

Teratocarcinoma gigante de mediastino anterosuperior

MSc. Dr. Gustavo de J. Bermúdez Yera¹✉, Dr. Nazaret Argueta Cáceres², MSc. Dr. Ernesto Chaljub Bravo¹ y Dr. Rodolfo Morales Valdés³

¹Servicio de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

²Ayudante del Servicio de Cirugía Cardiovascular, Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

³Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Arnaldo Milián Castro. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 10 de noviembre de 2018

Aceptado: 13 de diciembre de 2018

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

RESUMEN

Los tumores de células germinales no son tan frecuentes, dentro de ellos se encuentra el teratoma como el más usual en ubicación mediastinal, es más habitual en hombres jóvenes cuando es maligno (teratocarcinoma), con una relación por género de 13,5:1, y una edad promedio de 26 años. Se describe la evolución de un hombre de 19 años de edad con un tumor mediastinal, con metástasis pulmonares e infiltración intracardiaca, resecado satisfactoriamente, cuyos síntomas más frecuentes fueron: disnea, dolor retroesternal, fiebre, tos, pérdida de peso y síndrome de vena cava superior. El diagnóstico se realizó por radiografía de tórax y tomografía axial computarizada. Se logró realizar la excéresis total del tumor y las metástasis, así como la tumoración intracardiaca, con reparación de la válvula tricúspide. El paciente ha tenido una evolución satisfactoria durante el primer año de seguimiento.

Palabras clave: Neoplasias del mediastino, Células germinativas, Neoplasias de tejido gonadal, Tumor de células germinales extragonadal

Giant teratocarcinoma of anterosuperior mediastinum

ABSTRACT

Germ cell tumors are not so frequent; among them, teratomas are most common in the mediastinal location. Teratomas in young men are usually malignant (teratocarcinoma), with a gender ratio of 13.5:1, and an average age of 26 years. We describe the evolution of a 19-year-old man with a mediastinal tumor, with pulmonary metastases and intracardiac infiltration, successfully removed; whose most frequent symptoms were: dyspnea, retrosternal pain, fever, cough, weight loss and superior vena cava syndrome. The diagnosis was made by chest x-ray and computed tomography. Total removal of the tumor and metastases was achieved, as well as the intracardiac tumor, with tricuspid valve repair. The patient had a satisfactory outcome during the first follow-up year.

Keywords: Mediastinal neoplasms, Germ cells, Gonadal tissue neoplasms, Extragonadal germ cell tumor

✉ GJ Bermúdez Yera
Cardiocentro Ernesto Che Guevara
Calle Cuba 610
e/ Barcelona y Capitán Velasco
Santa Clara 50200. Villa Clara, Cuba.
Correo electrónico:
gustavodejesus@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Los tumores de mediastino tienen baja frecuencia, se describe una inciden-

cia de 1/100000, los de mediastino anterior son los más habituales y dentro de ellos, los del timo, seguidos de los linfomas y los de células germinales, los que representan del 10 al 15% en el adulto. Los teratomas son los más frecuentes, generalmente en jóvenes en la segunda década de la vida. Los malignos se aprecian más en el sexo masculino, desde el punto de vista anatomopatológico poseen células de las tres capas embrionarias y raras al sitio donde se originan. Pueden presentar tejido como: pelos, uñas, dientes, piel, tejido pancreático, entre otros. Usualmente son asintomáticos hasta alcanzar un gran crecimiento con síntomas compresivos, y se originan debido a un fallo en la migración de dichas células durante la gestación^{1,2}.

La clínica de los tumores mediastínicos va a depender de la localización, tamaño y tipo de tumor; así, puede constituir un hallazgo en la radiografía de tórax. Los síntomas que con más frecuencia se presentan son: dolor torácico, tos, disnea, infecciones respiratorias recidivantes y disfagia. Pueden aparecer también síntomas generales como: fiebre, pérdida de peso y malestar general. Algunos pacientes presentan ginecomastia, debido a la producción de beta-gonadotropina humana^{3,4}.

