probablemente glándula parótida; 5 casos de éstos, se reportaron como vascularizados. A diferencia de los diagnosticados como higroma, donde se refería una localización en cuello posterior y ninguno vascularizado. En la descripción de los 21 casos de higroma, 15 casos (72%) se reportaron septados. Con alteraciones del líquido amniótico 8 casos (21%), de los cuales 4 eran polihidramnios y 4 oligohidramnios; fetos con diagnóstico de Hidrops, se reportaron 13 (35%) y sólo con ascitis a 6 (16%), 4 casos con datos ultrasonográficos de cardiopatía y 7 casos con otro tipo de anomalías como alteración en los ángulos de los pies o postura de dedos de manos. En cuanto a la evolución al nacimiento, se reportaron 4 casos con obstrucción de la vía aérea, y todos tenían como diagnóstico probable linfangioma. El promedio de semanas de gestación al nacimiento fue de 29 semanas con 17 semanas mínimo y 40 semanas máximo. (Ver Tabla 6).

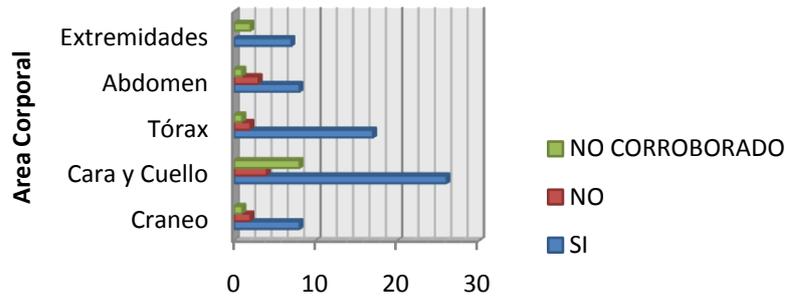
Con los *Tumores fetales de Tórax*; se revisaron 20 casos, en donde el promedio de edad materna fue de 27.1 ± 6.9 años; en antecedentes sólo tres pacientes refirieron enfermedades concomitantes, 1 con epilepsia y dos con diabetes mellitus, en los antecedentes obstétricos, una paciente con hijo con malformaciones no especificadas y 2 pacientes con antecedentes de óbito en embarazos previos. Las semanas de gestación al diagnóstico fueron de 25 mínimo 14 máximo 35 semanas. Los diagnósticos ultrasonográficos correspondieron a 3 tumores cardíacos (15%), como probables rabiomas; 12 casos como Malformación Adenomatosa Quística (60%); 3 casos como Quiste Broncogénico (15%) y 2 casos como Secuestro Pulmonar (10%). En la descripción de los tumores cardíacos, todos se describieron como un tumor ecodenso de no más de 2cm, en promedio 30mm; un caso con tumor de ventrículo izquierdo, segundo con tumor de ventrículo derecho y tercer caso con tumores en ambos ventrículos incluyendo tabique interventricular. En la descripción de los tumores de pulmón, de los 17 casos, 1 caso involucraba a ambos pulmones (6%), 5 casos al pulmón izquierdo (30%) 11 casos a pulmón derecho (64%). En la evolución materna, sólo a una paciente se le diagnóstico preeclampsia leve. En la evolución fetal, se observó regresión en un caso, óbito

en un caso, y restricción en el crecimiento intrauterino en otro caso; correspondiendo cada uno al 5% del total. Se observaron 3 casos con hidrops (18%) los cuáles estaban en el grupo de tumor pulmonar. Las semanas de gestación al nacimiento en promedio fueron a las 37 (29-40) semanas. Se reportó polihidramnios e 5 casos (30%), la vía de nacimiento fue abdominal en 13 casos (65%) y vaginal en 7 casos (25%). Complicación con óbito en 2 casos (10%), otras anomalías congénitas, un caso con meningocele sacro, un caso con criptorquidia, un caso con agenesia de conducto auditivo externo, imposibilidad para cierre ocular, 1 caso con 1 hemangioma frontal. Hubo 2 casos de muerte neonatal temprana (10%) ambos casos con diagnóstico de MAQ, con polihidramnios y uno con hidrops. En cuanto a la correlación del diagnóstico ultrasonográfico con el diagnóstico final, en el caso de los tumores de corazón, la correlación fue del 100%, en 2 casos no se correlacionó el diagnóstico (10%), ambos con diagnóstico final de secuestro pulmonar, diagnosticado como MAQ III; un caso no se pudo corroborar y el resto se correlacionó de manera positiva en 15 casos (75%) de los cuáles 2 (14%) tuvieron regresión corroborada al nacimiento. En 4 casos se reporta la evolución postnatal, donde se realizó toracotomía con resección de quiste broncogénico en 2 casos y en el resto con malformación adenomatoidea quística, un caso con lobectomía. (Ver Tabla 7)

