

Teratoma mixto extragonadal retroperitoneal en mujer de 30 años. Reporte de caso y revisión de la literatura

Omar de León-Pacheco, Guido Contreras-Tamayo*, Juan C. Oliva-Posada, Miguel Á. Morales-Palomares, Carlos A. Lara-Gutiérrez, Luis R. Díaz-Rodríguez e Hilda J. Osorio-Zapata

Servicio de Tumores Ginecológicos, Unidad de Oncología, Hospital General de México Eduardo Liceaga, Ciudad de México, México

Resumen

Los teratomas extragonadales (TEG) de localización retroperitoneal son entidades raras que afectan a ambos sexos. Representan menos del 5% de los tumores germinales. No existe datos exactos de incidencia en México. Los tumores germinales extragonadales son tumores malignos que surgen de precursores embrionarios conocidos como células germinales primordiales, debido a que surgen de células pluripotenciales pueden exhibir una amplia gama de histologías. El tratamiento se basa en la cirugía con resección completa y quimioterapia. En nuestro caso presentamos una paciente de sexo femenino de 30 años que presentó un TEG mixto en retroperitoneo que ameritó cirugía inicial seguida de quimioterapia.

Palabras clave: Teratoma extragonadal. Retroperitoneo. Células germinales. Pluripotenciales.

A case of mixed extragonadal retroperitoneal teratoma in a 30-year-old woman. case report and literature review

Abstract

Retroperitoneal extragonadal teratomas are rare entities that affect both sexes. They represent less than 5% of germline tumors. There are no exact incidence data in Mexico. Extragonadal germ tumors are malignant tumors that arise from embryonic precursors known as primordial germ cells, because they arise from stem cells they can exhibit a wide range of histologies. Treatment is based on surgery with complete resection and chemotherapy. In our case, we present a 30-year-old female patient who presented a mixed retroperitoneal extragonadal teratoma that required surgery followed by chemotherapy.

Key words: Extragonadal teratoma. Retroperitoneum. Germ cells. Pluripotent.

Introducción

Los tumores germinales extragonadales (TGE) son tumores con componentes diferentes que se asemejan a derivados normales de las tres capas germinales. Los teratomas extragonadales (TEG) retroperitoneales son muy raros y se observan en ambos sexos. Representan solo del 1 al 5% de los tumores de células

germinales (TCG) y, por lo tanto, no se consideran fácilmente como diagnóstico diferencial. Los TEG pueden presentarse a cualquier edad y se originan a partir de células germinales pluripotenciales. Los teratomas gonadales están bien descritos; sin embargo, las variantes extragonadales no tienen amplia descripción en la literatura y menos aún en el sexo femenino¹.

Correspondencia:

*Guido Contreras-Tamayo

E-mail: guidogct@gmail.com

2565-005X/© 2020 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permayer. 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: 14-09-2020

Fecha de aceptación: 10-12-2020

DOI: 10.24875/j.gamo.20000197

Disponible en internet: 09-07-2021

Gac Mex Oncol. 2021;20(Supl):154-157

www.gamo-smeo.com

Histológicamente, los teratomas varían de lesiones benignas bien diferenciadas que contienen elementos maduros a teratomas inmaduros, que contienen tejidos de apariencia fetal mal diferenciados (a menudo de diferenciación neural o neuroectodérmica), siendo los mixtos menos frecuentes².

Las teorías postuladas sobre la ubicación extragonadal de los teratomas incluyen el origen de células germinales desplazadas durante la migración embriológica, tejido ovárico ectópico y dermoides ováricos que se reimplantan en un sitio extragonadal. En adultos ocurren con mayor frecuencia en mujeres de edad media. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y complementado por imagen. Y aún así causan una confusión diagnóstica considerable. Los marcadores tumorales pueden ayudar a distinguir la malignidad, pero solo se elevan en hasta el 50% de los casos. La cirugía se considera como tratamiento pilar de este tipo de tumores y la quimioterapia dependerá de la estirpe histológica³.

