

SÍNDROME DE TERATOMA CRECIENTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO

GROWING TERATOMA SYNDROME: A CASE REPORT

Yensa Rodríguez Álvarez¹

Laia Pérez Tapia²

Jacinto Grasa Díaz³

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Teratoma
Quimioterapia
Ultrasonografía
Enfermedades del ovario

KEY WORDS (MeSH)

Teratoma
Drug therapy
Ultrasonography
Ovarian diseases

RESUMEN

El síndrome de teratoma creciente (STC) es una entidad histopatológica rara y está definida por la aparición de un teratoma maduro durante o después de la quimioterapia de un tumor maligno de células germinales no seminomatoso. Hasta la fecha han sido pocos los casos presentados en la literatura mundial. Por la baja incidencia de esta patología, presentamos el caso de una paciente joven con un teratoma inmaduro de ovario tratada con cirugía y quimioterapia, quien desarrolló posteriormente una masa pélvica con resultado histológico de teratoma maduro. El reconocimiento de esta patología es importante para evitar confusiones con el desarrollo de tumores malignos.

SUMMARY

Growing teratoma syndrome is a rare histopathologic entity, defined by an enlarged mass of mature teratoma which appears during or after chemotherapy of a malignant non-seminomatous germ cell tumor. Few reported cases in world literature have been reported until today, due to the low incidence of this pathology. We report one patient in our hospital with immature teratoma. This patient was treated with surgical resection and chemotherapy. She had a pelvic mass and histology revealed a mature teratoma. It is important to recognize this pathology in order to avoid confusion with a developing malignancy.

Introducción

El teratoma es el tumor germinal más frecuente. Los tipos principales incluyen el teratoma maduro, también conocido como teratoma quístico maduro o quiste dermoide, y el teratoma inmaduro, que representa menos del 1 % de los tumores de ovario. La presencia de componentes inmaduros del neuroectodermo como las células de la glía y neurales informa de un teratoma inmaduro (1), el cual también puede estar combinado con elementos maduros, que es la forma más frecuente, o con otros elementos celulares germinales neoplásicos (2). La estrategia terapéutica depende del tipo de teratoma (el teratoma inmaduro es quimiosensible), de la edad del paciente y de la extensión de la lesión.

El síndrome de teratoma creciente (STC) es una entidad histológica rara. Está definido por el aumento del tamaño tumoral, con un componente de teratoma

maduro, durante o después de la quimioterapia, con marcadores tumorales negativos (3).

Las pruebas de imagen son importantes en el diagnóstico del STC para la caracterización de las masas, la evaluación de la extensión, el seguimiento regular y la valoración de las complicaciones de esta patología.

Caso clínico

Mujer de 35 años de edad, con antecedente de anexectomía izquierda por teratoma maduro, es valorada por el servicio de ginecología para un estudio de dolor abdominal. En la ecografía pélvica se observa una masa anexial derecha heterogénea (figura 1). En el estudio, por medio de una tomografía computarizada (TC), se constata la presencia de una masa pélvica con realce heterógeno con la administración del medio de contraste de 16 x 11 cm, la cual desplaza las estructuras

¹Médico residente de radiodiagnóstico del Hospital General de Segovia, Segovia, España.

²Médica residente de radiodiagnóstico del Hospital General de Segovia, Segovia, España.

³Médico radiólogo del Hospital General de Segovia, Segovia, España.

pélvicas y provoca una ureterohidronefrosis bilateral grado II, sin ascitis ni adenopatías (figura 2). Los marcadores de tumores: AFP (alfafetoproteína) positiva y BHCG (gonadotropina coriónica humana) negativa. El resultado anatomopatológico, después de una histerectomía total con anexectomía derecha, es teratoma inmaduro de ovario con implantes peritoneales; por lo tanto, se instaura un tratamiento adyuvante con quimioterapia.

