

Reporte de caso

Ariñez-Barahona, Erick¹;
Esqueda-Liquidano, Mauricio
Armando¹; Navarro-Olvera,
Jose Luis¹, Laredo-Gómez,
Jenner¹.

¹Servicio de Neurología y
Neurocirugía. Departamento de
Neurocirugía. Hospital General de
México "Dr. Eduardo Liceaga". Ciudad
de México. México

Un caso especial de teratoma intramedular en adulto: Reporte de caso y revisión de la literatura

A special case of intramedullary teratoma in an adult: Case report and literature review

Resumen

Introducción: Los teratomas espinales son raros en la edad adulta. La teoría más aceptada es la disembrigénica, pero en este caso exponemos la teoría de células germinales del fuera de lugar.

Caso clínico: Masculino de 54 años, con hipoestesia en silla de montar, paraparesia en miembros pélvicos de 3/5, incontinencia urinaria, tono esfínter anal ausente, hiporeflexia patelar y aquilea, de 10 meses de evolución, en RMN se observa lesión heterogénea, quística y solida, de bordes definidos intramedular, intradural, e intraraquídea. Se realiza cirugía de laminoplastia de L2 a L4 y resección total de la lesión. El estudio histopatológico demuestra teratoma maduro.

Conclusión: Este caso documenta la posibilidad de encontrar un tumor disembrigénico en la edad adulta, e ilustra el manejo propuesto para estos casos.

Palabras clave

Teratoma, Tumor espinal, Meningitis Mollaret, Meningitis aséptica, intradural, adulto, Teoría de las células germinales fuera de lugar

Abstract

Introduction: Spinal teratomas are rare in adulthood. The most accepted theory is the dysembriogenic, but here we present the theory of misplaced germ cells.

Case report: A 54-year-old male with saddle hypoesthesia, 3/5 paraparesia in lower limbs, urinary incontinence, absent anal sphincter tone, patellar and ankle hyporreflexia of 10 months duration, MRI showed a heterogeneous cystic and solid, hard-edged intramedullary, intradural, and intraspinal. Laminoplasty surgery L2 to L4 and complete resection of the lesion was performed. Histopathological study demonstrates mature teratoma.

Conclusion: This case documents the possibility of finding a dysembriogenic tumor in adulthood, and illustrates the management proposed for these cases.

Keywords

Teratoma, Spinal tumor, Mollaret meningitis, aseptic meningitis, intradural, adult, Misplaced germ cell theory

Correspondencia:

Dr. Erick Ariñez Barahona
Servicio de Neurología y Neurocirugía. Departamento de Neurocirugía, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", Ciudad de México. México.
Tel: 5548138225
E-mail: erick_870@hotmail.com

Introducción

Los teratomas espinales, y en particular los intramedulares, son raros que se presenten en la edad adulta, sobre todo sin malformaciones raquimedulares asociadas. Existen diferentes teorías para la formación de los teratomas espinales. La teoría más aceptada es la disembriogénica, pero en este caso exponemos la Patogénesis de Teratoma Espinal, en teoría de células germinales del fuera de lugar. La particularidad de estos tumores que presentan de crecimiento lento, sea la causa de presentación en pacientes adultos. Presentamos el siguiente caso.

Reporte de caso

Masculino de 54 años fue admitido en nuestro hospital con 10 meses de evolución lumbalgia y que el dolor se irradia a ambos miembros inferiores. En los últimos 2 meses, sus síntomas progresaron gradualmente con parestesias y con hipoestesia en silla de montar, incontinencia urinaria y constipación. No refiere antecedentes de traumatismo ni otros procedimientos espinales. El examen neurológico revela síndrome de cauda equina, incontinencia urinaria, tono de esfínter anal ausente, parestesia de miembros inferiores de 3/5 proximal como distal, de forma bilateral, hiporeflexia de reflejos patelares y aquileo bilateral. La Resonancia Magnética Nuclear (RMN) se observa imagen hiperintensa en corte sagital T2, a nivel de L2-L3 (*Figura 1*), en el corte axial se observa la misma imagen intrarauidea, intradural e intramedular, heterogénea, en su mayor componente central, y en la periferie hipointenso (*Figura 2*). Se decide realizar laminoplastia de L2 a L4, después se abrió la duramadre, y se observa que su mayor componente central lesión quística, y tejido friable, amarillento, y grisáceo. En consecuencia, el tumor fue totalmente eliminado. El examen histológico demostró un teratoma maduro con componentes totalmente diferenciados entre ellos (*Figuras 3, 4, 5 y 6*).



Fig. 1 RMN axial T2, donde se observa imagen heterogénea, quística, de bordes definidos, en L3 y borde inferior de L2.

