

Adolescente de sexo femenino con teratoma monodérmico extragonadal y gigante

José L. González-Chávez^{1*}, Edgar G. Lazcano-Rojas², Angélica Cardeñas-Vargas¹,
Juanita Sandoval-de Jesús³, Beth Sainz-de-la-Peña-Hernández³, Aureliano M. Plácido-Méndez⁴ y
Carolina Martínez-Mijares⁵

¹Servicio de Cirugía Pediátrica; ²Servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica; ³Servicio de Oncología Pediátrica; ⁴Jefatura de Patología; ⁵Departamento de Patología. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, Ciudad de México, México

Resumen

El teratoma maduro es el subtipo de tumor de células germinales que incluye las tres capas germinales. La presentación más común en pediatría es extragonadal, en raras ocasiones se observan tumores de componente monodérmico, los cuales suelen presentarse a nivel gonadal. Se presenta el caso de una paciente adolescente de 13 años con un año de evolución con tumoración abdominal. Los estudios de ultrasonido, tomografía y resonancia evidenciaron tumor heterogéneo, con elevación discreta de CA-125, se realiza laparotomía y resección completa de la lesión (con un peso de 11.2 kg). Reporte histopatológico de teratoma maduro monodérmico.

Palabras clave: Teratoma. Monodérmico. Extragonadal. Gigante.

Female adolescent with extragonadal and giant monodermal teratoma

Abstract

The mature teratoma is the subtype of germ cell tumor that includes the three germ layers. The most common presentation in pediatrics is extragonadal, on rare occasions monodermal component tumors are observed, which usually present at the gonadal level. We present the case of a 13-year-old female adolescent patient with one year of evolution with abdominal tumor. Ultrasound, tomography and resonance studies showed heterogeneous tumor, with slight elevation of CA-125: laparotomy and complete resection of the lesion was performed, with a weight of 11.2 kg. Histopathological report: monodermal mature teratoma.

Keywords: Monodermic. Teratoma. Extragonadal. Giant.

*Correspondencia:

José L. González-Chávez
E-mail: joseluisgonzalezmd@gmail.com
2565-005X/© 2022 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 11-03-2022
Fecha de aceptación: 22-06-2022
DOI: 10.24875/j.gamo.22000050

Disponible en internet: 19-07-2023
Gac Mex Oncol. 2023;22(Supl):8-12
www.gamo-smeo.com

Introducción

Los teratomas, del griego *teratos*, que significa monstruoso, fueron descritos por primera vez por Virchow en 1892¹. Son el tipo histológico más común de tumores derivados de células germinales (TCG) en niños y representan aproximadamente el 40% de estos, cuyo componente puede ser maduro o inmaduro, y el comportamiento tanto benigno como maligno². El teratoma maduro se refiere al subtipo de TCG que contiene generalmente elementos de las tres capas germinales, sin embargo, con menor frecuencia se observan estirpes monodérmicos con solo componentes de una lamina germinal^{3,4}. En la edad adulta se presenta con mayor frecuencia en ovario, sin embargo en la niñez los tumores de células germinales extragonadales (TCGE) tienen una mayor incidencia y pueden presentarse en cualquier sitio de la línea media; presentan un pico de incidencia en la edad neonatal, siendo el teratoma sacrococcígeo la presentación extragonadal más común en este grupo etario, y un segundo pico en la segunda década de la vida en donde la presentación extragonadal más frecuente es la mediastinal y la retroperitoneal⁵⁻⁷. Se han reportado pocos casos a nivel mundial de pacientes pediátricos con teratomas monodérmicos, sin embargo actualmente no se encuentran reportes de pacientes de sexo femenino con teratoma monodérmico en Latinoamérica^{8,9}.

A pesar de que el teratoma maduro puede estar compuesto de cualquier tejido, con mayor frecuencia presenta células de piel, tejido adiposo, cerebro, epitelio intestinal y estructuras quísticas revestidas por epitelio escamoso, cuboidal o aplanado¹⁰, lo que a nivel microscópico los hace indistinguibles según su localización, sin embargo el teratoma extragonadal se diferencia de su contraparte gonadal, en que los primeros carecen una cápsula externa bien definida^{11,12}.

