

## Los Teratomas, verdaderos monstruos en la Infancia: Caso Clínico de un teratoma maduro ovárico

### Teratomas, real monsters in childhood: Case report of a mature ovarian teratoma

Dr. Giovanni Marie\*

Dr. Alex Gómez\*\*

\*Médico Residente de 3er Año

\*\*Cirujano y Urólogo Pediatra, HMCR/IHSS

#### RESUMEN:

Los Teratoma son tumores que contienen más de dos capas germinales del embrión, de localización variable, frecuentes en la infancia, benignos en su mayoría, con una base genética en estudio, cuyo tratamiento y pronóstico va a depender de múltiples factores dentro de los que destaca su comportamiento histológico.

#### PALABRAS CLAVE:

Tumores, Masas Abdominales, Teratoma.

#### SUMMARY:

Teratomas are tumors that contain more than two germ layers of the embryo. They are very frequent in childhood. They are usually benign and have a variable location. The genetic basis is being studied. Both treatment and prognosis are dependent on many factors among which stands out the histological behavior.

#### KEY WORDS:

Abdominal Masses, Tumors, Teratoma.

#### INTRODUCCIÓN:

Teratoma o "tumor monstruoso" es un término utilizado desde 1869. (1). Estos tumores

surgen de las células terminales totipotenciales (2,3) y contienen más de dos capas germinales del embrión.

Pueden localizarse en cualquier sitio anatómico. (4,5).

El factor más importante que se relaciona con la sobrevivencia es la edad en la que se diagnostica y el diagnóstico histológico. (6). Pueden presentarse a cualquier edad y representa del 3 al 5% de todos los tumores en niños. Existe una marcada predilección del género femenino sobre el masculino. (7).

Los teratomas benignos son más frecuentes que los malignos siendo la incidencia de estos últimos de un 25 a 30%. (8).

Las bases genéticas de los teratomas están todavía en estudio. Al igual que en otros tumores de las células germinales, parece que hay una amplificación en la región del brazo corto del cromosoma 12p. (9,11).

El tratamiento va a depender de múltiples factores entre ellos la edad, el sitio anatómico, el diagnóstico precoz y lo más importante su comportamiento histológico.

Es por esto que se presenta en el siguiente caso clínico un caso típico de teratoma maduro. Debido a su rápido diagnóstico y oportuna intervención, la paciente tiene un pronóstico favorable.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 6 años con procedencia de Santa Bárbara con historia de dolor abdominal de 3 meses de evolución que asociado a masa palpable en hemiabdomen inferior.

Esta masa fue detectada por la madre quien le brindó remedios caseros que no funcionaron por lo que buscó atención médica.

Al evaluarla dicho facultado decide enviarla al centro de atención hospitalaria nacional más cercano para estudio de dicha masa abdominal además de un cuadro de dolor abdominal asociado sin algún otro evento correlacionado con el mismo.

Al recibirle en el Hospital Mario Catarino Rivas; por lo que se ingresa para evaluación por el servicio de cirugía mientras se realizan los análisis de gabinete e imagen de primera línea.

Se reciben análisis con una biometría hemática en rangos de la normalidad para su edad glóbulos blancos de 9000. Hemoglobina de 12mg/dl y plaquetas de 256000 Unidad de Medida.

Tanto como electrolitos Sodio 142 mEq/l y potasio de 4.1mEq/l función hepática y renal TSGO 27 TSGP 34 Creatinina 0.5 todos en rangos de la normalidad para su edad; la radiografía de abdomen se evidencia sin datos de anormalidad con correcta distribución de gas en vísceras huecas sin calcificaciones u algún hallazgo patológico; en tanto que el ultrasonido reportó una masa quística supra vesical de contenido liquido sin septos o calcificaciones hallazgos que fueron corroborados con TAC de abdomen. (figura 1).

Ante la posibilidad de un tumor de células

germinales se solicitan marcadores tumorales la alfafetoproteína y niveles de fracción beta de hormona gonadotropinas coriónica humana, a su vez se interconsulta con el servicio de hematooncología para manejo en conjunto.

En vista de que los niveles hormonales de AFP se encuentran elevados se realiza laparotomía exploradora encontrándose, una masa quística para ovárica derecha sin calcificaciones (figura 2a,b), la cual se extrae en su totalidad haciéndose salpingo oforectomía ipsilateral tanto como biopsia en cuña contralateral y omentectomía.