Los tumores de células germinales no son tan frecuentes, dentro de ellos se encuentra el teratoma de mediastino que es el que más aparece en hombres con un 90% de incidencia, casi siempre maligno y sintomático (teratocarcinoma). Se presenta más en jóvenes con una relación por género de 13,5:1, y una edad promedio de 26 años³.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 19 años de edad, aparentemente saludable, que comenzó con decaimiento, febrícula vespertina, tos y pérdida de peso, agudizado en el último mes antes de su ingreso. La radiografía de tórax (**Figura 1**) evidenció un ensanchamiento mediastínico importante, extendido al vértice del pulmón derecho y la tomografía axial computarizada, lesiones metastásicas en ambos pulmones. Ante la imposibilidad de realizar biopsia, se decidió comenzar tratamiento oncológico neoadyuvante. Apareció fiebre persistente y se inició tera-



Figura 1. Radiografía preoperatoria posteroanterior de tórax.

pia antibiótica, pero el paciente continuó con evolución clínica desfavorable, anorexia, astenia marcada, deterioro progresivo y presencia de edema en esclavina, más evidente en el miembro superior derecho.

Una semana después tuvo un episodio de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida. Se realizó un ecocardiograma transtorácico donde se detectó una masa en la aurícula derecha, con imagen tumoral en válvula tricúspide, sugestiva de vegetación, por lo que se interconsultó con cirugía cardiovascular. Independientemente al riesgo quirúrgico y las dificultades técnicas que se encontrarían al acceder al corazón, se decidió la intervención quirúrgica, con el diagnóstico preoperatorio de tumor maligno de mediastino con metástasis pulmonares y posible endocarditis infecciosa sobre válvula tricúspide (*versus* infiltración o metástasis), en un paciente inmunodeprimido y con fiebre persistente.

Para garantizar una mejor atención, se requirió la actuación conjunta con cirugía torácica para la parte pulmonar. Se planificó entonces una cirugía de gran envergadura para, en un primer momento, realizar resección total de la gigantesca tumoración mediastinal y sus metástasis pulmonares (**Figura 2**) y, posteriormente, durante el mismo acto quirúrgico, con circulación extracorpórea, exéresis del tumor intracardiaco en aurícula derecha.

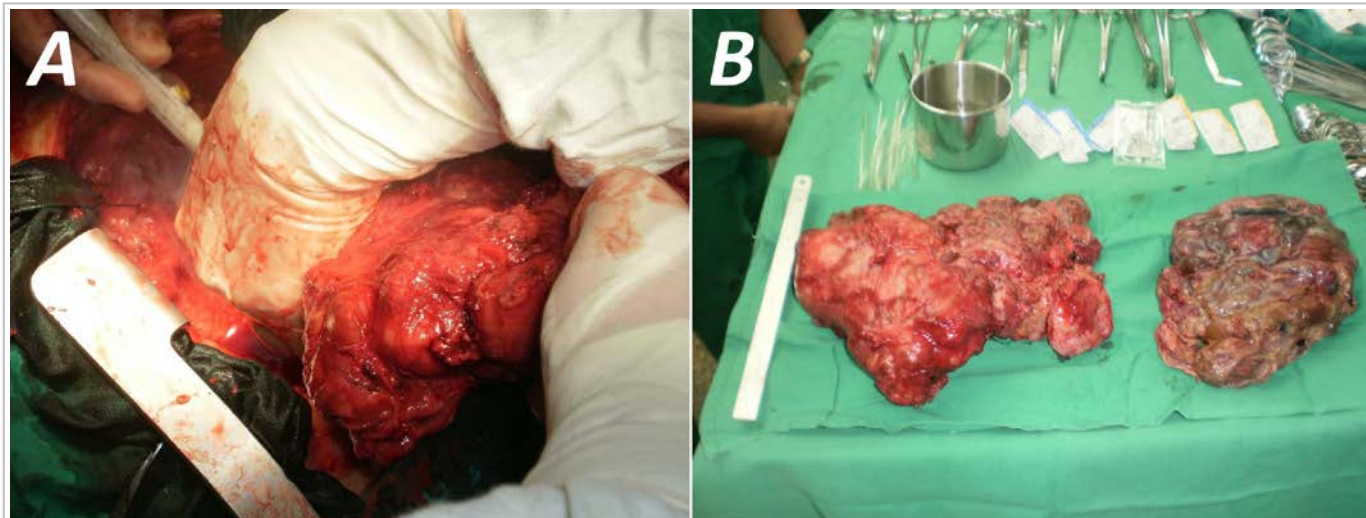


Figura 2. A. Extracción de una parte del tumor. B. Segmentos tumorales extraídos del mediastino.