Con los *Tumores de Abdomen*, se revisaron 12 expedientes, donde las madres presentaron una edad promedio de 29 \pm 6.7 años, con un diagnóstico promedio a las 30 semanas de gestación (14-37). La vía de resolución fue abdominal en el 66% de los casos y vaginal en el 34% restante. En los antecedentes maternos se reporta un caso de paciente con antecedente de hijo con Síndrome de Berdon. Se tuvieron como diagnóstico final 5 casos de quiste de ovario (41.6%) donde 4 si cumplieron con requisitos para el diagnóstico y 1 se consideró quiste folicular en remisión. Se reportó un caso de Neuroblastoma de localización suprarrenal (8%) el cuál se había diagnosticado prenatalmente como un probable nefroma mesoblástico; 2 casos de hamartomas (18%) de los cuáles uno se había diagnosticado como tumor dependiente de piel abdominal, a nivel superior de inserción de cordón y el segundo como probable quiste mesentérico a descartar obstrucción intestinal, el primero se describió con apariencia mixta y el segundo con apariencia quística, que fue el hamartoma de localización hepática; 1 caso se diagnóstico y corroboró como Síndrome de Megavejiga microcolon hipoperistalsis o Síndrome de Berdon, y un caso que había diagnosticado como Quiste simple intrabdominal, se diagnosticó al final como un quiste entérico ulcerado, acompañado de peritonitis meconal. Sólo el neuroblastoma se relacionó con polihidramnios e hidrops fetal. Se reportó regresión de las lesiones en 2 casos correspondientes a los quistes de ovario, de los 6 mencionados, correspondiendo al (34%). La única muerte neonatal temprana fue en el caso del Neuroblastoma por insuficiencia renal. Sólo el caso del quiste entérico ulcerado se relacionó con otra alteración fetal, la cual consistía en acortamiento rizomiélico con fractura costal. En cuanto a la evolución postnatal, 5 de los 6 casos de tumor de ovario, se intervinieron quirúrgicamente, 3 por torsión, 3 laparotomías exploratorias, 1 con diagnóstico de quiste de ovario en resolución. El caso de displasia renal multiquística, terminó en nefrectomía de riñón izquierdo por insuficiencia renal. La correlación

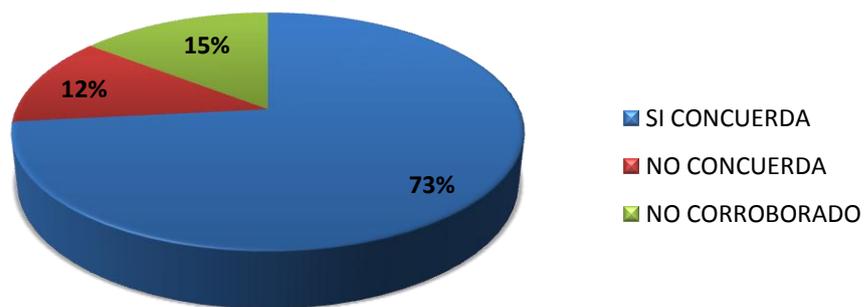
de diagnósticos ultrasonográficos con diagnóstico final fue positiva en 8 casos de 12 (67%), 1 no corroborado (8%) y 3 casos no correlacionados (25%). (Ver **Tabla 8**).

En los tumores pertenecientes al rubro de *región sacra y extremidades*, se revisaron 9 expedientes en donde las madres tenían una edad promedio de 27 \pm 3.5 años; ninguna con antecedentes de importancia quienes tuvieron en promedio 27 semanas de gestación cuando se hizo el diagnóstico. La vía de resolución fue abdominal en el 100% de los casos. Dentro de los diagnósticos ultrasonográficos, 7 (77 %) fueron de teratoma sacrococcígeo, 1 para extrofia cloacal y 1 para probable lipoma. Para la descripción de los teratomas, las imágenes de ultrasonido se describieron como Mixto en 4 casos (57%), Sólido en 1 caso (14%) y Quístico en 2 casos (29%); todas al Doppler color con vascularidad presente. El probable lipoma se describió como un tumor sólido detrás de la región vulvar no vascularizada, y la probable extrofia cloacal se describió como un tumor quístico intrabdominal que desplazaba vejiga hacia adelante, que protruía a región perineal y no vascularizada. En cuanto a la evolución materna, en tres pacientes se presentó amenaza de parto pretérmino (33%), 1 con pielonefritis (11%), una con preeclampsia (11%) y el resto normoevolutivas (44%). Todas las pacientes con amenaza de parto pretérmino correspondieron a las diagnosticadas con feto con teratoma sacrococcígeo. En cuanto a la evolución fetal, en dos casos no se encontró frecuencia cardíaca fetal, en 3 casos de teratoma se observó crecimiento rápido del tumor (43%). Las semanas de gestación al nacimiento fueron en promedio de 35 (36-40) semanas. En cuanto a la concordancia del diagnóstico ultrasonográfico con el diagnóstico final, sólo en un caso no se correspondieron, donde la probable extrofia cloacal, tuvo como diagnóstico final de teratoma quístico, 1 caso no fue corroborado, en el cuál reportan la presencia de otro feto, sin especificar en que localización o condiciones, pero sugieren descartar fetus in fetu; y el resto de los diagnósticos se correlacionó positivamente en el 77% de los casos. El tamaño promedio de los teratomas sacrococcígeos fue de 12 centímetros con un máximo de 20 y un mínimo de 1 centímetro. En 2 de los casos de teratoma, se diagnosticó insuficiencia cardíaca fetal (25%), se observó polihidramnios en 5 de los 8 casos (62%), y con Hidrops sólo en 1 caso (12%), 2 casos evolucionaron a óbito (25%) y se relacionaron con otras anomalías congénitas a 3 casos (33%), el lipoma con fístula recto vestibular, y dos teratomas con atresia esofágica y megavejiga con hemivértebras. En 4 casos se reportó muerte neonatal temprana (50%), donde de estos 3 desarrollaron insuficiencia cardíaca (75%). (ver **Tabla 9**). Los diagnósticos ultrasonográficos correspondieron con los diagnósticos finales en la mayoría de los casos, haciendo mención que este porcentaje pudo ser mayor en caso de haberse corroborado los diagnósticos faltantes, como se observa en los esquemas 5 y 6.