Los pacientes con teratomas quísticos maduros suelen permanecer asintomáticos o causar síntomas mínimos. Los signos y síntomas más comunes incluyen: aumento de la circunferencia abdominal, dolor abdominal o distensión y masa abdominal o pélvica palpable¹³.

La elevación de alfafetoproteína (AFP) indica la presencia de componentes malignos, y niveles por arriba de 1,000 ug/l se consideran de mal pronóstico³; las calcificaciones en la radiografía o por tomografía computarizada (TC) sugiere el diagnóstico y aparecen en el 50% de los casos¹⁴. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección en la mayoría de los casos^{12,15}.

El antígeno cancerígeno 125 (CA-125) es una glicoproteína expresada en la superficie de las células del epitelio celómico y mülleriano, por lo que podemos encontrarlas en el epitelio del aparato genital, peritoneo, pleura, pericardio, parte distal de las trompas de Falopio o del peritoneo. Cualquier proceso que se desarrolle en esas localizaciones puede elevar el valor del CA-125. Se considera el marcador sérico por excelencia en el carcinoma epitelial de ovario¹⁶.

A continuación, presentamos un caso de teratoma monodérmico extragonadal gigante en una adolescente de 13 años.

Presentación de caso

Paciente de sexo femenino de 13 años sin antecedentes de importancia, cursa con aumento de volumen a nivel abdominal, pérdida de peso, disminución de masa muscular, astenia y adinamia de un año de evolución; durante el último mes se agrega disnea de medianos esfuerzos y ortopnea al decúbito lateral, así como dolor en flanco derecho, por lo que acude con médico, quien detecta tumor en el abdomen.

A la exploración física presenta palidez de piel y mucosas, tórax con adecuada ventilación y movimientos respiratorios, abdomen globoso a expensas de tumor palpable en todo el continente abdominal, uniforme sin identificar bordes a la palpación, refiere dolor a la palpación profunda en cuadrante inferior derecho, sin datos de irritación peritoneal, se encuentra sin compromiso neurovascular en extremidades, Tanner 1 genital, Tanner 2 mamario.

Se realizaron múltiples estudios de gabinete encontrando tanto en ultrasonido abdominal, como en TC de abdomen y resonancia magnética (RM) (Fig. 1) evidencia de un tumor heterogéneo con contenido multiquístico en su interior con múltiples densidades, que desplazan el contenido visceral y sin pared definida; se llevó a cabo gammagrafía ósea, sin encontrar evidencia de enfermedad metastásica.

Los marcadores tumorales fueron negativos, con AFP en 1.34 ng/dl (valor normal < 10 ng/dl), fracción beta de la gonadotropina < 0.100 mU/ml (valor normal < 5 mU/ml), antígeno carcinoembrionario 0.75 ng/ml (valor normal < 2.5 ng/ml), deshidrogenasa láctica 104 U/l (valor normal 100-300 U/l) y solo presentó elevación discreta de CA-125 en 224 U/ml (valor normal < 35 U/ml).

Se realizó extirpación quirúrgica del tumor, durante la laparotomía se hizo evidente una tumoración irregular compuesta con tejido heteromorfo sin pared definida con presencia de múltiples quistes de varios tamaños