Se inició el acto quirúrgico con un equipo multidisciplinario de cirujanos cardíacos y torácicos, se abordó el mediastino por una esternotomía mediana longitudinal y se evidenció la gran masa tumoral en mediastino anterior. Se comenzó su disección para exéresis y se logró ir separando las estructuras vecinas, la masa tenía una gran extensión hacia el vértice pulmonar derecho sin infiltrarlo, todo procedente del mediastino anterior. El tumor estaba adherido a la cava superior y fue muy difícil su disección, con necesidad de reparar el vaso en cuestión, con sutura, por lesión. Se realizó, además, la revisión de ambos pulmones donde se encontraron y resecaron múltiples nódulos metastásicos, los mayores en la base izquierda y el vértice derecho. Posteriormente se realizó canulación arterial (aorta ascendente, cánula 24) y venosa (bicava, a través de aurícula derecha) para garantizar la derivación cardiopulmonar total. Se realizó apertura de la aurícula derecha donde se encontró la masa que afectaba al velo anterior tricuspídeo, se extrajo la lesión tumoral como ramillete y, finalmente, un quiste de 2 cm de diámetro (**Figura 3**); para su exéresis total fue imprescindible resecar su base en el velo afectado, lo que motivó la repara-

ción de esta válvula, con la consecuente necesidad de parada cardíaca normotérmica. Posteriormente se procedió a la salida del paro cardíaco anóxico y el baipás cardiopulmonar, la decanulación y el cierre por planos, previa hemostasia cuidadosa.

Se logró el objetivo propuesto desde el punto de vista quirúrgico, además de obtener la pieza para el diagnóstico histológico, que informó: teratocarcinoma de mediastino de alto grado de malignidad, con

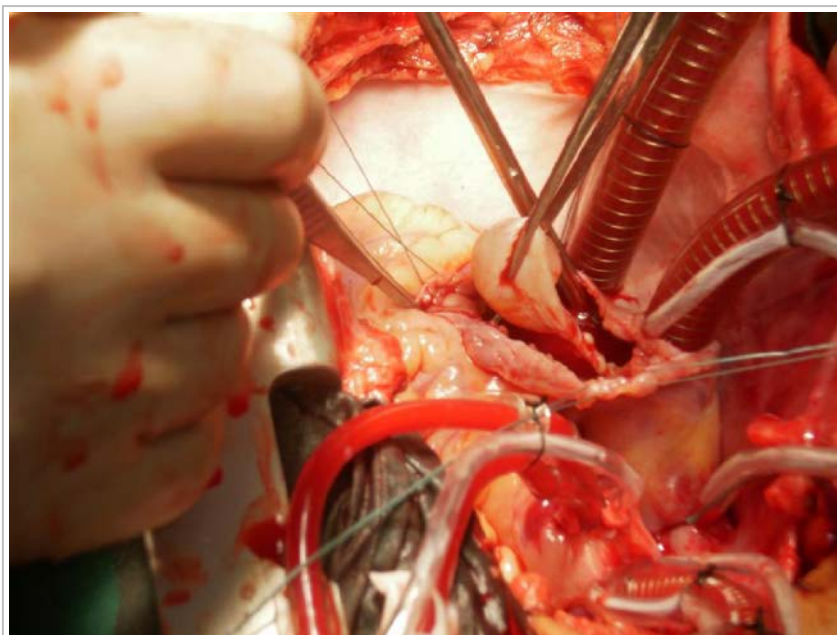


Figura 3. Exéresis de tumoración intracardiaca.

infiltración intracardiaca y toma valvular tricuspídea; además, metástasis pulmonares en los nódulos resecados. Se comenzó entonces la quimioterapia y, al año de seguimiento, en régimen de tratamiento por ensayos clínicos, el paciente se encuentra libre de síntomas, con recuperación total de su peso y reincorporado a su vida social.