Concordancia Diagnóstico Final vs Diagnóstico Ultrasonográfico...

Concordancia Diagnóstico Ultrasonográfico vs Diagnóstico Final



ESQUEMA 6

Diagnóstico Final de Tumores Fetales por Región Anatómica.

Diagnósticos Finales Tumores de Cráneo (11 Casos)	
1	Teratoma intracraneal gigante
1	Craneofaringioma hipofisiario
1	Malformación AV intracraneal: Aneurisma de la Vena de Galeno/ Insuficiencia cardíaca secundaria
1	Quiste Porencefalico derecho con ventriculomegalia asimetría secundaria
1	Quiste de 3er Ventriculo + Ventriculomegalia secundaria
1	Quiste Plexo Coroide Derecho
1	Quiste ventricular derecho con hidrocefalia obstructiva secundaria
3	Quistes aracnoideos en cara interna de hemisferio derecho y línea media. Agenesia de cuerpo calloso Quiste Subaracnoideo Quiste subaracnoideo supratentorial con ventriculomegalia asimétrica derecha secundaria, hipoplasia cuerpo calloso
1	Probable Quiste Aracnoideo localizado en fosa posterior

TABLA 5

Diagnósticos Finales en Tumores de Cuello (38 casos)	
25	Higroma Quístico
4	Linfangioma Cervical
1	Quiste Lingual (Ránula)
3	Probable Hemangio/Linfangioma
1	Probable tumor glándula parótida derecha
1	Onfalocele probable cromosomopatía
2	Probable Pterigión Múltiple
1	Probable Higroma Quístico

TABLA 6

Diagnósticos Finales en Tumores de Tórax (20 casos)	
3	Rabdomioma Cardíaco
12	Malformación Adenomatosa Quística
3	Secuestro pulmonar
2	Quiste Broncogénico

TABLA 7

Diagnóstico Final de Tumores de Abdomen (12 casos)	
1	Neuroblastoma
1	Displasia renal multiquística
5	Quiste de Ovario
1	Quiste folicular en remisión
2	Hamartomas (hepático y umbilical)
1	Quiste entérico ulcerado
1	Sx megavejiga, microcolon, hipoperistalsis (Sx Berdon)

TABLA 8

Diagnóstico Final de Tumores de Extremidades (9 casos)	
8	Teratoma sacrococcígeo
1	Tumor perineal con fistula rectovestibular

TABLA 9

9 DISCUSION.

Los tumores fetales son una patología rara. Para designarlos, la bibliografía utiliza diferentes términos como: tumores fetales, tumores prenatales, perinatales, tumores congénitos, tumores embrionarios, embriomas; éstos son términos utilizados como sinónimos, a pesar de que definen a subgrupos muy diferentes de patologías. Los casos registrados suponen el 0.11% de los nacimientos atendidos en el período de enero 1994 a junio del 2008. Este porcentaje es similar al reportado en la literatura, y las variaciones del mismo pueden deberse al número de los casos reportados en cada estudio, así como los criterios de inclusión de los mismos para cada tipo de tumor.^{1,2,3,17} Dicha proporción ha ido en aumento, gracias a las técnicas de diagnóstico por imagen realizadas en etapas tempranas como en el embarazo.

Siendo el Instituto Nacional de Perinatología el centro de referencia más importante de la República Mexicana, es que fue posible obtener esta serie de casos de tumores fetales; la cual es una de las más grandes reportadas en nuestro país; se trata de una serie de casos obtenida en el transcurso de 14 años. Es importante conocer la experiencia del Departamento de Medicina Materno Fetal, documentando así los hallazgos del Instituto referente a los embarazos complicados con diagnóstico de feto con tumor, y hacer una comparación con lo mencionado en la literatura. El porcentaje de diagnóstico de los tumores fetales aumentó en 12% en éste período de tiempo, donde se reportaron 28 casos del 1994 a 1998 vs 39 casos del 2004 al 2008.

En la literatura no se hace referencia sobre algún grupo etario materno en particular; pero cabe mencionar que la mayoría de los casos de esta serie se observó en el grupo de 21 a 25 años, seguido muy de cerca por el grupo de 26 a 30 años; ambos grupos de mujeres que se consideran en etapas fértiles. En cuanto a la paridad, el mayor grupo de casos fue por mucho de primigestas. En esta serie, no se encontraron pacientes con padecimientos y/o síndromes relacionados con el desarrollo de tumores fetales. En general, la condición concomitante que se presentó con más frecuencia fue de Preeclampsia en 5 pacientes de las 91 (5.4%) seguida por amenaza de parto pretérmino con 4 pacientes, de las cuáles todas correspondieron a las de fetos con teratoma sacrococcígeo, que correspondió al 44% de las pacientes, de acuerdo por lo reportado en la revisión de Woodward (2008).¹ La vía de resolución independientemente de la localización del tumor fue del 57% para la vía abdominal, contra el 43% de la vía vaginal, reportando Kamil en 2008 un porcentaje similar del 63% para vía abdominal y 37% vaginal.¹³