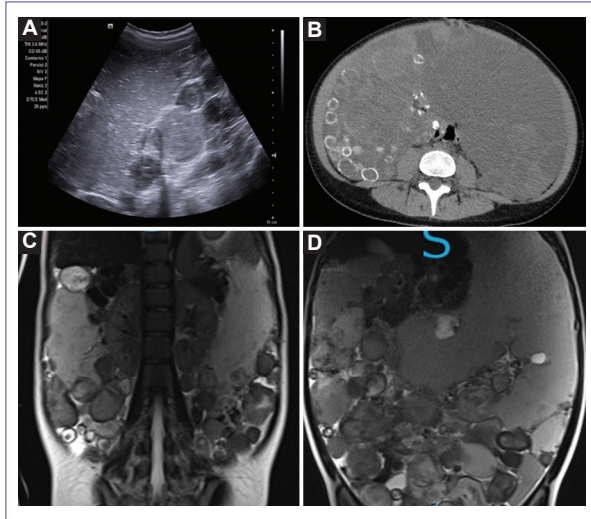


Figura 1. **A:** imagen por ultrasonografía abdominal de la lesión **B:** tomografía axial de abdomen en fase contrastada con imagen ocupativa de todo el abdomen con múltiples densidades. **C** y **D:** imágenes coronales por resonancia magnética donde se evidencia ocupación total del abdomen.

en su mayoría de contenido cálcico (**Fig. 2**); contaba con adherencias, en su mayoría a hueso pélvico, retroperitoneo, así como en pared abdominal y omento mayor. Se logró la resección completa de la lesión y se decidió realizar biopsia de ovario izquierdo en cuña en el sitio donde presentaba adherencia al tumor, ambos ovarios se encontraban libres de tumor macroscópico.

Se envía al servicio de patología un tumor de aproximadamente 11.2 kg con medidas de 40 x 38 x 12 cm de forma irregular, coloración café negruzco, consistencia membranosa, compuesto por múltiples quistes de varios tamaños. La mayoría de las lesiones de forma ovalada, coloración amarillenta, consistencia membranosa, a la microscopia se encuentra tejido con componente endodérmico exclusivamente, característico de un teratoma maduro de tipo monodérmico quístico gigante, se reporta también la biopsia de ovario sin hallazgos patológicos (**Fig. 3**).

Tres meses después de la cirugía se realiza nuevo control de marcadores tumorales, los cuales se encuentran negativos, además se realiza una tomografía por emisión de positrones, sin presentar lesiones sugestivas de actividad tumoral.

Discusión

Los TCG constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias con una incidencia de 2.4 casos/1,000 000 de

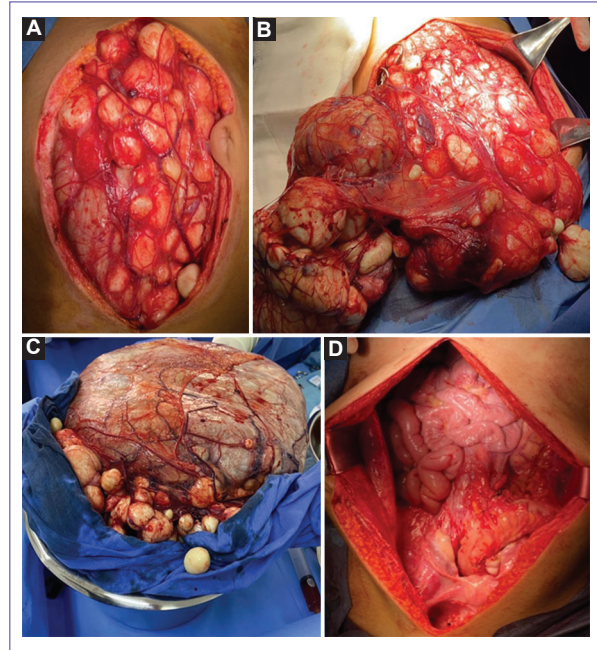


Figura 2. **A:** tumoración abdominal evidente al inicio de la laparotomía, **B:** múltiples componentes envueltos en el epiplón mayor. **C:** tumor de aproximadamente 11.2 kg con medidas de 40 x 38 x 12 cm de forma irregular, coloración café negruzco consistencia membranosa, compuesto por múltiples quistes de varios tamaños. **D:** abdomen posterior a la resección completa de la lesión.