COMENTARIO

Los tumores germinales del mediastino son poco frecuentes¹⁻³, pero cuando se presentan, constituyen un gran reto quirúrgico y muchas veces demandan atención multidisciplinaria. Muchos de ellos, como los teratomas o teratocarcinomas, requieren tratamiento quirúrgico y posteriormente quimioterapia⁵⁻⁸.

Nos encontramos ante un caso difícil por su edad y su condición médica, que obligó a apresurarse en tomar una conducta porque no tenía un diagnóstico histológico debido a la localización del tumor y al peligro de lesionar estructuras importantes al momento de tomar una muestra para biopsia. La decisión del tratamiento quirúrgico fue posterior a varias discusiones, igual que el diagnóstico de endocarditis infecciosa, que en un momento se planteó por el cuadro febril persistente y la inmunodepresión; pero en medicina es necesario ser unicistas y lo más lógico era pensar en una infiltración cardíaca del tumor mediastinal.

El pronóstico de este paciente no es realmente satisfactorio por la presencia de una enfermedad en estadio muy avanzado con metástasis pulmonares e infiltración cardíaca, y la cirugía es un verdadero desafío por la envergadura y el elevado riesgo. Una intervención quirúrgica que entraña combinar la actuación sobre más de un órgano y uno de ellos vital, con escasos informes en la literatura que obliguen a realizar este tipo de operación combinada pulmonar y cardíaca.

El diagnóstico de este tipo de tumores se puede realizar por diversos exámenes radiológicos en los que se aprecia un ensanchamiento del mediastino o una gran tumoración en dependencia del momento del estudio. Es muy necesaria la biopsia para definir la stirpe histológica y su tratamiento, pues de poder realizar la cirugía exéretica, la probabilidad de curación es elevada. Los teratomas, en la mayoría de casos, son usualmente quirúrgicos en un primer tiempo, mientras que el resto de ellos, aunque tienden a presentarse con un patrón invasivo, tienen buen pronóstico con el uso de la quimioterapia⁵⁻⁷.

En algunos casos es necesaria la resección quirúrgica de restos tumorales, en un segundo momento, donde resulta de buen pronóstico el hallar un tumor necrosado. En el caso de los tumores benignos, la extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección, para los técnicamente resecables, y casi siempre se acompaña de curación. En los malignos, la aparente resección completa no es garantía de curación, por lo que debe considerarse la quimioterapia adyuvante, aunque –a pesar de eso– algunos han tenido recidivas^{8,9}.

El tratamiento de este tipo de pacientes es multidisciplinario y requiere, entre otros, de la participación conjunta entre especialistas de neumología, cirugía torácica y oncología³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arnault V, Beaulieu A, Lifante JC, Sitges Serra A, Sebag F, Mathonnet M, *et al.* Multicenter study of 19 aortopulmonary window parathyroid tumors: the challenge of embryologic origin. *World J Surg.* 2010;34(9):2211-6.
2. Esme H, Eren S, Sezer M, Solak O. Primary mediastinal cysts: clinical evaluation and surgical results of 32 cases. *Tex Heart Inst J.* 2011;38(4):371-4.
3. Fraser RS, Colman NC, Müller NL, Paré PD, eds. *Synopsis of diseases of the chest.* 3ra. ed. Philadelphia: WB Saunders; 2005.
4. Hutchinson CB, Wang E. Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma: a short review with brief discussion of mediastinal gray zone lymphoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2011;135(3):394-8.
5. Ronson RS, Duarte I, Miller JI. Embryology and surgical anatomy of the mediastinum with clinical implications. *Surg Clin North Am.* 2000;80(1):157-69.
6. Díaz VM, Khosravi P, Hernández B, Encinas S, Arranz JA, Pérez-Manga G. Tumores germinales mediastínicos. *An Med Interna.* 2008;25(5):241-3.
7. Duwe BV, Serman DH, Musani AI. Tumors of the mediastinum. *Chest* 2005;128(4):2893-909.
8. Moran CA, Suster S. Primary germ cell tumors of the mediastinum: I. Analysis of 322 cases with special emphasis on teratomatous lesions and a proposal for histopathologic classification and clinical staging. *Cancer.* 1997;80(4):681-90.
9. Mainieri-Hidalgo JA, Rees-Alpizar V, Gamboa-González I, Mainieri-Breedy M. Tumores de células germinales del mediastino. Experiencia con 29 pacientes. *Acta Méd Costarric.* 2013;55(3):128-31.