Tres años después, al practicarle un control aparece una nueva masa pélvica. En la TC se identifica una masa de 6 cm en el saco de Douglas, de aspecto heterogéneo, que impronta la luz del recto. En la resonancia magnética (RM) de pelvis se describe como una lesión polilobulada que está localizada en el fondo de saco de Douglas y presenta una intensidad de señal heterogénea, predominantemente de componente graso con algunas zonas quísticas y sólidas, compatible con un teratoma (figura 3). Los marcadores tumorales AFP y BHCG son negativos. El resultado de la anatomía patológica posterior a la resección es de teratoma maduro. Por reunir los criterios definidos por Logothetis, se hace el diagnóstico de síndrome de teratoma creciente.

Desde agosto del 2010 hasta la fecha, la paciente se encuentra en remisión completa.

Discusión

El STC fue descrito por Logothetis en 1982, quien lo definió como aquellas modificaciones histológicas de un teratoma maligno tratado con quimioterapia y con marcadores tumorales negativos e histología de teratoma maduro; también se le ha denominado *retroconversión quimioterapéutica* (1,4,5).

Corresponde al 2- 7 % de los tumores de células germinales no seminomatosos; es más frecuente en los hombres (7,6 % en tumores testiculares) y menos frecuente en los tumores de ovario de la misma estirpe (6). El teratoma de ovario inmaduro puede estar asociado al teratoma maduro ipsilateral (26 %) y al teratoma inmaduro contralateral (10 %) (7).

En cuanto a la patogénesis del STC permanece incierta, pero se postulan dos hipótesis (2,8). Primera hipótesis: La quimioterapia actúa selectivamente en las células malignas y transforma el teratoma inmaduro en un teratoma maduro. Las células benignas con un fenotipo insensible a la quimioterapia crecen por su propia cuenta. Segunda hipótesis: La quimioterapia altera la quinética celular e induce la transformación de células germinales totipotenciales malignas hacia un teratoma benigno maduro; aboga en favor de esta hipótesis la descripción previa de retroconversión inducida por quimioterapia del tumor de células germinales del ovario que correspondería a STC como pasó en este caso.

En primer lugar, el STC se localiza en el retroperitoneo, como sitio común de metástasis por vía linfática de los tumores germinales, pero también se han encontrado en el mediastino, el pulmón, el hígado o los ganglios linfáticos de diversas localizaciones. Es importante conocer el sitio de la metástasis, sobre todo para el diagnóstico diferencial, ya sea con la enfermedad residual, con hamartomas a nivel pulmonar o con tumores mediastínicos germinales primarios.

Los teratomas se caracterizan por presentarse como masas complejas con igual cantidad de áreas sólidas heterogéneas y de áreas quísticas con o sin septos. Las masas quísticas se presentan con engrosamiento de la pared. Algunas veces, son quistes multiloculados que pueden contener grasa, elementos calcificados y/o pequeños nódulos sólidos (como el

nódulo de Rokitansky, que es una protuberancia en la cavidad quística que puede contener pelos, dientes o huesos) (9). Son poco comunes las masas predominantemente sólidas y son más características de malignidad junto con la destrucción regional, la extensión a ganglios linfáticos o la metástasis a distancia (7).

La ecografía es la prueba de imagen inicial para valorar la patología del ovario. En el caso del teratoma maduro, el pelo y el componente graso son muy ecogénicos, con atenuación del sonido y una sombra sónica mal definida; aunque los dientes y los huesos también son muy ecogénicos, en cambio, tienen una sombra sónica bien definida.

En el caso del teratoma inmaduro, se puede afirmar que este es ecográficamente inespecífico, ya que es más heterogéneo, de predominio sólido, con calcificaciones dispersas y es menos frecuente observar zonas quísticas (5).

La radiografía simple es útil para confirmar la presencia de componentes de calcio, pero son la MRI y la TC las pruebas de imagen de elección en la valoración de teratomas y, por lo tanto, del STC.

En la TC el signo que sugiere la maduración del STC es el aumento de la densidad de las masas tumorales. Esto incluye componentes quísticos, áreas grasas, calcificaciones curvilíneas y puntiformes que no invaden los tejidos vecinos; no obstante, pueden comprimirlos gradualmente, lo cual es similar al teratoma maduro primario (4).