En cuanto a las características ultrasonográficas de los tumores, en ésta serie predominaron los tumores quísticos, seguidos por los sólido y mixtos respectivamente. Lo cual no concuerda con lo reportado en la literatura en donde los tumores sólidos son los que encabeza la lista,^{1,3,14,60} esto puede deberse a los diversos criterios de inclusión de los estudios, en donde descartan lesiones como higromas quísticos, que en nuestra serie fueron los más numerosos; o no incluir tumores vasculares ya sea hemangiomas o linfangiomas e incluso malformaciones adenomatoideas quísticas; otro punto es el caso de los fetos en los que se detectaron anomalías cromosómicas posterior a amniocentesis, representara uno de los criterios de exclusión de sus estudios; mencionando que en esta serie, específicamente en el rubro de tumores de cara y cuello donde entra el higroma quístico, el 60% de los fetos presentaron alteración cromosómica y/o sindrómica. De no haberse incluido en esta serie a dichos tumores, el tumor más diagnosticado en la etapa fetal, sería el teratoma, (representando el 18% de los casos), más similar con la literatura internacional, que lo menciona hasta en el 28.7% de los casos.^{1,3,7,13,17,24,25,33,59,60.} De hecho, la mayoría de las revisiones de tumores incluyen no sólo los diagnosticados en la etapa fetal, sino en la neonatal, donde el sesgo de dicha unión, radica en que a pesar de ser tumores, la frecuencia, comportamiento, así como su pronóstico, son muy diferentes en ambas etapas, por lo tanto no son muy representativos. El diagnóstico de los tumores fetales, ha aumentado en éstos años; sin olvidar los probables factores etiopatogénicos, también podemos atribuir dicho aumento, a la experiencia adquirida en estos años por el personal del Departamento de Medicina Fetal, así como a la adquisición de equipos de ultrasonido adecuados para la realización de ultrasonidos estructurales de II nivel. Una característica importante de ésta serie, es el hecho de presentar la mayoría de los tumores congénitos que comúnmente se esperaría pueden ser diagnosticados en la etapa fetal a través del ultrasonido, y a los cuáles se les pudo brindar vigilancia in útero. La combinación de la localización del tumor con las características ultrasonográficas del tumor, utilizadas para predecir o intentar diagnosticar el tipo de tumor, en esta serie, permitió la concordancia del diagnóstico ultrasonográfico con el diagnóstico final en el 73% de los casos, mencionando que un 15% aparte, no pudo ser corroborado; lo cuál, en caso de considerarlo concordante, representaría el 88% de concordancia o diagnóstico correcto prenatal, que casi asemeja al 94% reportado por Kamil (2008) y colaboradores.

13

En cuanto a la relación de los tumores con otras malformaciones o síndromes asociados, ya está bien establecida por otros autores con una

frecuencia del 15%^{24,25,47}. En estudios animales y autopsias fetales humanas, se sugieren que determinados factores potencialmente tóxicos, mutagénicos y cancerígenos transplacentarios originan diferentes efectos según la fase evolutiva de su actuación. Por lo que en la vida fetal, se producirán abortos en la primera semana de vida fetal, malformaciones entre la segunda y octava, y tumores entre la sexta y 40 semanas de gestación, es decir, desde el final de la organogénesis extendiéndose durante la histogénesis, explicándose así la coexistencia de malformaciones congénitas y tumores. En esta serie fue del 28%, recordando el hecho de que se trata de un hospital de referencia a nivel nacional. Otra característica importante de mencionar en el comportamiento de los tumores, es algo mencionado por Bolander desde 1971 y Kaneco en 1998,, en lo que ellos denominaron como el "período de gracia oncológico neonatal",³⁹ donde la mayoría de los tipos histológicos tumorales neonatales presentan un mejor comportamiento biológico que el esperado en épocas posteriores; es decir, la regresión inicia en la vida fetal y continúa pocas semanas después de la vida postnatal; traduciendo que la edad *per se*, actúa como un factor pronóstico importante e independiente del tipo tumoral, patrón histológico y extensión tumoral. Al mecanismo subyacente implicado se le denomina regresión espontánea que se define como la desaparición parcial o completa de un tumor ya sea benigno o maligno. En ésta serie, de los 91 casos mencionados, hubo regresión parcial y hasta completa en 10 casos, que equivalen al 10 %, analizando por región corporal, 4 de 25 casos de higroma quístico (15%); 3 casos de MAQ de 20 (15%) y 3 casos de Quiste de ovario de 12 (25%), mostrándose de acuerdo con lo publicado en la literatura, donde se menciona una regresión tumoral que puede ir desde el 8 hasta el 20%.^{1,3,4,7,38,42,43,45,58}

Los tumores intracraneales descritos, comprendieron el 12% de los tumores de esta serie, en cuanto a la región anatómica; que de acuerdo con la literatura, los tumores del sistema nervioso central representan el 10% de todos los tumores antenatales.^{14,24,25,33} Se observó una localización supratentorial en el 70% de los casos contra el 30 % con localización infratentorial, lo cuál concuerda con la literatura internacional, donde los tumores infratentoriales son más comunes en la etapa neonatal e infancia; otro punto importante a discutir la frecuencia de esta serie en relación al Craneofaringioma, que corresponde al 9% de los casos, comparado con el 7% reportado por Isaacs en 2002.^{24,25} La mayoría de los casos descritos, pertenecieron al grupo de tumores neuroepiteliales y de localización ventricular, los cuáles son los que tienen un mejor pronóstico, siempre y cuando no produzcan una obstrucción del sistema ventricular importante, los dos casos de tumores sólido/mixto intracraneal, que fueron el craneofaringioma y teratoma, fueron los que se relacionaron con anomalías congénitas, lo cual representó el