Giant teratocarcinoma of anterosuperior mediastinum

Gustavo de J. Bermúdez Yera¹✉, MD, MSc; Nazaret Argueta Cáceres², MD; Ernesto Chaljub Bravo¹, MD, MSc; and Rodolfo Morales Valdés³, MD

¹Department of Cardiac Surgery, Cardiocentro Ernesto Che Guevara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

²Department of Cardiac Surgery - Assistant, Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

³Department of General Surgery, Hospital Universitario Arnaldo Milián Castro. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: November 10, 2018

Accepted: December 13, 2018

Competing interests

The authors declare no competing interests

ABSTRACT

Germ cell tumors are not so frequent; among them, teratomas are most common in the mediastinal location. Teratomas in young men are usually malignant (teratocarcinoma), with a gender ratio of 13.5:1, and an average age of 26 years. We describe the evolution of a 19-year-old man with a mediastinal tumor, with pulmonary metastases and intracardiac infiltration, successfully removed; whose most frequent symptoms were: dyspnea, retrosternal pain, fever, cough, weight loss and superior vena cava syndrome. The diagnosis was made by chest x-ray and computed tomography. Total removal of the tumor and metastases was achieved, as well as the intracardiac tumor, with tricuspid valve repair. The patient had a satisfactory outcome during the first follow-up year.

Keywords: Mediastinal neoplasms, Germ cells, Gonadal tissue neoplasms, Ex-tragonadal germ cell tumor

Teratocarcinoma gigante de mediastino anterosuperior

RESUMEN

Los tumores de células germinales no son tan frecuentes, dentro de ellos se encuentra el teratoma como el más usual en ubicación mediastinal, es más habitual en hombres jóvenes cuando es maligno (teratocarcinoma), con una relación por género de 13,5:1, y una edad promedio de 26 años. Se describe la evolución de un hombre de 19 años de edad con un tumor mediastinal, con metástasis pulmonares e infiltración intracardiaca, resecado satisfactoriamente, cuyos síntomas más frecuentes fueron: disnea, dolor retroesternal, fiebre, tos, pérdida de peso y síndrome de vena cava superior. El diagnóstico se realizó por radiografía de tórax y tomografía axial computarizada. Se logró realizar la excéresis total del tumor y las metástasis, así como la tumoración intracardiaca, con reparación de la válvula tricúspide. El paciente ha tenido una evolución satisfactoria durante el primer año de seguimiento.

Palabras clave: Neoplasias del mediastino, Células germinativas, Neoplasias de tejido gonadal, Tumor de células germinales extragonadal

✉ GJ Bermúdez Yera
Cardiocentro Ernesto Che Guevara
Calle Cuba 610
e/ Barcelona y Capitán Velasco
Santa Clara 50200. Villa Clara, Cuba.
E-mail address:
gustavodejesus@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Mediastinum tumors are not so frequent, with an incidence of 1/100000. Anterior mediastinum tumors are the most common and within them thy-

mus, followed by lymphomas and germ cells tumors, which represent 10 to 15% in adults. Teratomas are most commonly found in young men in the second decade of life. Malignant teratomas are most commonly diagnosed in males. They are derived from cells of the three embryonic layers and are foreign to the area where they form. They have been known to contain tissue such as hairs, nails, teeth, skin, pancreatic tissue, among others. They may be asymptomatic or (if growth is sustained) present with compression symptoms. They originate due to failure in the migration of these cells during pregnancy^{1,2}.