niños, representan el 1% de los cánceres en niños¹⁷; alrededor del 40% de los TCG infantiles registrados son teratomas maduros o inmaduros. En niños > 4 meses de edad aproximadamente el 50% de los pacientes presentan teratoma con componentes de malignidad como el tumor del saco vitelino o carcinoma embrionario². Pueden encontrarse en presentación gonadal o extragonadales, estos últimos como consecuencia de una migración anormal de las células durante el desarrollo embrionario, por lo que pueden surgir casi en cualquier parte del cuerpo, desde la región pineal hasta la coccígea¹⁸. Según la experiencia reportada por el Grupo de estudio de cáncer en pacientes pediátricos sobre teratomas en niños, de un total de 227 pacientes con teratomas maduros, 109 pacientes tuvieron presentación extragonadal, de los cuales 12 tuvieron presentación abdominal incluyendo el retroperitoneo¹⁹, y de acuerdo con Harms et al., según el registro de tumores pediátricos Kiel, la mayoría de los TCG en abdomen corresponden a teratomas²⁰. Debido a esta variedad de localizaciones encontradas para los TCGE, los tumores abdominales de magnitudes gigantes corresponden un reto en cuanto a la valoración

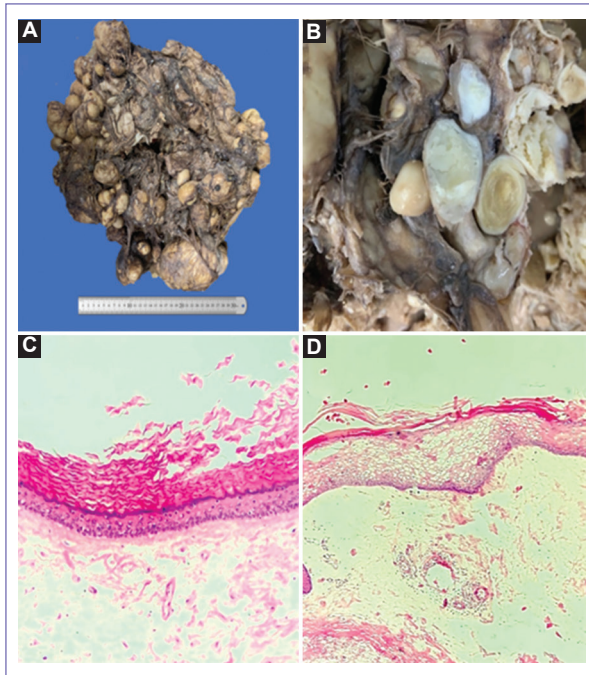


Figura 3. **A:** masa con múltiples quistes de diferentes tamaños, de color amarillento con salida de líquido espeso. Una de las lesiones con proyecciones digitiformes en su superficie, coloración blanquecina y consistencia firme. **B:** acercamiento de los quistes en el tumor. **C:** corte histológico que corresponde a pared de quiste con epitelio escamoso maduro, con producción de queratina. **D:** corte histológico que corresponde a pared de quiste con epitelio escamoso maduro, con producción de queratina.

preoperatoria, en el caso de nuestra paciente no fue posible determinar el origen tumoral por imágenes previas a la cirugía, e incluso durante el abordaje fue difícil determinar la dependencia del tumor, contaba con fijaciones retroperitoneales francas que le daban un aspecto pediculado al tumor y se encontraba adherido con fijaciones laxas al omento mayor, hueco pélvico y ovario izquierdo, sin embargo al término de la disección la gónada izquierda se percibía macroscópicamente sana y en los resultados de biopsia de esta no se encontró alteración histológica alguna, por lo que se considera un origen retroperitoneal del tumor.