Figura 1. Ecografía pélvica. a) Masa redondeada bilobulada, heterogénea, con componente sólido y quístico, y que dependía del anexo derecho. b) Con el eco Doppler en la zona quística no se observa una vascularización de las paredes.

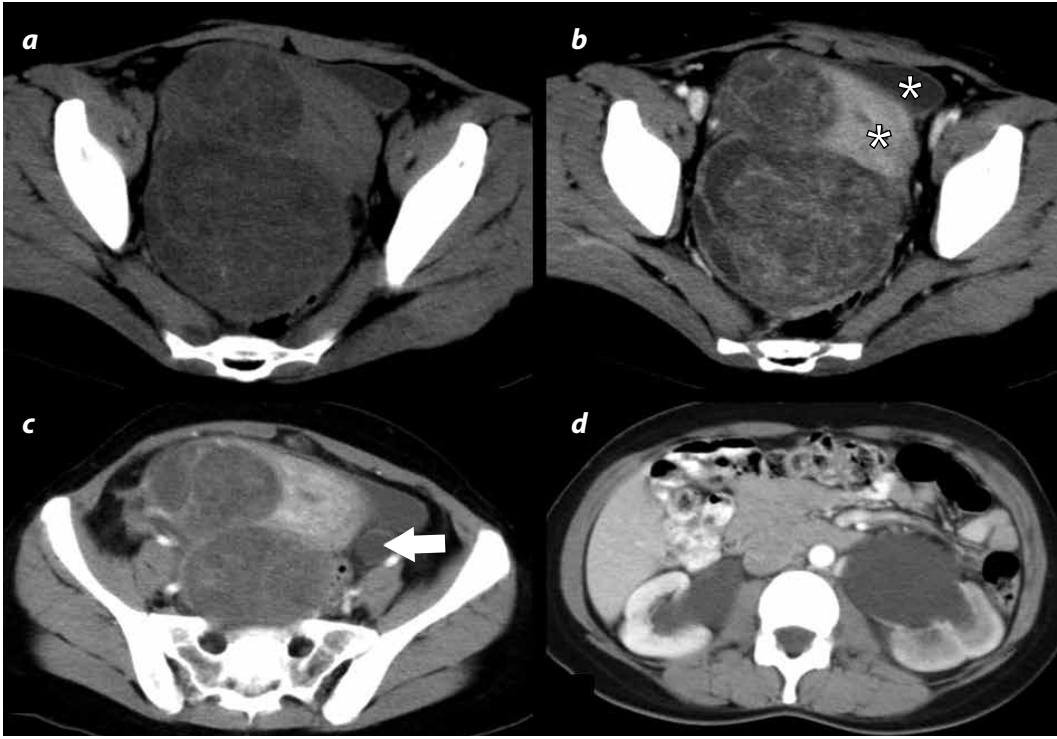


Figura 2: TC en cortes axiales. a) Estudio sin medio de contraste intravenoso. Se observa una masa pélvica de gran tamaño, bilobulada, de localización central-derecha, con baja densidad y múltiples septos en su interior; los cuales se realzan después de la administración del medio de contraste intravenoso. b) Se identifican algunas zonas con densidad grasa. La masa desplaza las estructuras pélvicas, el útero y la vejiga (asterisco) hacia el plano anterior y lateral izquierdo de la pelvis. c) Se identifica la dilatación del uréter izquierdo (flecha). d) Ureterohidronefrosis bilateral grado II y III/IV.