Symptoms vary depending on the size, location and type of tumor; thus, it may constitute a finding on the chest radiograph. Symptoms may include: chest pain, cough, dyspnea, recurrent respiratory infections and dysphagia. General symptoms may be fever, weight loss and general malaise. Some patients present with gynecomastia, due to the production of human beta-gonadotropin^{3,4}.

Germ cell tumors are not as frequent (including mediastinal teratoma) which is most commonly diagnosed in men with a 90% incidence; commonly malignant and symptomatic (teratocarcinoma). It is mostly seen in young people with a gender ratio of 13.5:1, and an average age of 26 years³.

CASE REPORT

We present the case of a 19-year-old male, apparently healthy, who began with mild fever in the morning, cough and weight loss, exacerbated in the last month before admission. The chest radiograph (**Figure 1**) showed substantial mediastinal enlargement, extended to the apex of the right lung. Computed tomography showed metastatic lesions in both lungs. Since it was impossible to perform a biopsy, we decided to begin neoadjuvant therapy. Persistent fever appeared and antibiotic therapy was started. The patient continued with an unfavorable outcome: anorexia, noticeable asthenia, progressive deterioration and presence of edema, more evident in the right upper limb.

One week later he had an episode of atrial fibrillation with rapid ventricular response. A transthoracic



Figure 1. Preoperative posteroanterior chest radiograph.

echocardiogram was performed which detected a bulk in the right atrium, showing a tricuspid valve tumor image, suggestive of vegetation. A priori analysis with a cardiovascular surgery team was conducted for high surgical and technical risks when accessing the heart and surgical intervention was jointly accepted; with a preoperative diagnosis of malignant mediastinal tumor with pulmonary metastasis and possible tricuspid valve infective endocarditis (versus infiltration or metastasis), in an immunosuppressed patient with persistent fever.

For better care, joint action was required with thoracic surgery for the pulmonary region. A large-scale surgery was then planned to, at first, perform a total resection of the giant mediastinal tumor and pulmonary metastases (**Figure 2**) and, subsequently during the same surgical procedure (with extracorporeal circulation) removal of the right atrial tumor (**Figura 3**).

Surgery was started with a multidisciplinary team of cardiac and thoracic surgeons, they approached the mediastinum through median sternotomy and a large anterior mediastinal mass was found. Its dissection was begun for exeresis and it was possible to separate all neighboring structures, the bulk had greatly extended towards the right pulmonary vertex without infiltrating it, coming from the anterior mediastinum. Tumor removal was challenging as it was