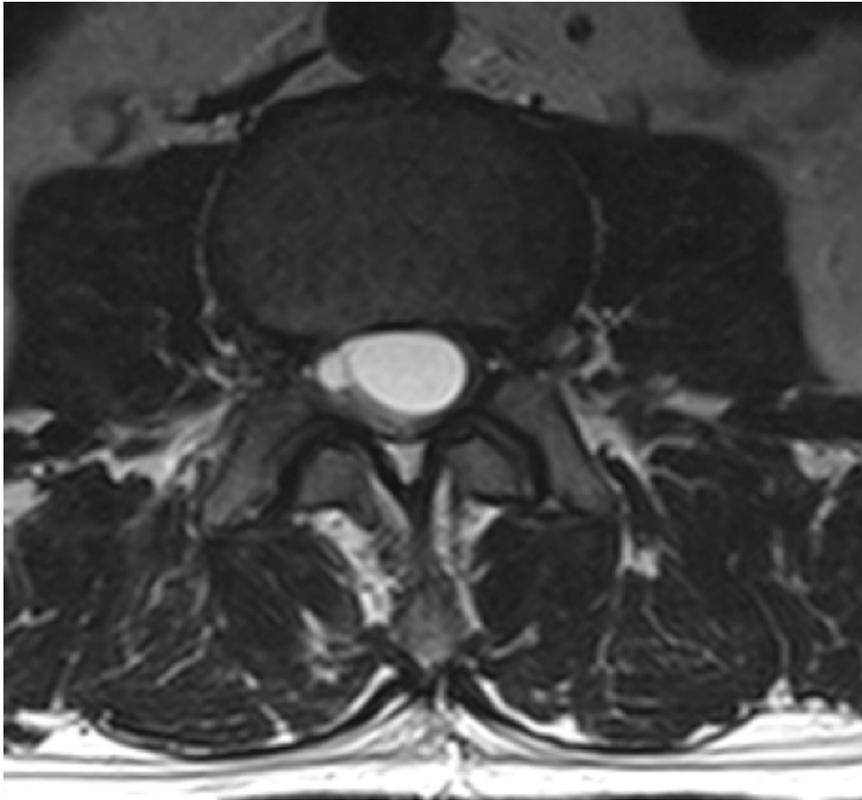
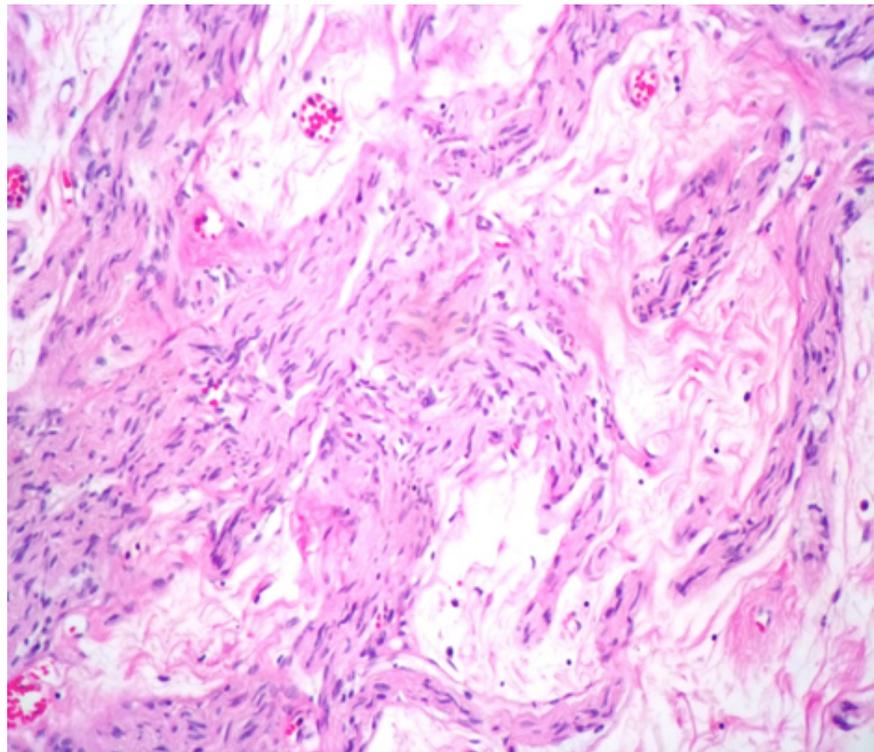


Fig. 2 RMn axial T2, a nivel de lesion tumoral, lesion heterogena, con componente mayor quistico hiperintenso en el centro, periferia hipointenso, de bordes delimitados, que desplaza dorsalmente a cola medular.