Caso clínico

Se trata de una paciente de sexo femenino de 30 años de edad, con antecedente familiar de padre con cáncer gástrico y solo un embarazo que se resolvió por cesárea. Hace aproximadamente cuatro meses inicia con dolor abdominal de tipo cólico localizado en mesogastrio con irradiación a flanco derecho de moderada intensidad, motivo por el cual acude al médico. Se realizó ultrasonido abdominal, que documentó tumor retroperitoneal; se complementó con tomografía de tórax y abdomen simple y contrastada (Figs. 1 y 2), que muestran lesión hipodenso multiseptada adyacente al músculo psoas derecho y de la cual parece depender, mide 129 x 83 x 124 mm, con volumen de 649 cc y áreas de mayor densidad en su parte medial y anterior; ovarios normales.

En el examen físico se palpa tumor a nivel de mesogastrio y flanco derecho de 15 x 10 cm, fijo y de bordes liso. Es valorado por el Servicio de Tumores mixtos de nuestra Unidad. A su ingreso se toman exámenes laboratoriales, estando en parámetros normales. No se tomaron marcadores tumorales, por la sospecha diagnóstica inicial de tumor retroperitoneal de componente mesenquimal.

Se decidió tratamiento quirúrgico, realizando laparotomía exploradora más destumorización retroperitoneal, con salpingooforectomía derecha, encontrando tumor de aproximadamente 7 x 4 cm de aspecto quístico y con áreas de necrosis firmemente adherido a músculo psoas derecho, que infiltra tuba uterina y ovario derecho.



Figura 1. Tomografía de abdomen corte sagital, se observa tumor en retroperitoneo adyacente a músculo psoas derecho.

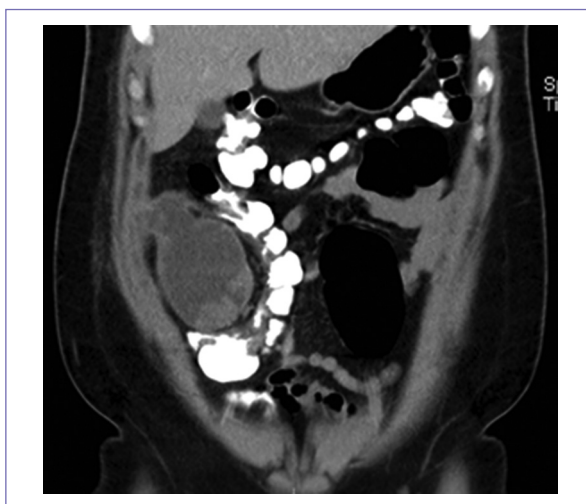


Figura 2. Tomografía de abdomen doble contraste en corte coronal, el tumor desplaza colon ascendente.

La histopatología refiere teratoma maduro (80%) e inmaduro (20%) en retroperitoneo. Ovario sin alteraciones, tuba uterina sin alteraciones. Se llega al diagnóstico de tumor germinal mixto extragonadal, siendo referida al Servicio de Tumores ginecológicos. Con marcadores tumorales iniciales: antígeno carcinoembrionario (ACE) 10.23, deshidrogenasa láctica (DHL) 216, alfafetoproteína (AFP) 4.04, hormona gonadotropina coriónica humana fracción β 0.2000.

Dada las características histopatológicas se envía a Oncología médica para tratamiento adyuvante, recibiendo tres ciclos de esquema BEP (cisplatino, etopósido, bleomicina). Con tomografía de tórax y abdomen



Figura 3. Tomografía de abdomen corte axial, se observa sin residual tumoral, adyacente a músculo psoas.

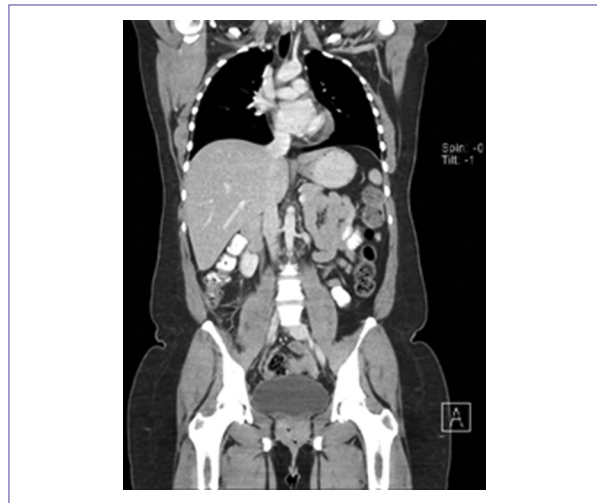


Figura 4. Tomografía de abdomen corte coronal, sin observar residual retroperitoneal. Músculo psoas de características normales.