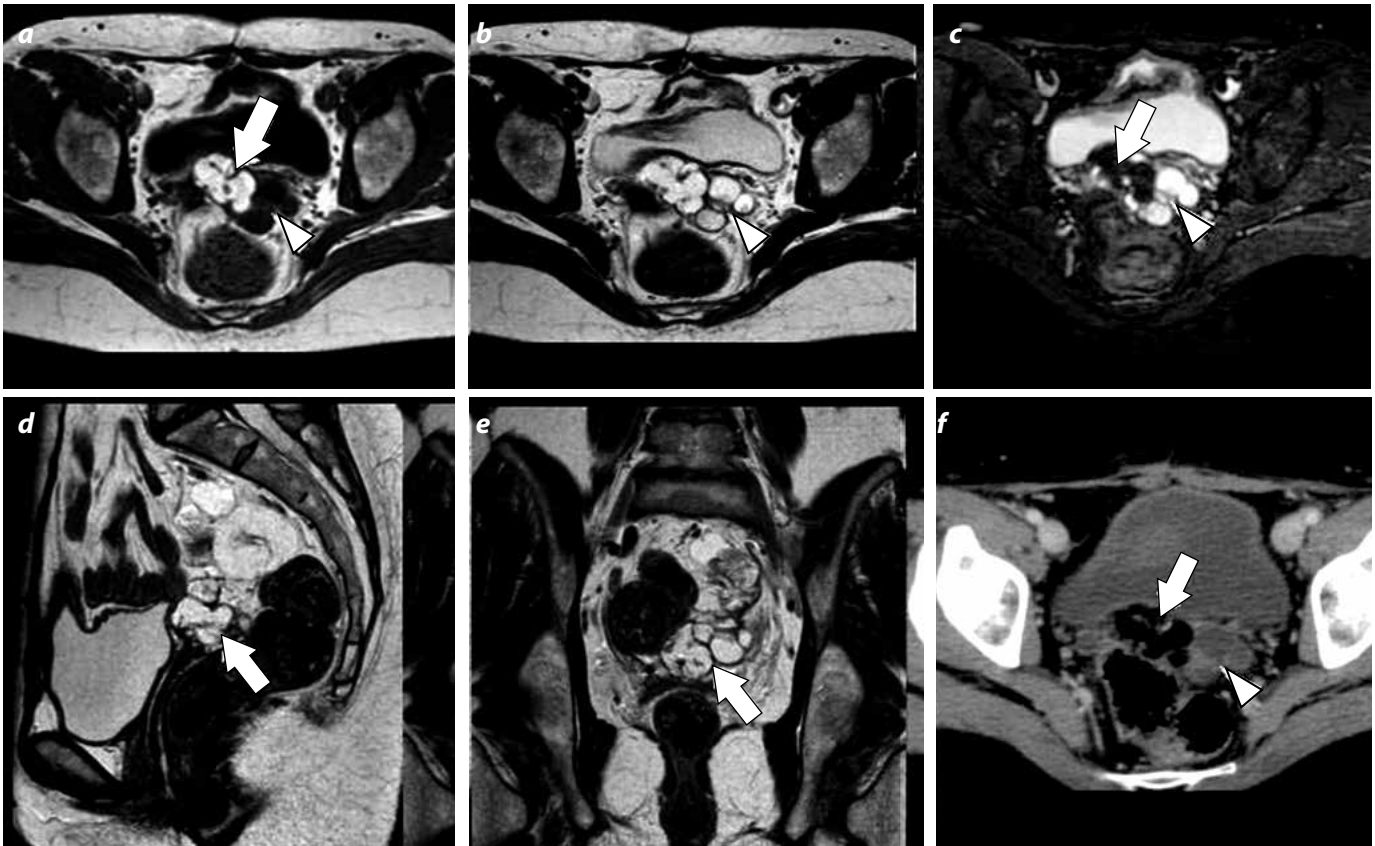


Figura 3. RM de pelvis. a) Secuencia potenciada en T1 de plano axial. Se identifica una lesión polilobulada, heterogénea, de predominio grasa (flechas) con algunas zonas quísticas (cabeza de flecha) en el fondo del saco de Douglas. b), d) y e) Secuencias potenciadas en T2 en planos axial, sagital y coronal, respectivamente. c) Secuencia potenciada en T2 con supresión grasa. f) TC de pelvis en plano axial y con medio de contraste intravenoso. Imágenes lobuladas de baja densidad por grasa (flecha) e imágenes de baja densidad por líquido (cabeza de flecha), que se correlacionan con los hallazgos de la RM.