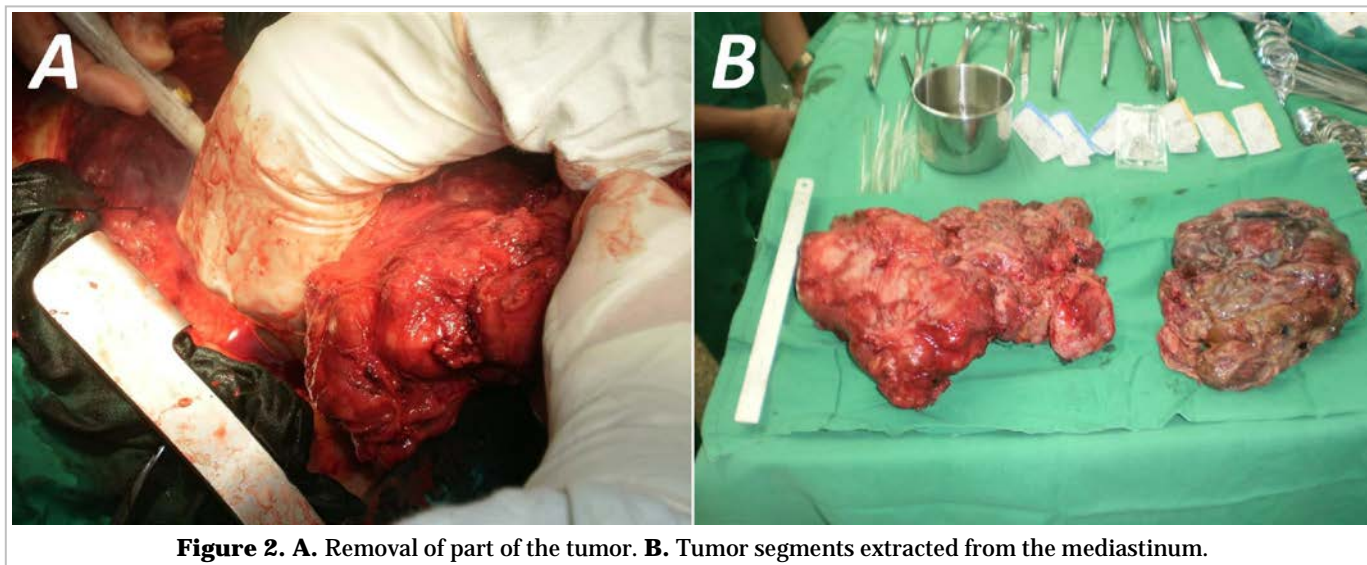


Figure 2. A. Removal of part of the tumor. B. Tumor segments extracted from the mediastinum.

attached to the superior cava. Due to injury it was necessary to suture the vessel. Both lungs were thoroughly examined where multiple metastatic nodules were found and resected; the largest ones in the left base and right vertex. Subsequently, arterial cannulation (ascending aorta, cannula 24) and venous cannulation (bicava, through the right atrium) was performed to guarantee total cardiopulmonary bypass. The right atrium was opened where the mass affecting the anterior tricuspid veil was found, the tumor was extracted as a “bouquet” and, finally, a 2 cm diameter cyst; for total removal, it was essential to resect its base in the affected veil, which motivated valve repair, with the consequent need for normothermic cardiac arrest. Subsequently, anoxic cardiac arrest and cardiopulmonary bypass, decannulation and layered closure were carried out, following careful hemostasis.

The proposed goal was achieved from the surgical perspective, in addition to obtaining the histological diagnosis, which reported: highly malignant mediastinal teratocarcinoma with intracardiac infiltration and tricuspid valvular intake; in addition, pulmonary metastases in the resected nodules. Chemotherapy was started one year later

under treatment regimen by clinical trials; the patient remains asymptomatic with full weight recovery and incorporation to social life.

COMMENTS

Mediastinal germ cell tumors are rare¹⁻³, but when they occur, they are a major surgical challenge and

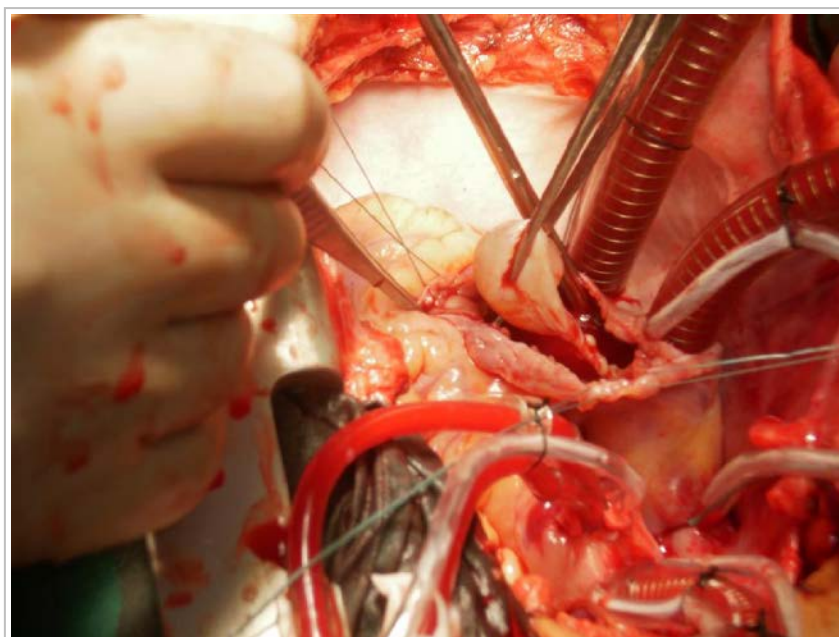


Figure 3. Excision of intracardiac tumor.

often require interdisciplinary management. Many of them, such as teratomas or teratocarcinomas, require surgery and subsequent chemotherapy^{5,8}.