de control (Figs. 3 y 4) sin observar lesiones en retroperitoneo, ovario izquierdo normal. Marcadores tumorales postratamiento: AFP 4.75, ACE 2.48, DHL 171, con seguimiento periódico.

Discusión

Los TCG de los ovarios y los testículos son comunes, a diferencia de los que son extragonadales, cuyos sitios son raros. Los TGE se desarrollan a partir de precursores de células germinales que se detienen durante la migración embriológica y sobreviven en ubicaciones

«ectópicas». Tienen una amplia variedad de tipos histológicos, ubicaciones anatómicas y entornos clínicos.

Su distribución anatómica varía ampliamente e incluye el mediastino, región sacrococcígea, retroperitoneo y otros sitios⁴.

Los teratomas extragonadales retroperitoneales (TER) son muy raros y se observan en ambos sexos. Representan solo del 1 al 5% de los TCG y, por lo tanto, no se consideran como diagnóstico diferencial. Los TER son más comunes en la infancia, son raros en adultos y se observan con mayor frecuencia en mujeres de edad media. Histológicamente los TER varían de lesiones benignas bien diferenciadas que contienen elementos maduros a tumores inmaduros que contienen tejidos de apariencia fetal incompletamente diferenciados (a menudo de diferenciación neural o neuroectodérmica), y los de componente mixto aún son menos frecuentes. El teratoma inmaduro tiene peor pronóstico⁵. En nuestro caso se presentó en una edad media, sin tener asociación con antecedentes hereditarios ni síndromes genéticos y descartando origen gonadal.

La mayoría de los casos se presentan con sintomatología escasa. Algunos dados por invasión local de estructuras vecinas presentan sintomatología desde dolor torácico o abdominal, alteraciones en el hábito intestinal y miccionales, que variarán dependiendo de la localización. El diagnóstico histológico es primordial, sobre todo en las circunstancias en que los marcadores tumorales sean normales o muy poco elevados, ya que el diagnóstico diferencial debe contemplar otras neoplasias de mayor frecuencia. Entre las pruebas hematológicas, la AFP es un buen indicador tanto para el diagnóstico como para la evaluación de la recurrencia del tumor^{6,7}.

El diagnóstico imagenológico se inicia con una radiografía simple que revela tejido blando o una masa de densidad grasa que puede mostrar calcificación del borde o componentes similares a dientes. Aunque el 74% de los teratomas benignos contienen calcificación, esto también puede ocurrir en el 25% de los teratomas malignos. El ultrasonido se utiliza con mayor frecuencia para inicialmente resaltar una masa y definir su ubicación relativa. La tomografía computarizada proporciona más información sobre el lugar, la naturaleza, la puesta en escena y el efecto de la lesión en los órganos circundantes. La resonancia magnética es superior en evaluar los componentes de la masa. Proporciona detalles finos en su relación con los planos adyacentes, que es de particular relevancia para la cirugía. La tomografía por emisión de positrones puede ayudar a

distinguir teratomas malignos en el estudio previo y después del tratamiento⁸.

El caso que se expone presentó dolor como sintomatología primordial, que lo llevó a realizar estudios de extensión, con hallazgo del tumor retroperitoneal, siendo considerado de inicio como sarcoma de tejido blandos por las características tomográficas y frecuencia de presentación.

El tratamiento de elección para los TEG incluye cirugía y casi siempre se considera exitosa por tratarse de tumores benignos; pero en estirpes malignas, tejido inmaduro o resecciones incompletas la quimioterapia ayuda a mejorar el pronóstico de la enfermedad. Sin embargo, en diferentes estudios la quimioterapia no disminuyó las recaídas, siendo aún controvertido el beneficio según la literatura y tomando en específico pacientes de sexo femenino de mediana edad. La quimioterapia en teratomas malignos podría ayudar a aumentar la tasa de supervivencia en un corto periodo de tiempo, aunque puede que no ayude a largo plazo⁹.