La MRI tiene como indicación principal la caracterización de lesiones complejas y es la prueba de imagen más adecuada para valorar elementos quísticos cuyo contenido se puede deducir por los patrones de intensidad de señal en diferentes secuencias; en las que están potenciadas en T1, el componente sebáceo tiene una elevada intensidad de señal similar a la grasa retroperitoneal y es de intensidad variable en secuencias potenciadas en T2. En secuencias con supresión grasa, la intensidad de señal cae en los elementos que son grasa. Con las secuencias de fase y fase opuesta es posible diagnosticar los teratomas que presenten grasa microscópica (5).

Aunque la TC y la MRI son útiles como herramientas de tamizaje para el STC, existen algunas limitaciones, (8) como detectar siembras menores de 2 cm, especialmente cuando están localizadas entre el mesenterio y el epiplón.

Las complicaciones clínicas más importantes son: la trombosis vascular, la necrosis intestinal por compresión mesentérica, la compresión ureteral y la obstrucción de la vía biliar o intestinal (9).

El tratamiento depende de la edad del paciente y de la extensión de la lesión, pero se recomienda la resección quirúrgica completa (10) con seguimiento periódico, ya que algunos pacientes pueden presentar tumores con componentes malignos.

Por esto, es importante que los radiólogos conozcan la historia natural del STC, para que correlacionen los hallazgos de la imagen con la entidad y valoren las complicaciones mecánicas abdominales compresivas que se pueden presentar. Así mismo, deben hacer un seguimiento regular con las pruebas de imagen adecuadas, además de los marcadores tumorales, ya que el STC tiene un buen pronóstico y, si se hace un reconocimiento temprano, se puede prevenir el retraso en la resección quirúrgica y evitar la administración de quimioterapia innecesaria (1,2).

Referencias

1. Amsalem H, Nadjari M, Prus D, et al. Growing teratoma syndrome vs chemotherapeutic retroconversion: case report and review of the literature. *Gynecol Oncol.* 2004;92:357-60.
2. Zagamé L, Pautier P, Duvillard P, et al. Growing teratoma syndrome after ovarian germ cell tumors. *Obstet and Gynecol.* 2006;108:509-14.
3. Logothetis CJ, Samuels ML, Trindade A, et al. The growing teratoma syndrome. *Cancer.* 1982;50:1629-82.
4. Moskovic E, Jobling T, Fisher C, et al. Retroconversion of immature teratoma of the ovary: CT appearances. *Clin Radiol.* 1991;43:402-8.
5. Saba L, Guerriero S, Sulcis R, et al. Mature and immature ovarian teratomas: CT, US and MR imaging characteristics. *Eur J Radiol.* 2009;72:454-63.
6. Jeffery GM, Theaker JM, Lee AH, et al. The growing teratoma syndrome. *Br J Urol.* 1991;67:195-202.
7. Outwater EK, Siegelman ES, Hunt JL. Ovarian teratomas: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics.* 2001;21:475-90.
8. Nimkin K, Gupta P, McCauley R, et al. The growing teratoma syndrome. *Pediatr Radiol.* 2004;34:259-62.
9. Park SB, Kim JK, Kim KR, et al. Imagin findings of complications and unusual manifestations of ovarian teratomas. *Radiographics.* 2008;28:969-83.
10. Spiess PE, Kassouf W, Brown GA, et al. Surgical management of growing teratoma syndrome: the M. D. Anderson cancer center experience. *J Urol.* 2007;177:1330-4.

Correspondencia

Yensa Rodríguez Álvarez
Carretera de Ávila s/n
CP: 40002
Servicio de Radiología
Hospital General de Segovia
Segovia, España
yera22@hotmail.com

Recibido para evaluación: 5 de julio de 2013

Aceptado para publicación: 26 de septiembre de 2013