Our case is challenging due to his age and medical condition which forced us into taking faster decisions as he had no histological diagnosis due to the location of the tumor and the danger of injuring important structures when taking a sample for biopsy. Surgical treatment-decision was collectively discussed as well as the diagnosis of infectious endocarditis, suggested in view of persistent febrile symptoms and immunosuppression. But medicine requires general agreement and the logical thing to do was to think about a cardiac infiltration of the mediastinal tumor. Factors such as presence of a very advanced stage disease with pulmonary metastasis and cardiac infiltration affect prognosis in our patient. Surgery was challenging due to its magnitude and high risk. It involved collectively handling many organs (one of them vital) with few reports in literature suggesting this type of combined pulmonary and cardiac operation.

The diagnosis of this type of tumors can be made by various radiological examinations in which a widening of the mediastinum or a large tumor can be seen depending on the time of the study.

Biopsies should be obtained to define the histological strain and its treatment, since surgery is likely to be successful for most men. Teratomas are usually surgical at an early stage, while the rest of them, although may present with an invasive pattern, have a good prognosis with the use of chemotherapy^{5,7}.

In some cases, subsequent surgical resection is recommended for residual mass, where a necrotic tumor proves to be a good prognosis. Surgical removal is the treatment of choice for benign tumors, whether technically resectable, normally have a favorable outcome. In malignant patients, apparent complete resection does not guarantee cure. Therefore, adjuvant chemotherapy should be considered, although there might be recurrences^{8,9}.

The treatment of this type of patients is multidis-

ciplinary and requires, among others, the cooperation of specialists in pulmonology, thoracic surgery and oncology³.

REFERENCES

1. Arnault V, Beaulieu A, Lifante JC, Sitges Serra A, Sebag F, Mathonnet M, *et al.* Multicenter study of 19 aortopulmonary window parathyroid tumors: the challenge of embryologic origin. *World J Surg.* 2010;34(9):2211-6.
2. Esme H, Eren S, Sezer M, Solak O. Primary mediastinal cysts: clinical evaluation and surgical results of 32 cases. *Tex Heart Inst J.* 2011;38(4):371-4.
3. Fraser RS, Colman NC, Müller NL, Paré PD, eds. *Synopsis of diseases of the chest.* 3ra. ed. Philadelphia: WB Saunders; 2005.
4. Hutchinson CB, Wang E. Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma: a short review with brief discussion of mediastinal gray zone lymphoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2011;135(3):394-8.
5. Ronson RS, Duarte I, Miller JI. Embryology and surgical anatomy of the mediastinum with clinical implications. *Surg Clin North Am.* 2000;80(1):157-69.
6. Díaz VM, Khosravi P, Hernández B, Encinas S, Arranz JA, Pérez-Manga G. Tumores germinales mediastínicos. *An Med Interna.* 2008;25(5):241-3.
7. Duwe BV, Stermán DH, Musani AI. Tumors of the mediastinum. *Chest* 2005;128(4):2893-909.
8. Moran CA, Suster S. Primary germ cell tumors of the mediastinum: I. Analysis of 322 cases with special emphasis on teratomatous lesions and a proposal for histopathologic classification and clinical staging. *Cancer.* 1997;80(4):681-90.
9. Mainieri-Hidalgo JA, Rees-Alpízar V, Gamboa-González I, Mainieri-Breedy M. Tumores de células germinales del mediastino. Experiencia con 29 pacientes. *Acta Méd Costarric.* 2013;55(3):128-31.