La resección por vía laparoscópica ha sido informada por otros autores como tratamiento con resultados favorables, siendo algunas veces limitada debido al tamaño del tumor y a su grado. También dependerá de los órganos y estructuras comprometidas para lograr resecciones completas. Las complicaciones tardías son la recurrencia y las adherencias; la tasa de mortalidad operatoria es de cero al 8%, pero la de complicaciones puede ser del 50 al 100%, lo que plantea un reto para la cirugía como pilar del tratamiento en vista del tamaño, las adherencias y la distorsión vascular¹⁰.

El pronóstico de los teratomas es generalmente bueno y depende directamente de su grado de diferenciación, sin que exista relación con su tamaño; es mejor el de los tumores maduros y benignos y es reservado el de los malignos. La resección quirúrgica incompleta parece ser el factor de riesgo más importante para la recaída y el mal pronóstico. Las lesiones que no se pueden resear, los teratomas inmaduros, las estirpes malignas y la no normalización de los marcadores tumorales son indicadores de peor pronóstico y pueden justificar una quimioterapia intensiva debido a la probabilidad de metástasis¹¹.

En el caso presentado la paciente fue sometida a cirugía, obteniendo resección completa de la lesión y luego complementado con quimioterapia por presentar componente mixto de tejido inmaduro, dejando posteriormente en vigilancia con seguimientos periódicos.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses alguno.

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.

Bibliografía

1. O'Donovan EJ, Thway K, Moskvic EC. Extragonadal teratomas of the adult abdomen and pelvis: a pictorial review. *Br J Radiol.* 2014;87:20140116.
2. 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. *Pediatr Blood Cancer.* 2015;62(7):1202-8.
3. Cortés Caballero C, Duarte Vergara LM, Parada Álvarez MF, Vega García JM, Vera Campos JA. Teratoma retroperitoneal en niños: revisión del tema a propósito de un caso. *IATREIA.* 2014;27(2):189-97.
4. McKenney JK, Heerema-McKenney A, Rouse RV. Extragonadal germ cell tumors: A review with emphasis on pathologic features, clinical prognostic variables, and differential diagnostic considerations. *Adv Anat Pathol.* 2007;14(2):69-92.
5. Kakuda M, Matsuzaki S, Kobayashi E, Yoshino K, Morii E, Kimura T. A case of extragonadal teratoma in the pouch of Douglas and literature review. *J Minim Invasive Gynecol.* 2015;22(7):1311-7.
6. Sun H, Ding H, Wang J, Zhang E, Fan Y, Li Z, et al. The differences between gonadal and extra-gonadal malignant teratomas in both genders and the effects of chemotherapy. *BMC Cancer.* 2019;19:408.
7. Lima GA, Gassiot NC, Cabanes VL, Morales SL, González AI, Rodríguez VJC, et al. Tumor germinal mediastinal extragonadal. A propósito de un caso. *Neumol Cir Torax.* 2012;71(1):36-9.
8. Sudour-Bonnange H, Faure-Contier C, Martelli H, Hameury F, Fresneau B, Orbach D, et al. Primary mediastinal and retroperitoneal malignant germ cell tumors in children and adolescents: Results of the TGM95 trial, a study of the French Society of Pediatric Oncology (Société Française des Cancers de l'Enfant). *Pediatr Blood Cancer.* 2017;64(9).
9. Ronchi A, Cozzolino I, Montella M, Panarese I, Zito Marino F, Rossetti S, et al. Extragonadal germ cell tumors: Not just a matter of location. A review about clinical, molecular and pathological features. *Cancer Med.* 2019;8:6832-40.
10. Makino T, Konaka H, Namiki M. Clinical features and treatment outcomes in patients with extragonadal germ cell tumors: A single-center experience. *Anticancer Res.* 2016;36(1):313-7.
11. Euscher ED. Unusual presentations of gynecologic tumors. *Arch Pathol Lab Med.* 2017;141:293-7.