16% de los casos, también concordando con la literatura al respecto; se observa pues, que después de los teratomas, los tumores neuroepiteliales son los que le siguen en frecuencia a los tumores intracraneales.^{14,24,25} No fue posible dar seguimiento a éstos pacientes. Se reporta como muerte neonatal temprana a los casos con diagnóstico de aneurisma de la vena de galeno, (el cual presentó datos de insuficiencia cardíaca probablemente por presencia de comunicaciones arterio venosas, lo cual se relaciona con la mortalidad hasta del 50% del mismo); el teratoma intracraneal gigante y el craneofaringioma; los cuales representan el 25% de los casos, contra el 20% de los reportados en la literatura,^{14,24,25,33} tomando en cuenta que éstos últimos se tratan de teratomas de gran tamaño, (como en ésta serie), glioblastomas y tumores neuroectodérmicos primitivos. Mencionando los signos cerebrales acompañantes se encontró en el 36% (4 casos) datos de macrocráneo, que concuerda con el 29% reportado por Isaacs, así como la presentación podálica en un caso (8%), contra el 2.4% reportado. Llama la atención que el 50% de los casos presentó ventriculomegalia, contra el 17% reportado en la literatura, recordando que en esta serie, la mayor parte de los tumores encontrados tenían localización ventricular.

Los tumores de cara y cuello fueron los más frecuentes, debido a que se incluyeron los higromas quísticos, que representaron en 73 % de los casos contra el 14% de linfangioma/hemangioma; que desde el sentido estricto de la clasificación de los linfangiomas, el higroma quístico forma parte del grupo quístico; y 4% de ranula o quiste lingual. El 44% de los higromas pudo corroborarse con cariotipo 45, X0, recordando que sólo se pudo hacer el mismo al 65% de los fetos, pero que aún así concuerda con el 50% reportado por Chevernack y Romero desde 1984, así como el 7% para trisomía 21 contra el 8% perteneciente a esta serie y 4.4 % de trisomía 18 vs 5% de ésta serie. Hacemos mención que también se observaron un caso de Síndrome de Noonan y algunos casos de Pterigión múltiple, que si bien, no todos pudieron corroborarse, van acorde con los diagnósticos diferenciales que se esperan encontrar en los casos de higroma quístico. De los fetos óbito (18 de 22 casos) el 81% se relacionaron con hidrops, lo cual ya había sido referido con el 70% de los casos.

Los tumores de tórax, representaron el 22% de los tumores fetales de esta serie, según su localización anatómica, de los cuales el 15% (3 casos) pertenecieron a tumores cardíacos, del total de la serie, estos representaron el 6% si no se tomaran en cuenta los higromas quísticos ni la malformación adenomatoide quística. Que aún así está muy por encima de lo reportado por Issacs⁵⁶ en 2004; dichos casos fueron rabdomiomas, lo cual concuerda con el

mismo autor quien refiere se trata de los tumores cardíacos más frecuentes. Ninguno de los casos evolucionó con arritmias cardíacas o datos de insuficiencia; la localización de los tumores fue por cada caso en ventrículo derecho, izquierdo y ambos ventrículos respectivamente, no relacionándolo con la localización izquierda predominantemente descrita en la literatura ni tampoco, con la presencia de esclerosis múltiple. El 60% de los demás tumores de tórax, lo conformaron los tumores o malformación adenomatoidea quística, de los cuáles el 14% presentó regresión, comparándolo con el 18 a 20% mencionado por Adzick y Stocker. Aunque no se menciona predominio por algún pulmón en particular, en esta serie hubo predominio en el pulmón del lado derecho; tanto en los casos de MAQ como en el de secuestro broncopulmonar. No se hizo mención de la evolución de todos los fetos, pero 4 casos corroborados como MAQ, fueron sometidos a toracotomía al nacimiento, con resultados alentadores, al menos, en el postnatal inmediato.

Los tumores de abdomen representaron el 14% de los tumores por localización anatómica, de los cuáles el mayor porcentaje lo ocuparon los quistes de ovario, que por sus características y comportamiento, representaron de manera muy similar lo descrito por Dezerega y colaboradores^{59,62}, sobre todo, lo referente a la evolución neonatal inmediata, donde las recién nacidas con tumores de tamaño considerable, tuvieron torsión del mismo y terminaron en laparotomía exploradora, no así con los tumores de menor tamaño, donde el manejo fue conservador con seguimiento ultrasonográfico con mediciones del tumor, en espera de su reabsorción o regresión. Los casos de peritonitis meconal, síndrome de megavejiga, microcoloe e hipoperistalsis, se mencionan en la literatura dentro de los diagnósticos diferenciales de todo tumor fetal abdominal. El caso de neuroblastoma, tuvo localización suprarrenal, lo cual concuerda con el más del 90% mencionado en la literatura; el cuál se correspondió con la única muerte neonatal temprana por insuficiencia renal.

Los tumores de región sacra y extremidades, correspondieron al 10% de los tumores, de los cuáles más del 90% fueron para teratoma sacrococcígeo, el cuál al igual que Woodward en 2008, se relacionó con su presencia en fetos con sexo femenino; donde 5 de 7 casos tenían genitales externos femeninos, en la revisión de Woodward, se reporta una edad de diagnóstico del teratoma (TSC) a partir de las 13 semanas, y el promedio de la serie fue de 27 semanas. Otro punto importante, es que la presencia de vascularización en el tumor, las alteraciones líquido amniótico, las alteraciones maternas como parto pretérmino y preeclampsia, se observaron en el 75% de los casos, lo cual concuerda con el 80% reportado. En los 4 casos de muerte neonatal temprana reportados, todos presentaron datos de insuficiencia cardíaca.¹

10. CONCLUSIONES

Los tumores fetales continúan siendo una entidad rara, pero el impacto materno de su diagnóstico es de gran peso, por lo que se requiere de más conocimientos clínicos para proveer de un conocimiento basado en la evidencia, acerca de la historia natural, diagnóstico, manejo y tratamiento de éste padecimiento fetal y en algunos casos materno.