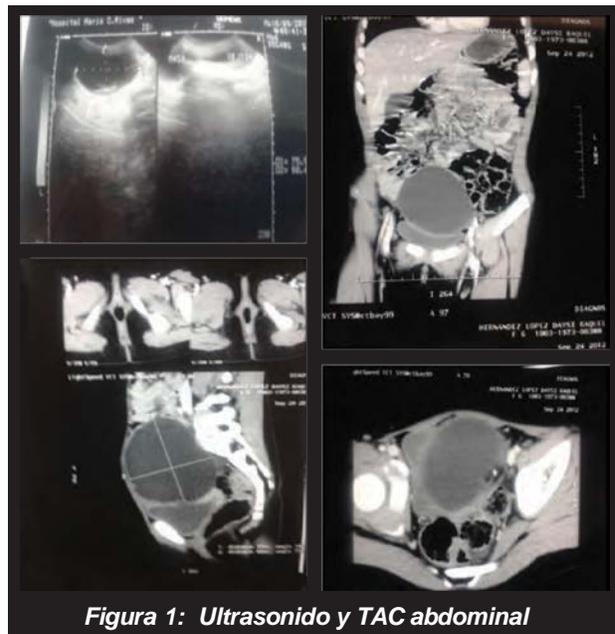


Figura 1: Ultrasonido y TAC abdominal



Figura 2: se evidencia la masa de bordes lisos adherida al tejido anexial pedunculada.

Los hallazgos anatomopatológicos reportan un teratoma maduro sin invasión local o a distancia. Los cuales reportaron una masa quística cuyas paredes estaban formadas por epitelio escamosos estratificado con varios elementos y estructuras derivados de diferentes capas germinales en su interior como ser tejido cartilaginosos y glándulas sebáceas.

Su recuperación quirúrgica fue rápida sin complicaciones con rápido inicio de su vía oral y cicatrización adecuada de su herida, luego se traslado a sala de oncología.

En el servicio de hematooncología se da alta transitoria y se cita en 2 semanas con niveles de AFP y HBGCH, los cuales se encontraron en rangos normales.

Se continuó la vigilancia trimestral durante un año y se le dió alta luego de este año al no presentar ninguna anomalia

### DISCUSIÓN

Teratoma procede de las palabras Teratos (monstruo) Onkoma (hinchazón) y como termino se utilizó por primera vez por Virchow en 1869 para referirse a crecimientos sacrococcigeos. (1,2,3).

Son tumores heterogéneos, por lo general, contienen más de dos capas germinales del embrión; aunque en las clasificaciones actuales se describen también los monodérmicos. Pueden localizarse en cualquier sitio anatómico, aunque son más frecuentes en las gónadas y línea media. (4,5).

Se piensa que los teratomas surgen de células germinales primordiales totipotenciales;(2,3). Estas células? se desarrollan entre las endodérmicas del saco vitelino cerca del origen del alantoides y migran a los surcos gonadales durante la semana

cuarta y quinta de la gestación; algunas células no llegan a su destino final y dan lugar a un teratoma que pueden ubicarse desde el cerebro hasta el área coccígea por lo general en la línea media. (12).

También se ha acuñado una teoría de que los teratomas son una forma de embarazo gemelar (14,15); pues se ha demostrado que los teratomas inmaduros son monoclonales en tanto que los maduros son policlonales más no como un hamartoma y menos como tumor. (13).

La célula germinal es la progenitora del teratoma pero quizás no el único, es la única. Actualmente, se suele agrupar al teratoma dentro del grupo de tumores de células germinales, pero los teratomas gonadales de los extragonadales tiene origen distinto es por esto que su comportamiento es diferente. (3,14).

Muchos de estos tumores contiene elementos dérmicos maduros como piel, glándulas sudoríparas, tejido graso, pelo, pero algunas ocasiones puede tener un corazón palpitante, conocido como teratoma fetiforme; o incluso puede tener vértebras o notocorda, lo que se conoce como fetus in fetus. Este último se considera una variante de gemelos siameses. (14,15).

En los hallazgos anatomopatológicos de nuestra paciente se encontró una masa quística cuya paredes estaban formadas por epitelio escamosos estratificado con estructuras a su interior derivadas de varios capas germinales como tejido cartilaginoso y sebáceo.

Aunque en algunas ocasiones se ha intentado proporcionar alguna correlación entre su grado de madurez y el pronóstico del tumor; pues se sabe que la mayoría de los teratomas benignos se componen de células maduras pero 20 a 25% también inclu-

yen elementos inmaduros más a menudo neuroepitelio; el grado de inmadurez histológica solo tiene significado pronóstico probado en los teratomas ováricos; pues se considera normal el tejido inmaduro y no modifica el pronóstico del teratoma neonatal; de hecho se ha notificado maduración espontánea de tumores malignos después de su escisión parcial en teratomas sacro coccígeos. (2,3,14,15,16).