Fig. 3 Imagen histopatológica teñida con hematoxilina y eosina en la que se identifica haces irregulares de nervio periférico e intercalado hay pequeñas islas de tejido nervioso central.



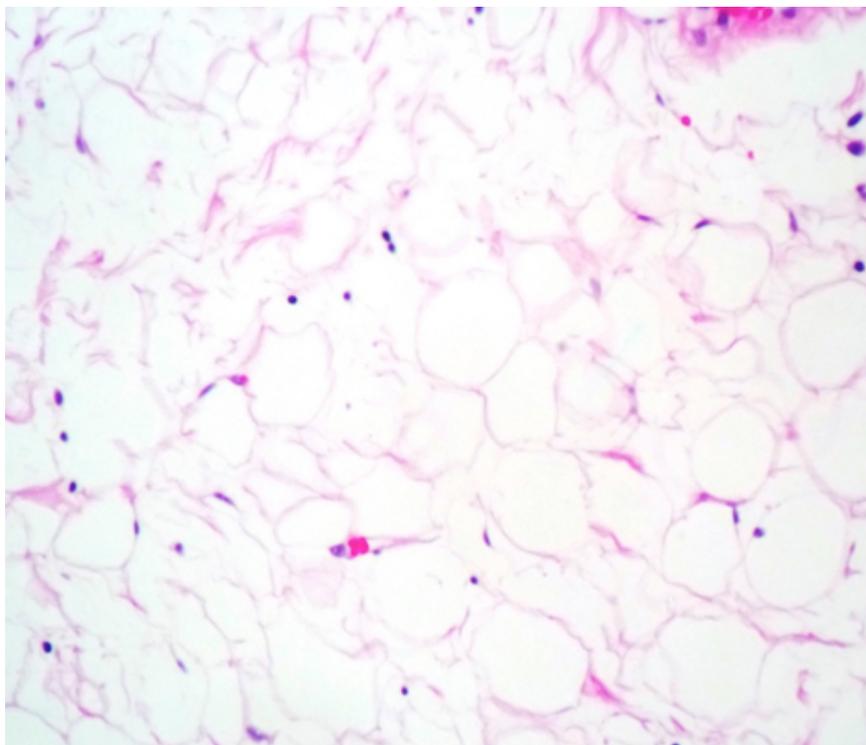
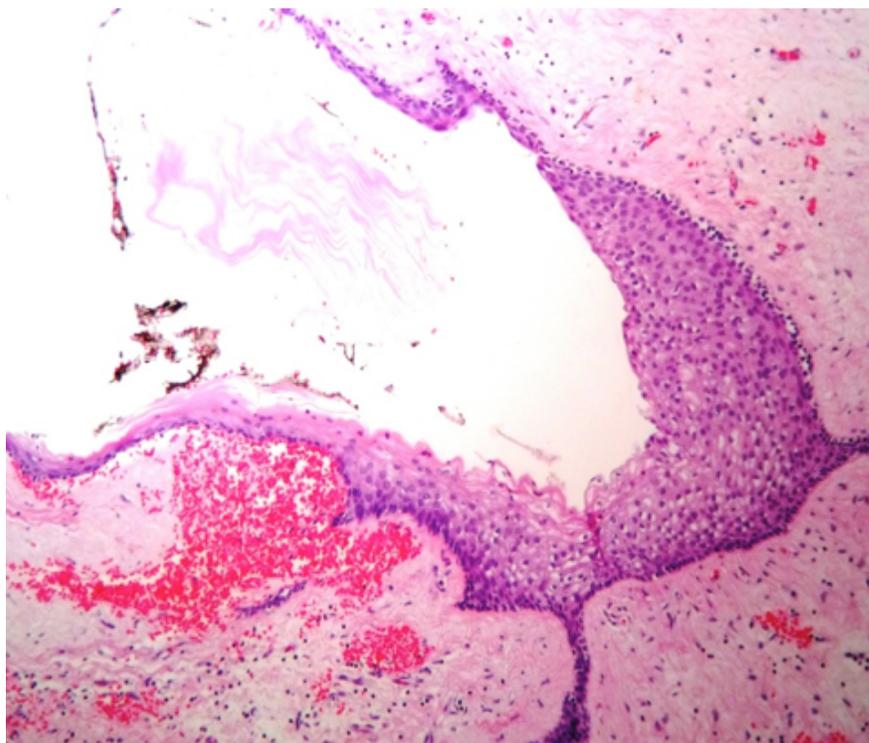


Fig. 4 Otro elemento encontrado es tejido adiposo de aspecto maduro caracterizado por la presencia de células grandes a expensas de vacuola única intracitoplásmica ópticamente claro y con núcleo plano rechazado a la periferia.