La detección prenatal de los tumores fetales, permite alertar sobre posibles complicaciones materno-fetales, permitiendo planificar oportunamente, desde el punto de vista de vigilancia y/o tratamiento, así como dar una asesoría materna más fidedigna sobre el posible diagnóstico y pronóstico de su feto.

Las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas de esta serie, son similares a las publicadas por otros autores; probablemente las diferencias encontradas se puedan explicar por los diversos criterios de selección de los diferentes estudios.

Es necesario unificar criterios para la clasificación de los tumores prenatales; pero está demostrado que tomando en cuenta la localización, características ultrasonográficas y comportamiento de los mismos; permite llegar a un diagnóstico certero hasta en el 85% de los casos.

Los teratomas siguen siendo los tumores fetales más frecuentes, en general, con características ultrasonográficas, la mayoría de las veces de un tumor mixto de gran vascularidad; pero es de importancia recordar que también puede presentarse como un teratoma de apariencia quística hasta en el 15% de los casos. Dependiendo de la localización del tumor, será el pronóstico del mismo; siendo no muy prometedor en los tumores intracraneales; si su localización es en cuello, dependerá de qué tanto obstruye o no las vías aéreas y/o del tracto digestivo. En los de localización sacrococcígea, es importante verificar la presencia o no de comunicaciones vasculares, y vigilar la presencia de datos de insuficiencia cardíaca. Los teratomas en general, requieren una vigilancia prenatal ultrasonográfica semanal, por la rapidez de crecimiento que los caracteriza; sin olvidar la vigilancia del gasto cardíaco fetal.

En el caso de los tumores de tórax, reconocer al rabdomioma como el tumor cardíaco más frecuente es importante y la cual se relaciona con un alto porcentaje con la tuberculosis esclerosa; pero en caso de encontrar sólo datos de cardiomegalia, no descartaría la presencia de un teratoma.

Los tumores que involucren vías aéreas y/o digestivas pueden provocar hipoplasia pulmonar, lo cual es necesario tomar en cuenta para el pronóstico fetal.

Los tumores abdominales, no necesitan la mayoría de las veces una intervención inmediata; pero un seguimiento cercano durante el embarazo y la confirmación inmediata del diagnóstico al nacimiento, permite ofrecer una atención oportuna y certera.

Muchos de los tumores descritos, son referidos de forma tardía debido a que no se realiza una detección prenatal oportuna o por personal capacitado.

Hay que descartar en algunos tumores en particular, la presencia de otras anomalías como la presencia de cromosopatías, infección materna, fibrosis quística, etc.

Una vez detectado un tumor fetal, necesita vigilancia prenatal en conjunto con un equipo multidisciplinario, con la intención de anticipar y reconocer problemas que pudieran desencadenarse durante el embarazo o inmediatamente después de nacer. En cada caso individual, valorar puntos importantes donde habrá que cuestionarse ¿cómo prevenir el parto pretérmino?, ¿cómo prevenir la hipoplasia pulmonar?, ¿es recomendable o no una biopsia?, ¿qué otros diagnósticos diferenciales hay que tomar en cuenta? ¿Se debe realizar algún procedimiento terapéutico invasivo?, etc.

El diagnóstico prenatal de los tumores fetales a través del ultrasonido, es un nuevo aspecto de la patología fetal; la cual requiere de personal con los conocimientos necesarios sobre dicho padecimiento así como la experiencia necesaria y suficiente en la utilización del ultrasonido como herramienta diagnóstica.

11. ANEXO. 1

TUMORES FETALES

Hoja de recolección de datos

Nombre: _____ Edad: _____

Expediente: _____ Video: _____

Antecedentes Heredofamiliares:

Síndromes

familiares: _____

(poliposis, Neurofibromatosis, Esclerosis tuberosa, leucemia, anemia de Fanconi, retinoblastoma, etc....)

Antecedentes Personales patológicos:

Madre patología oncológica: _____ (melanoma)

Otras enfermedades: _____

Evolución y tratamiento: _____

Antecedentes Gineco-obstétricos.

Gestas: _____ Para: _____ Cesárea: _____ Abortos: _____

Antec previo Hijo con tumor: _____ que tipo y/o localización _____

Dx de Ingreso: _____ SDG: _____

Dx Ultrasonográfico Med Mat Fetal:

Intervención In Útero: _____ Tipo Intervención: _____

Evolución:

Diagnóstico Final:

Neonatal:

Necropsia:

Intervenciones al Nacimiento:

Evolución.

HALLAZGOS ULTRASONOGRAFICOS INPER:

<u>CARA/CUELLO</u>	CARA	CUELLO	AMBOS
Clase			
Localización Exact			
Solido			
Quístico			
Mixto			
Vascularizado			
No Vasculariz			
Anomalía Asociada			
Polihidramnios			
Obstruye Vía Aérea			

**Anexo 1. Tumores Fetales.
Hoja de recolección de datos.
Continuación**

<u>EXTREMIDAD</u>	Superior	Inferior	Mas de Una extremidad	Pélvico o Espina Distal
Clase				
Solido				
Quístico				
Mixto				
Vascularizado				
No Vasculariz				
Medidas				
Anom Asociada				

<u>TORAX</u>	PULMON	CORAZON	MEDIASTINO
Clase			
Solido			
Quístico			
Mixto			
Vascularizado			
No Vascularizado			
Medidas			
Derecho/Izquierdo			
Hidrops			
Arritmia			
Regresión o No			
Hemorragia			
Derrame			
Anom. Congenita Asociada			
Polihidramnios			
Óbito (SDG)			