El diagnóstico oportuno de estas lesiones se basa tanto en la sospecha clínica del médico que realiza la primera valoración como en la del cuidador que solicita la atención. El espectro de presentación clínica varía desde un tumor asintomático encontrado como hallazgo durante el baño o el control del niño sano, hasta presentaciones que involucran ruptura o hemorragia, lo cual puede suceder hasta en un 1.9% de los pacientes con teratoma, que en su forma repentina generaría

dolor abdominal agudo, mientras que una pequeña fuga ocasionaría sintomatología escasa y el desarrollo de una peritonitis granulomatosa por reacción a cuerpo extraño^{21,22}. En un estudio realizado en Chile por Campbell et al. se reporta como principal motivo de consulta el dolor en el 40% y un hallazgo de tumor en el 32%, mientras que en el examen físico mostró distensión abdominal (36%), abdomen sensible (44%) y tumor palpable (82%), el retraso mayor al mes en el diagnóstico se asoció a etapas avanzadas y mal pronóstico²³. Para nuestra paciente el motivo de atención fue distensión abdominal progresiva durante los últimos 12 meses, pérdida de peso, así como la adición de ortopnea y dolor abdominal, lo que representa un retraso severo en el diagnóstico secundario al lento crecimiento del tumor. En cuanto al manejo de los tumores abdominales en pediatría y en este caso particular de un teratoma, la cirugía con resección completa constituye la piedra angular del tratamiento y es así mismo necesaria para el diagnóstico¹⁸.

A pesar de que los teratomas contienen elementos que se originan de cualquiera de las tres capas germinales y aunque esta es una característica clásica de estas lesiones, no es imprescindible para hacer el diagnóstico, ya que existen lesiones de origen monodérmico, como es el caso que se presenta en este documento²⁴. No se encontró en la búsqueda de la literatura un caso de teratoma monodérmico extragonadal reportado.

Los teratomas monodérmicos tienen una incidencia aún más baja que el resto de las lesiones, se presentan con mayor incidencia en pacientes adultos, con origen gonadal en la mayoría de los casos y se describen principalmente en ovario²⁵. El comportamiento de estas lesiones tiende a ser maligno según el tipo de tejido tumoral, uno de los más referidos en la bibliografía es el *struma ovarii*, cuyo componente característico es el tejido tiroideo^{26,27}. Como ya se ha mencionado, actualmente no se encuentra en la literatura un tumor extragonadal de esta estirpe histológica de presentación en edad pediátrica con estas dimensiones. En la India se encontró el reporte de una paciente con una tumor de ovario monodérmico con una medida de 8 x 5 x 3 cm⁸, mientras que en una serie de casos reportada por Harms y Janig de 21 pacientes pediátricos con teratoma solo reportan dos casos de origen gonadal, el de mayor tamaño de 13 x 8 x 8 cm⁹.

Respecto a nuestra paciente, al tratarse de un teratoma maduro y a pesar del retraso en el diagnóstico, la paciente tuvo una buena evolución al lograrse una resección completa y se espera un pronóstico favorable, ya que actualmente se encuentra con marcadores