En nuestro caso la ubicación ovárica y la ausencia de extensión local o a distocia y su diferenciación fueron factores que determinaron un pronóstico favorable a nuestra paciente.

Los teratomas pueden contener o desarrollar focos malignos o bien se pueden encontrar tumores malignos en localización típica de un teratoma, es difícil asegurar si la lesión fue maligna desde su aparición o si la células malignas reemplazaron a las de comportamiento benigno del teratoma el teratoma.

El componente maligno más frecuente es el tumor del seno saco vitelino, pero rara vez hay conversión maligna de otros tejidos que componen el teratoma; es infrecuente la malignización al momento del nacimiento, pero aumenta con la edad o la recesión incompleta; un teratoma maduro puede recurrir algunos meses o años después de la recesión como un tumor maligno del saco vitelino, y es por esto que es necesario el seguimiento. (3,4).

Casi todos los tumores del saco vitelino y algunos carcinomas embrionarios secretan alfa feto proteína, este es un útil indicador de para valorar presencia de enfermedad residual o recurrente; normalmente se encuentra elevada en recién nacidos; la vida media posoperatoria de la AFP es de 6 días, el nivel elevado luego de este tiempo indica posibilidad de reintervención o qui-

mioterapia. Otro marcador es la unidad Beta de hormona beta gonadotropina coriónica humana HGCH y que la producen los coriocarcinoma y en ocasiones rara el antígeno carcino embrionario; la elevación per se de la fracción Beta de la HGCH puede inducir por si sola pubertad precoz. (19,20).

Nuestro caso tuvo elevación inicial de AFP que descendió a niveles indetectables luego de dos semanas de realizada la intervención quirúrgica.

No están bien descritos sus bases genéticas pero en la mayoría parece haber una amplificación del brazo corto del cromosoma 12p (2,3), también se ha asociado a deleciones en los cromosomas 1 y 6; mientras que en otros se encontró amplificación en los cromosomas n-myc en los inmaduros mas no así en los maduros. (17,18).

Los teratomas se pueden ubicar en cualquier parte del cuerpo, cuando suele ser congénito sus ubicaciones más frecuentes sacro coccígeo, intracraneal, cervicales, palatinos entre otros y son el tumor mas frecuente en los fetos (22). Pero también se pueden ubicar intratorácicos, intraabdominales.

Según el código morfológico de la clasificación internacional de las enfermedades para oncología (ICD-0) y la nomenclatura sistematizada de medicina (SNOMED) los teratomas se incluyen en el grupo de los Tumores de Células Germinales, definidos como neoplasias derivadas de células germinales primordiales. (22,23).

***Este código clasifica los tumores según su comportamiento:***

- 0: Tumores benignos
- 1: Los de bajo potencial maligno
- 2: Lesiones in situ
- 3: Tumores malignos

El teratoma maduro se considera como benigno; pero el inmaduro o el que presenta transformación maligna se clasifican como malignos. (22,23).

El diagnóstico va a depender de la edad de presentación y va desde los tumores congénitos detectables al realizar el ultrasonido obstétrico, que en algunas ocasiones son evidentes debido a su gran tamaño y capacidad para modelar y modificar la anatomía del feto, hasta los tumores de crecimiento en las edades pediátricas que tiene una amplia gama de presentación clínica que van desde las masas indetectables encontradas en algunas ocasiones como hallazgo incidental durante alguna pesquisa ultrasonográfica, por otra causa, hasta las masas abdominales de mayor tamaño las cuales dan una amplia gama de síntomas desde dolor o cualquier molestia gastrointestinal, los cuales mediante la palpación en un examen físico se evidencia; en nuestra paciente corresponde a un tumor de crecimiento lento a nivel abomino pélvico que se manifestó por sintomatología de tipo obstructiva gastrointestinal. (21).

Luego del diagnóstico clínico de una masa abdominal los análisis deben complementarse con estudios de imagen, desde un ultrasonido o tomografía para delimitar

topográficamente la masa y poder ofrecer al quirúrgico expectativas en cuanto al abordaje, tanto como pruebas de laboratorio como los análisis ya descritos previamente.

La alfafetoproteína tanto previo al evento quirúrgico como posterior entre el séptimo y decimo día, la cual de persistir elevada es criterio de re intervención o quimioterapia. (19).

El manejo es quirúrgico en la manera de lo posible, en el entendido de que toda masa que permita su total recesión y a la brevedad posible pues a pesar de ser un proceso en la mayoría de las veces benigno, su potencial de malignidad aumenta con la edad y si la recesión es incompleta.

