

Teratoma gigante mediastinal

Giant Mediastinal Teratoma

López-Yepes, Luis Alejandro¹; Reyes Zúñiga, Karla²; Torres Rodríguez, Servio Tulio³; Urrutia Brán, Ana Lucia⁴

Recibido: 01/04/2024

Aceptado: 11/05/2024

Correspondencia

Dr. Luis López Yepes,
dr.lopezyepes@yahoo.com

RESUMEN

El teratoma maduro mediastínico es el tumor de células germinales torácico más frecuente. No se ha detectado una causa específica, aunque se ha relacionado con algunos factores de riesgo, como exposiciones de la madre a agentes nocivos ambientales inhalatorios, deficiencias nutricionales maternas, criptorquidia, hipospadias, anemia hemolítica, entre otros. Suele ser una entidad poco frecuente; sin tener claramente descrita su prevalencia, puede alcanzar el 3 % de la patología torácica y el 10 % de la estirpe histológica es detectada en las masas mediastinales. Si bien algunos autores no han descrito diferencias en la prevalencia entre varones y mujeres, otros han detectado una clara mayoría en la afectación a varones, que alcanza una relación incluso de 13 a 1. El teratoma maduro suele carecer de células malignas y suele tener un excelente pronóstico tras la exéresis quirúrgica completa del tumor. Sin embargo, algunos teratomas pueden tener células atípicas entre la diversidad de tejidos que lo componen, lo que hace imperiosa una búsqueda dirigida y exhaustiva por parte del patólogo, para detectar dicho tejido en la masa tumoral, pues ello implicaría un peor pronóstico y la necesidad de utilizar quimioterapia coadyuvante y un seguimiento de extensión tumoral, lo que mejora la supervivencia de estos pacientes.

A continuación, se describe un caso de teratoma maduro del tórax y se realiza una revisión bibliográfica.

Palabras claves: Tumor células gigantes; Teratoma; Mediastino

ABSTRACT

Mature mediastinal teratoma is the most common thoracic germ cell tumor. No specific cause has been detected, although it has been linked to some risk factors, such as maternal exposures to harmful inhalational environmental agents, maternal nutritional deficiencies, cryptorchidism, hypospadias, hemolytic anemia, among others. It is usually a rare entity, without having its prevalence clearly described, it can reach 3 % of thoracic pathology, being the 10 % of the histological lineage detected in the mediastinal masses. Although some authors have not described differences in the prevalence between males and females, others have detected a clear majority in males, reaching a ratio of 13 to 1.

¹ Neumólogo del Hospital de Referencia Nacional de Enfermedades Respiratorias, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

² Médico Residente del Hospital de Referencia Nacional de Enfermedades Respiratorias, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

³ Cirujano de tórax del Hospital de Referencia Nacional de Enfermedades Respiratorias, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

⁴ Médico Nutrióloga y Epidemióloga, Clínica privada, Ciudad de Guatemala, Guatemala.

Mature teratoma usually lacks malignant cells and usually has an excellent prognosis after complete surgical excision of the tumor. However, some teratomas may have atypical cells among the diversity of tissues that compose it, which makes it imperative a directed and exhaustive search by the pathologist, to detect this tissue in the tumor mass, since this would imply a worse prognosis and the need to use adjuvant chemotherapy and a follow-up of tumor extension, thus improving the survival of these patients. Next, a case of mature teratoma of the chest is described and a literature review is performed.

Key word: Giant cell tumor; Teratoma; Mediastinum

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un teratoma maduro en el hemitórax izquierdo, en un varón de 29 años de edad, con presentación clínica clásica de dolor torácico de características pleuríticas en el hemitórax izquierdo, disnea de esfuerzos moderados, trepopnea derecha (disnea con el decúbito lateral derecho) y tos seca ocasional. Se ha tratado con exéresis completa del tumor, sin haber detectado ningún componente de malignidad en la masa; alcanzó una recuperación completa seis meses después de la intervención quirúrgica.

Reporte de caso: Historia clínica, diagnóstico, terapéutica

Paciente masculino de 29 años de edad que consulta por dolor en el hombro izquierdo, de inicio súbito, irradiado a la espalda con predominio en el lado izquierdo, intenso, que empeora con el decúbito lateral derecho, la tos y la inspiración profunda, con alivio únicamente al tomar medicamentos antiinflamatorios no esteroideos y espasmolíticos. Además, refiere sensación de disnea que ha ido en aumento hasta hacerse de reposo, que empeora al realizar esfuerzos moderados y con el decúbito supino y lateral derecho. Los síntomas tienen un parcial alivio al adoptar el decúbito lateral izquierdo.