**Anexo 1. Tumores Fetales.
Hoja de recolección de datos.**

Continuación

<u>CRANEO</u>	Cel Germ	Neuro-epitelial	Mesen-quimal	Remanente Embrionario	Lipoma	Vascular	Asoc Enf Genética
Clase							
Sólido							
Quístico							
Mixto							
Supra-tentorial							
Infra-Tent							
Vascularizado							
No Vascular..							
Medidas							
Macrocefalia							
Ventriculomeg-Hidrocefalia							
Polihidramnios							
Hemorragia							
Regresión							
Óbito (SDG)							
Anom C.Asoc							

Anexo 1. Tumores Fetales. Hoja de recolección de datos. Continuación

<u>ABDOMEN</u>	Intestino	Hígado	Bazo	Páncreas	Riñón	Glándula Suprarren	Uro-genital	Ovario
Clase								
Solido								
Quístico								
Mixto								
Calcificado								
Vascularizado								
No Vasculari								
Medidas								
Hemorrágico								
Infección Fet								
Polihidramnios								
Anom Asoc								
Óbito								
RCIU								

12. BIBLIOGRAFIA

- ¹ Woodward P., Sohaey R., Kennedy A., Koeller K. A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics* 2005;25:215-242.
- ¹The International Commission on Radiological Protection. (2003). *Biological Effects after Prenatal Irradiation (Embryo and Fetus)*. Pergamon
- ¹ Meizner I. Perinatal Oncology. The role of prenatal ultrasound diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:507-509.
- ¹ Barness G.E., Potter's Pathology of the fetus and infant. 1997. Mosby.
- ¹ Sugimura T., Ushijima T. Genetic and epigenetic alterations in carcinogenesis. *Mutation Research* 2000; 462: 235-246.
- ¹ Takano T. Fetal cell carcinogenesis of the thyroid: Theory and practice. *Seminars Can Biol*2007;17:233-240.
- ¹ Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young JL, et al. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. National Cancer Institute SEER Program. Bethesda MD: NIH Publ N.º 99-4649; 1999. Plon SE, Nathanson K. Inherited susceptibility for pediatric cancer. *Cancer J.* 2005;11:255-67.
- ¹ Anderson LM, Jones AB, Rice JM. Perinatal carcinogenesis: Current directions. *Br J Cancer.* 1991;63:1025-8.
- ¹ Tomero, B., Ortega J., Ferris T., García C., Donati C., Solding O., Fuster S. Tumores neonatales y malformaciones congénitas. *An Pediatr* 2008; 68 (6):589-595.
- ¹ Tomero, B., Ortega J., Ferris T., García C., Donati C., Solding O Factores de riesgo asociados a los tumores neonatales. Experiencia de una unidad de salud medioambiental pediátrica. *An Pediatr* 2006;64(5):439-448.
- ¹ Sebire N., Jauiaux E. Fetal and placental malignancies: prenatal diagnosis and management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;33:235-244
- ¹ Louis D., Ohgaki H., Wiestler O., Cavenee W., Burger P. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathol* 2007 s00401-007-0243-4
- ¹ Kamil D. Tepelmann J., Berg C., Heep A., Fliedner A. Spectrum outcome of prenatally diagnosed fetal tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;31:296-302.
- ¹ Isaacs H. Perinatal (Fetal and Neonatal) germ cell tumors. *JPedSurg* 2004;39:1003-1013.
- ¹ Gabra H., Jesudason E., McDowell H., Pizer B., Losty P. Sacrococcygeal teratoma a 25 year experience in a UK regional center. *J Ped Surg* 2006;41:1513-1616.
- ¹ Bianchi DW, Crombleholme TM & D'Alton ME. Sacrococcygeal Teratoma. In Bianchi DW, Crombleholme TM & D'Alton ME (eds.). *Fetology: Diagnosis & Management of the Fetal Patient*. New York: McGraw-Hill, 2000, pp. 867–877.
- ¹ Wilson D., Management of fetal tumors. *Best Prac Res Clin Obstet Gyn* 2008;22:159-173
- ¹ Jelin E., Child A., Lee H. Sacrococcygeal teratoma with spinal canal invasion prenatally diagnosed. *J Ped Surg* 2009;44:e9-11.
- ¹ Hedrick HL, Flake TM, Crombleholme TM et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. *J Pediatr Surg* 2004; 39(3): 430–438.