El pronóstico como se menciona en apartados anteriores va a depender tanto del momento del diagnóstico como de las variantes histológicas, aunque a pesar en algunas ocasiones de una recesión exitosa de un tumor de bajo grado de malignidad como un teratoma maduro puede haber la posibilidad de una recidiva de un tumor maligno es por eso que hacemos énfasis en que todo paciente pediátrico con una masa abdominal es una urgencia puesto que a mayor brevedad se haga la intervención mayor probabilidad de sobrevivida tiene el paciente.

### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Ashcraft WK et. al, Pediatric Surgery; 3a. ed., Ed. Saunders, Fifth edition pp 950-976.
2. IsaacsH: Germ cell tumors. IsaacsH(ed): tumors of fetus and newborn. Philadelphia WB Saunders 1997 pp15 38.
3. Skinner MA: Germ cell tumors. In Oldham KT colombani PM foglia RP (eds): Surgery of infants and children, Scientific principles and practice. Philadelphia Lippincott-raven 1997 pp 653.662.
4. Bree JL, Bonamo JF, Maxon WS. Genital tract tumors in children. *Pediatr CINA*. 1981; 28:355- 367.
5. Wooley En: Holder TM, Ashcraft KW Eds: Cirugía Pediátrica Interamericana.

- México 1995; 871-885.
6. Ashler DJ. Origin of teratomas. *Cáncer*. 1973 32: 390-394.
  7. Lobo Sanahuja F, Herrera Carbuccia D, Varas G, Gonzáles M, García I. Teratoma de la tiroides: primeros dos casos estudiados en Costa Rica. *Bol Méd Hosp Infant Méx*. 1986; a3Q2):777-780.
  8. Rodríguez-García M, Otero-Cruz H, Paz-Frías R, Bernard-Pujols LM, Pérez-Javier M. Teratoma inmaduro de mediastino: reporte del primer caso en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. *Act Méd Dom*. 1989; I I(3): 99-101.
  9. Rao JR, Shah Z, Patwardhan V, Hanchate V, Thakkar H, Garg A. Ovarian cystic teratoma: determined phenotypic response of keratocytes and uncommon intracystic floating balls appearance on sonography and computed tomography. *J Ultrasound Med* 2002 ; 21 (6):687-91.
  10. Martínez FM, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C; *Neonatología quirúrgica*; 1ª. ed., Ed. Grupo guía 2004.
  11. Rodriguez E. Reuter VE, Miles C, et al: Abnormalities of 2q: a common genetic link between rhabdomyosarcoma and hepatoblastoma genes chromosome Cancer 3:122 127 1991 Moore KL persaud VN: the developing human Philadelphia WB Saunders 1993.
  12. Sinnock KL, Perez-Atayde AR Boynton KA, et al: Clonal analysis of sacrococcygeal teratomas pediatric pathology 16 865-875 1996.
  13. Denher LP: Gonadal and extragonadal germ Cell neoplasma: teratoma in childhood. In finegold M (ed) *Pathology of neoplasias in childhood* Philadelphia WB Saunders.
  14. Isaacs H: tumors in Gilbert-Barnes E (ed) *Potter pathology of the Fetus and Infant*. St Louis CV mosby 1997 pp 1242-133.
  15. Graf JL Housely HT Albanese CT et al: A surprising Histological evolution of preterm sacrococcygeal teratomas. *J Pediatric surgery* 33: 177-179 1998.
  16. Perlman EJ, Cushing B, Hawkins E et al: cytogenetic analysis of childhood endodermal tumors: a pediatric oncology group study. *Pediatr pathol* 14: 695-708 1994.
  17. Ishiwata C soma M et al: N-myc gene amplification and neuron specific enolase production in immature teratomas. *Virchows Arch a Pathol anatomy histopathology* 418: 333-338.
  18. Tsuchida Y. Endo et al: Evaluation of alfafetoprotein in early Infancy *J Pediatric Surgery*.
  19. Gisel Gordillo González Mercedes Olaya Contreras *Congenital Intracranial Teratoma Rev Colombia Cancerol* 2009;13:44-48
  20. Derencourt an castro Magana *Mediastinal teratoma and precocius puberty Am j Med Genet* 55 38-42 1995
  21. Hart I Jr. Tumors. Gilbert-Barness E. *Potter's pathology of the fetus, infant and child*. 2nd ed. Vol 2. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2007. p. 1677-85.
  22. Borghei P. Teratoma of the temporal bone. Report of rare disease with unusual presentation. *Eur J Radiol Extra*. 2005;53(1):11-4.