tumorales negativos e imágenes sin rastro de lesiones. Esta evolución corresponde a lo registrado en la literatura con una supervivencia global del 98.6% para los teratomas maduros con resección completa del tumor⁷.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial, o con ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Kelly GM, Gatie MI. Mechanisms regulating stemness and differentiation in embryonal carcinoma cells. *Stem Cells Int.* 2017;2017:1-20.
2. Göbel U, Calaminus G, Engert J, Kaatsch P, Gadner H, Bökkerink JP, et al. Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol.* 1998;31(1):8-15.
3. Frazier AL, Olson TA, Schneider DT, Amatruda JF. *Germ Cell Tumors.* En: Pizzo PA, Poplack DG, Adamson PC, Blaney SM, Helman, editores. Principles and practice of pediatric oncology. Holanda: Wolters Kluwer; 2016. pp. 2150-2155.
4. Álvarez-Solis RM, Madriñán-Rivas JE, Vargas-Vallejo M del P, Queiro-Hernández A, Reyes-Gómez U, Sánchez-Chávez NP, et al. Teratoma gástrico mixto, reporte de caso. *Rev Mex Pediatr.* 2019;86(6):243-7.
5. Paradis J, Koltai PJ. Pediatric teratoma and dermoid cysts. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015;48(1):121-36.
6. Hegde P. Extragonadal omental teratoma: A case report. *J Obstet Gynaecol Res.* 2014;40(2):618-21.
7. Terenziani M, D'Angelo P, Inserra A, Boldrini R, Bisogno G, Babbo GL, et al. Mature and immature teratoma: A report from the second Italian pediatric study: Mature and immature teratoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2015;62(7):1202-8.
8. Prasad SB, Sinha MR. Monodermal cystic ovarian teratoma composed of respiratory epithelium. *Postgrad Med J.* 1983;59(687):52-3.
9. Harms D, Jänig U. Immature teratomas of childhood. *Pathol Res Pract.* 1985;179(3):388-400.
10. Weidner N. Germ-cell tumors of the mediastinum. *Semin Diagn Pathol.* 1999;16(1):42-50.
11. Harms D, Jonig U. Germ cell tumours of childhood: Report of 170 cases including 59 pure and partial yolk-sac tumours. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol.* 1986;409(2):223-39.
12. Schneider DT, Brecht IB, Olson TA, Ferrari A, editores. *Rare tumors in children and adolescents.* Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2012. pp. 336-347.
13. Dorado-Roncancio E, Carrillo-Garibaldi O. Transformación maligna de un teratoma quístico maduro de ovario: reporte de un caso. *Ginecol Obstet Mex.* 2017;85(12):862-7.
14. Saleem M, Mirza B, Talat N, Sharif M. Gastric teratoma: Our 17 year experience. *J Pediatr Surg.* 2018;53(2):234-6.
15. Ronchi A, Cozzolino I, Montella M, Panarese I, Zito Marino F, et al. Extragonadal germ cell tumors: Not just a matter of location. A review about clinical, molecular and pathological features. *Cancer Med.* 2019;8(16):6832-40.
16. Suarez AM, Diaz LA, Alvarez IO, Vazquez J. Utilidad clínica de los marcadores tumorales séricos. *Aten Primaria.* 2003;32(4):227-39.
17. González GG. Tumores sólidos en niños, diagnóstico y terapéutica quirúrgica. *Rev Med Clin Las Condes.* 2010;21(1):120-9.
18. García NP, Villa AM, Regalado MSM. Tumores de células germinales. *Clin Transl Oncol.* 2005;7(8):361-9.
19. Mann JR, Gray ES, Thornton C, Raafat F, Robinson K, Collins GS, et al. Mature and immature extracranial teratomas in children: The UK Children's Cancer Study Group Experience. *J Clin Oncol.* 2008; 26(21):3590-7.
20. Harms D, Schmidt D, Leuschner I. Abdominal, retroperitoneal and sacrococcygeal tumours of the newborn and the very young infant: Report from the Kiel Paediatric Tumour Registry. *Eur J Pediatr.* 1989;148(8):720-8.
21. Sebastià C, Sánchez-Aliaga E, Sarrias M, Quiroga S, Boyé R, Álvarez-Castells A. Rotura de teratoma quístico maduro de ovario: hallazgos por tomografía computarizada. *Radiología.* 2004;46(1):34-7.
22. Echeverría CM, Fuentealba A, Rostion G. Estudio de una masa abdominal en pediatría: Revisión de la literatura. *Rev Ped Elec.* 2016;13(4):5-11.
23. Campbell BM, Ferreiro CM, Bronda MA, Wong AC, Tordecilla CJ, Joannon SP, et al. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. *Rev Chil Pediatr.* 2021;70(6).
24. Ferrer MS, Costa G. Tejido tiroideo con carcinoma papilar en teratoma quístico maduro de ovario. *Rev Venez Oncol.* 2007;19(3):251-4.
25. Reinberg Y, Manivel JC, Llerena J, Niehans G, Fraley EE. Epidermoid cyst (monodermal teratoma) of the testis. *Br J Urol.* 1990;66(6):648-51.
26. Hatami M, Breining D, Owers RL, Del Priore G, Goldberg GL. Malignant struma ovarii - A case report and review of the literature. *Gynecol Obstet Invest.* 2008;65(2):104-7.
27. Qiao P-F, Gao Y, Niu G-M. Struma ovarii accompanied by mature cystic teratoma of the other ovary: A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2015;9(5):2053-5.