En el examen físico se detecta una presión arterial de 106/82 mmHg, temperatura de 37 °C, SpO₂: 94 %, frecuencia cardíaca de 94 lpm y glucómetro de 83 mg/dL en ayunas.

A la auscultación pulmonar se percibe un pulmón derecho con buena entrada, pulmón izquierdo con disminución de la entrada de aire en todo el campo pulmonar sin otros hallazgos relevantes.

Los estudios de laboratorio de hematología, química sanguínea, tiempos de coagulación, per-

files hormonales y marcadores tumorales fueron normales.

La espirometría reveló FEV1 1,47 l (33 %); FVC 1,59 (30 %); FEV1/FVC 92 % (110 %), FEF 25%-75 % 2,38 L/s (45 %), patrón restrictivo grave. Ante la ausencia de pletismógrafo y DLCO en nuestro centro, se realizó una prueba de la escalera en la que el paciente pudo subir ocho escalones, equivalente a una DLCO del 60 % al 80 % predicho y un VO₂ máx aproximado de 20 mL/kg/min a 25 mL/kg/min.

La radiografía de tórax mostró una opacidad redondeada, de aspecto sólido, sin broncograma aéreo, que ocupa dos tercios del hemitórax izquierdo, con una ligera desviación del mediastino a la derecha (Figura 1).



Figura 1. Rayos X de tórax PA.

La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax reveló una masa heterogénea, sólida, con distintas densidades en su interior, que incluyen densidades de grasa, calcio, tejidos blandos y cartílago, sugestiva de ser un teratoma (Figura 2).

Se realizó una fibrobroncoscopia con el único hallazgo de compresión extrínseca en bronquio principal y segmentarios del lado izquierdo, sin lesiones exofíticas endobronquiales.

Con la impresión clínica de un teratoma torácico, se decide realizar una resección quirúrgica a través de una toracotomía posterolateral izquierda, en la que se consigue la extracción de la totalidad de la masa, con dimensiones de 17 cm × 10 cm × 6 cm, con evidencia macroscópica de tejidos epiteliales, cartilaginoso, adiposo, presencia de folículos pilosos y material sebáceo.

Histológicamente se detecta la presencia de múltiples tejidos de aspecto maduro, entre ellos tejido mesenquimal, como músculo estriado y cartílago, además de médula ósea, tejido epitelial de tipo escamoso, con anexos cutáneos, tejido adiposo y mucoproducción (Figuras 3 y 4).

Se diagnostica de un tumor de células germinales tipo teratoma maduro, sin componentes de malignidad.

Tras la resección de la masa, el paciente evolucionó de forma satisfactoria dado que consiguió la expansión completa de su pulmón izquierdo y actualmente está en terapia de rehabilitación en fisioterapia respiratoria.



Figura 2. Tomografía axial computarizada de tórax.



Figura 3. Imagen macroscópica del teratoma maduro resecado; dimensiones 17 cm × 10 cm × 6 cm.

Discusión del caso

Los tumores de células germinales abarcan en torno al 10%-15 % de los tumores mediastínicos. Consisten en neoplasias formadas por células germinales que han migrado de forma aberrante durante el desarrollo embrionario temprano. Existen varias teorías; algunas proponen que hay un error en la migración de las células germinales primitivas a lo largo de la cresta urogenital,¹ otras proponen que estos tumores se originan de células totipotenciales que quedaron del estado de blástula o mórula durante la embriogénesis. El mediastino es la localización extragonadal más frecuente aproximadamente del 1%-3 % de todos los tumores de células gigantes. Pueden subdividirse en tres grupos principales: teratoma, tumores seminomatosos y tumores no seminomatosos. El tipo histológico predominante es el teratoma maduro, seguido del seminoma, los tumores de células gigantes no seminomatosos y, por último, los tumores de células gigantes mixtos.