- ¹ Benachi A., Durin L., Maurer V., Aubry M., Parat S., Herlicoviez M., Nihoul C., Dumez Y., Dommergues M. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Ped Surg* 2006;41:1517-1521.
- ¹ Zuñiga S., Benveniste S., Egger E., Salgado C., Artigas R., Carter R., Torres A. Tumores de la lengua en el niño.
- ¹ Chiu H., Chung Hsu W., Chung Shih J., Nien T., Shih Hsieh. *J Formos Med Assoc* 2008;107(9):745-748.
- ¹ Schlembach D, Bornemann A, Rupprecht T, Beinder E. 1999. Fetal intracranial tumors detected by ultrasound: a report of two cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 14: 407–418.
- ¹ Isaacs H. Perinatal brain tumors: A review of 250 cases. *Pediatr Neurol* 2002a;27: 249–261.
- ¹ Isaacs H.. Perinatal brain tumors: A review of 250 cases. *Pediatr Neurol* 2002b :27: 333–342.
- ¹ Nejat F., Shuja Kasem S., Behjati S. Congenital brain tumors, a series of seven patients. *Iran J Ped* 2007;17:147-156
- ¹ Carletti A., Gandolfi G., Perolo A., Simonazzi G., Ghi T., Rizzo N., Pilu G. Prenatal diagnosis of cerebral lesions acquired in utero and with a late appearance. *Prenat Diagn* 2009; 29: 389-395.
- ¹ Hayward R. Postnatal management and outcome for fetal –diagnosed intracerebral cystic masses and tumours. *Prenat Diagn* 2009;29:396-401.
- ¹ Cassart M., Bosson N., Garel C., Eurin D., Avni F. Fetal intracranial tumors: a review of 27 cases. *Eur Radiol* 2008;18:2060-2066.
- ¹ Bolat F, Kayaselcuk F, Tarim E, Kilicdag E, Bal N.. Congenital intracranial teratoma with massive macrocephaly and skull rupture. *Fetal Diagn Ther* 2008;23: 1–4.
- ¹ Wakai S, Arai T, Nagai M. Congenital brain tumors. *Surg Neurol* 1984;21: 597–609.
- ¹ Pilu G, Sandri F, Perolo A, *et al.* Sonography of fetal agenesis of the corpus callosum: a survey of 35 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1993;3:318–329.
- ¹ Kazan-Tannus J., Levine D. Imaging of fetal tumors. *Ultrasound Clinic* 2007;10:245-263.
- ¹ Gabor J., Rigo J., Sápi Z., Timár B. Foetal craniopharyngioma diagnosed by prenatal ultrasonography and confirmed by histopathological examination. *Prenat Diagn* 2009;29:160-163.
- ¹ Ping Chen C. Prenatal Diagnosis of arachnoid cysts. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2007;46:187-198.
- ¹ Ping Chen C. Prenatal Diagnosis of arachnoid cysts. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2007;46:187-198.
- ¹ Koeller K., Alamo L., Adair C., Smiriolopoulos J. Congenital cystic masses of the neck: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 1999;19:121-146.
- ¹ Powell S. Yankowitz J., Robinson R. Prenatal diagnosis of fetal head and neck neoplasm: differential diagnosis, management, and histology. *Prenat Diagn* 1997;17:1071-1076.
- ¹ Chan K., Tang Y., Tse Y., Lam W., Lee P., Tam H. Factors affecting outcomes of prenatally-diagnosed tumours. *Prenat Diagn* 2002;22:437-443.
- ¹ Stanton M., Njere I., Ade-Ajayi A., Pael S., Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. 2009;44:1027-1033.
- ¹ Kotecha S. Lung growth for beginners. *Ped Resp Rev* 2000; 1: 308–313

- ¹ Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. Mar 1977;8(2):155-71.
- ¹ Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985;20(5):483-8.
- ¹ Vu L., Tsao K., Lee H., Nobuhara K., Farmer D., Harrison M., Goldstein R. Characteristics of congenital cystic adenomatoid malformations associated with nonimmune hydrops and outcome. *J Pediatr Surg* 2007;42:1351-1356.
- ¹ Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol*. Sep 2003;30(3):481-92.
- ¹ Winters WD, Effmann E., Nghiem HV., Nyberg DA. Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies. *Pediatr Radiol*. Jun 1997;27(6):535-9.
- ¹ Wilson D. In utero therapy for fetal thoracic abnormalities. *Prenat Diagn* 2008;28:619-625
- ¹ Bunduki V, Ruano R, da Silva MM, et al. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Prenat Diagn*. Jun 2000;20(6):459-64
- ¹ Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. Mar 2002;37(3):331-8.
- ¹ Dhingsa R, Coakley FV, Albanese CT, Filly RA, Goldstein R. 2003. Pictorial essay. Prenatal sonography and MR imaging of pulmonary sequestration. *AJR Am J Roentgenol* 180: 433–437.
- ¹ Chen JSC, Walford N, Yan YL, Ong CL, Yeo GSH. 2003. Foetal intralobar lung sequestration: antenatal diagnosis and management. *Singapore Med J* 44(12): 630–634.
- ¹ Bush A. Congenital lung disease. A plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol*. 2001; 32: 328-37.
- ¹ Arreaga C., Correa G., Reynaldos K. Quiste broncogénico en el período neonatal. *Rev Chil Pediatr* 1995;66:314-316
- ¹ Sarper A., Ayten A., Golbasi I., Demircan A. Bronchogenic Cyst. *Tex Heart Inst J* 2003;30:105-108
- ¹ Miniati D., Chintagumpala M., Lagnston C., Dishop M., Olutoye O., Nuchtern J., Cass D. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg* 2006;41:66-71.
- ¹ Isaacs, H. Jr. Fetal and Neonatal Cardiac Tumors. *Pediatr Cardio* 2004; 25:252-273.
- ¹ Isaacs H. Jr., Fetal and neonatal hepatic tumors. 2007;42:1797-1803.
- ¹ Heaton T., Liechty K. Postnatal management of prenatally diagnosed abdominal masses and anomalies. *Prenat Diagn* 2008;28:656-666.
- ¹ Dezerega V., Sepúlveda E., González R., Pérez R., Jara R. Vásquez R. Tumores fetales: II Parte. *Rec Chil Ultrason* 2006;9:24-33.
- ¹ Isaacs H. Jr. Fetal and neonatal renal tumors. 2008;43:1587-1595.
- ¹ Kelner M., Drouller P., Hoeffel J., The vascular "ring" sign in mesoblastic nephroma, report of two cases. *Pediatr Radiol* 2003;33:123-128.
- ¹ Hyett J. Intra-abdominal masses: prenatal differential diagnosis and management. *Prenat Diagn* 2008;28:645-655.