El teratoma es el tumor mediastínico de células germinales más frecuente, aproximadamente el 75 % son teratomas maduros.² No hemos encontrado en la revisión factores de riesgo descritos para teratomas mediastinales; sin embargo, si hay descritos factores de riesgo para teratomas testiculares en los cuales se incluyen bajo peso

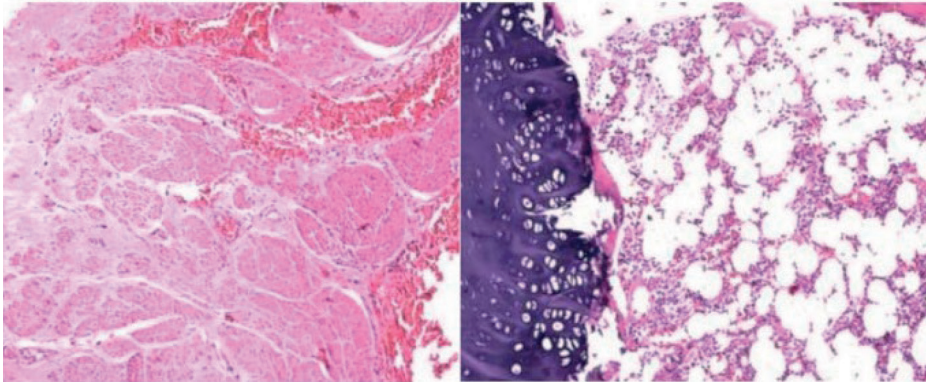


Figura 4. Imagen histológica (40X) que muestra tejido muscular estriado, cartilaginoso y médula ósea.

al nacer, criptorquidia, edad materna avanzada, ictericia neonatal, placenta retenida³ y del teratoma ovárico, edad avanzada y posmenopausia.⁴ Su aparición es más frecuente en adultos jóvenes, pero se ha reportado en todas las edades; los hombres y las mujeres se ven afectados con similar frecuencia. Sin embargo, un estudio descriptivo realizado entre los años 1986 a 2012, en Costa Rica, encontró una relación por género más frecuente en hombre que en mujeres relación de 13,5:1 y edad promedio de 26 año.⁵

La mayoría de los pacientes estarán sintomáticos en el diagnóstico y solo un tercio de los casos son asintomáticos. Los síntomas más frecuentes son dolor torácico de localización retroesternal, disnea y tos; otros síntomas pueden ser disfonía, parálisis diafragmática, hemoptisis y síndrome de vena cava inferior.⁵ Si el tumor fistuliza hacia el sistema bronquial, el paciente puede llegar a expectorar distintos tipos de tejidos componentes del tumor.

Por definición, el teratoma está formado por tejidos distintos de los del área donde ha crecido. Puede tener tejidos maduros provenientes de cualquiera de las tres líneas germinales primarias: el mesodermo (hueso, cartílago y músculo), el endodermo (tejidos respiratorio, gastrointestinal y glándulas mucosas) y el ectodermo (fibras nerviosas, apéndices epidérmicos).⁶ Los derivados del ectodermo son los más frecuentes y en caso de presentar únicamente derivados epidérmicos se denomina quiste dermoide.

Los teratomas se clasifican en maduros que suelen ser bien diferenciados y benignos; inmaduros los que presentan tejido fetal y son malignos y los

teratomas con componente maligno. Teratomas gigantes son llamados aquellos que ocupan la mitad o más del hemitórax. Los síntomas más comunes son dolor torácico o en los hombros, disnea, tos, fiebre, derrame pleural y abombamiento de la pared torácica.⁷

En los rayos x, el teratoma suele tener un aspecto sólido, redondeado, lobulado y asimétrico. Se caracteriza por conformar imágenes quísticas, cálcicas y presentar heterogeneidad de densidades, que suelen diferenciarse con mayor precisión, con la TAC; en muchas ocasiones, puede orientar a un diagnóstico bastante preciso incluso antes de su resección quirúrgica.

El tratamiento consiste en su resección quirúrgica; se obtienen excelentes resultados tras ella. Todos los teratomas deben ser resecados dado su efecto compresivo sobre estructuras vitales vecinas, además de su potencial de crecimiento progresivo y de malignización. Dada la FEV1 del 33 %, en este caso en particular, el riesgo quirúrgico debió valorarse cuidadosamente. Debido a la ausencia de DLCO y pletismógrafo en nuestro centro, la prueba de la escalera es una buena opción para calcular la DLCO y el consumo máximo de oxígeno aproximados. Habiendo considerado que el paciente pudo subir ocho escalones, lo que es equivalente a una DLCO del 60 % al 80 %, un VO_2 máx de 20 mL/kg/min a 25 mL/kg/min, ante la ausencia de patología parenquimatosa pulmonar coexistente y que, al ser una masa extrapulmonar compresiva, su resección podría mejorar la FEV1 y la capacidad funcional respiratoria, se decidió intervenir al paciente, a pesar del riesgo quirúrgico moderado que aún tenía. Tras la resección de la

masa y un año de rehabilitación cardiopulmonar, el paciente ha recuperado una FEV1 que actualmente ha alcanzado un 53 %, con capacidad para subir diez escalones.

Es muy importante realizar una espirometría, así como estudios de pletismografía, DLCO y VO₂ máx en pacientes a quienes se les realizarán intervenciones quirúrgicas torácicas, como lobectomías, neumonectomías o resección de masas de estas características, y se debe realizar una valoración conjunta de todas las variables de cada caso en particular para la toma de decisiones. Ante la ausencia de acceso a DLCO en muchos centros hospitalarios, una alternativa es la realización de la prueba de la escalera, que tiene una correlación de calidad científica alta con el VO₂ máx y una correlación de calidad científica moderada con la DLCO.⁸⁻¹⁰

Los teratomas deben estudiarse con detenimiento por parte del patólogo en toda la extensión de la masa para descartar la presencia de un componente de neoplasia maligna, dado que ello empeoraría su pronóstico, debido a su potencial para infiltrarse en órganos adyacentes o, incluso, metastatizar. En caso de detectar células malignas, el tratamiento debe acompañarse de quimioterapia adyuvante, además de su resección quirúrgica, lo cual mejorará la supervivencia de los pacientes. Además, deben realizarse un estudio de extensión como la PET/TC para descartar lesiones metastásicas en otros niveles.¹¹

CONCLUSIONES

El teratoma maduro de tórax es una entidad poco frecuente. Los factores de riesgo que predisponen a su desarrollo están poco descritos. Debe realizarse un estudio histológico exhaustivo de la extensión completa de la masa para descartar la presencia de malignidad en la heterogeneidad de tejidos que componen el teratoma. Todos los teratomas deben ser extirpados quirúrgicamente y, si se detecta la presencia de malignidad, debe considerarse la quimioterapia coadyuvante y el estudio de extensión tumoral.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores tiene conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Yalagachin GH. Anterior mediastinal teratoma - A case report with review of literature. *Indian J Surg*. 2013 Jun; 75 (Suppl 1):182-4. doi: 10.1007/s12262-012-0569-6. Epub 2012 Jun 21. PMID: 24426558; PMCID: PMC3693251.
2. Bandrés Carballo B, Parra Gordo ML, González Sendra F. Teratoma maduro mediastínico. Hospital Universitario La Princesa; Madrid; https://mgyf.org/wp-content/uploads/2017/revistas_antes/revista_127/198-200.pdf
3. Farci F, Shamsudeen S. Testicular Teratoma. [Updated 2023 Apr 23]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK567728/>
4. Boisselle PM, Rosado-de-Christenson ML. Fat attenuation lesions of the mediastinum. *J Comput Assist Tomogr*. 2001; 25:881-9.
5. Mainieri-Hidalgo, José A., Rees-Alpizar, Valeria, Gamboa-González, Isabel, Mainieri-Breedy Marcelo. Tumores de células germinales del mediastino. Experiencia con 29 pacientes. *Acta Médica Costarricense* [en línea]. 2013, 55(3), 128-131 [fecha de consulta 29 de marzo de 2024]. ISSN: 0001-6002. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=43428797005>
6. Guibert N, Attias D, Pontier S, Berjaud J, Lavialle-Guillaudreau V, Didier A, et al. Mediastinal Teratoma and Trichoptysis. *Ann Thorac Surg*. 2011; 92:351-3.
7. Serraj M, Lakranbi M, Ghalimi J, Ouadnouni Y, Smahi M. Mediastinal mature teratoma with complex rupture into the lung, bronchus and skin: a case report. *World J Surg Oncol* 2013; 11:125-7.
8. American Thoracic Society (ATS), American College of Chest Physicians (ACCP). ATS/ACCP Statement on Cardiopulmonary Exercise Testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167(2):211-77. doi:10.1164/rccm.167.2.211.
9. Zavorsky GS, Murias JM, Kim DJ, Gow J, Sylvestre JL, Christou NV. Physiological and physiological principles of stair-climbing test for COPD. *Respir Physiol Neurobiol*. 2017;236:72-80. doi:10.1016/j.resp.2017.05.003.
10. Singh SJ, Puhan MA, Andrianopoulos V, Hernandez NA, Mitchell KE, Hill CJ, et al. An official systematic review of the European Respiratory Society/American Thoracic Society: measurement properties of field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J*. 2014;44(6):1447-78. doi:10.1183/09031936.00150414.
11. Wick MR, Perlman PH, et al. Germ cell tumor with somatic-type malignancy. World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of tumors of the lung, pleura, thymus and heart. 2004; 216-8.