Fig. 5 Imagen histopatológica teñida con hematoxilina y eosina en la que se identifica en la periferia la presencia de tejido nervioso central en la periferia, en el centro hay un quiste revestido por epitelio plano estratificado no queratinizado.



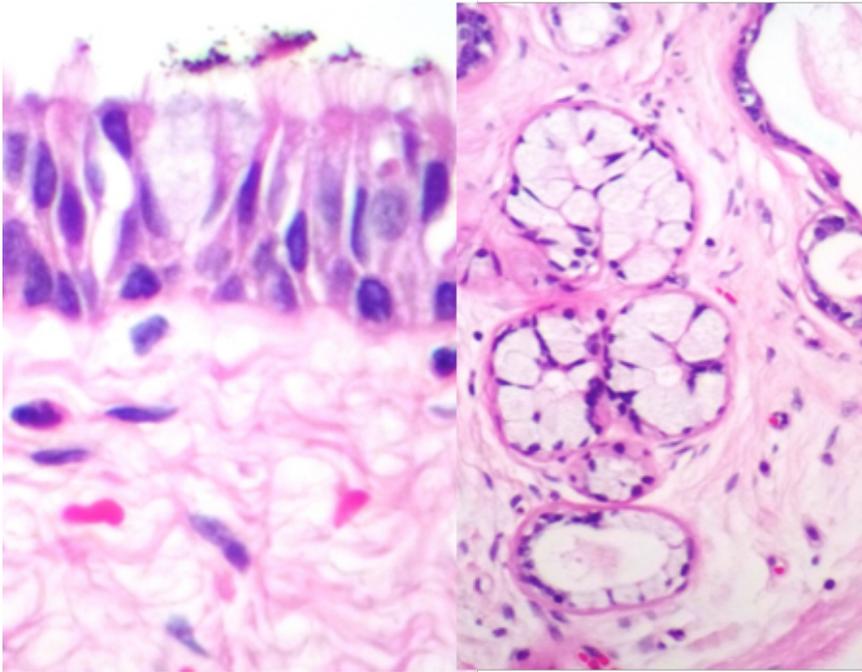


Fig. 6 Además se identifican otros tipos de epitelios, del lado izquierdo hay epitelio mucosecretor y del lado derecho epitelio columnar alto y ciliado de aspecto respiratorio.

Discusión

La incidencia de teratomas intraespinal es muy baja, representan aproximadamente el 0,1-0,2% de todos los tumores intraespinales¹. En los pacientes pediátricos, el 5-10% de los tumores espinales son teratomas intraespinales². Sin embargo, la incidencia en pacientes adultos es significativamente inferior a la observada en niños y lactantes³. Los Teratomas intraespinales han sido comúnmente reportado en relación con el tubo neural anormal incluyendo diastematomelia, mielomeningocele y atado a síndrome de medular⁴. La ocurrencia de teratomas intraespinales asociado con escoliosis congénita es rara, y esta es más común entre los niños y adolescentes, que entre los adultos⁴.

En los niños se encuentran generalmente en la línea media o lugares paraxiales de todo el tubo neural, pero ocurren con más frecuencia en la región sacrococcígea⁵.

Por otra parte si se toman en cuenta lesiones similares como el quiste dermoide, en su localización intra y extramedular, la ausencia de espina bífida asociado con quiste dermoide vertebral es extremadamente raro y sólo siete casos han sido reportados en la literatura hasta fecha⁶.

En el origen de los teratomas espinales, existen dos teorías: La teoría Disembriogénica (la más aceptada) y la teoría de células germinales fuera de lugar (en nuestro caso). Esta patogénesis la formación de teratoma de un nicho de células pluripotentes a partir de nodos del Hensen o masa celular caudal puede preceder a la formación de disrafismo. En esta teoría modificada, el crecimiento de teratoma a veces causa la interrupción del campo del desarrollo y disrafismo. Esta teoría de dimorfogenismo modificado, no tiene ninguna prueba experimental, pero explica los casos de teratoma espinal sin disrafismo. También puede ser apoyado por el hecho de que cerca de 22 casos de tumores de células germinales se encontraron

en la médula espinal. Asimismo explica la ubicación típica en la línea media de los tumores de células germinales (teratomas intradurales) y la rareza de su ubicación extradural, ya que las células deben migrar más lejos de la línea media. Para comprender mejor estas teorías se adjunta la *tabla 1* para explicar estas dos teorías⁷.

Los teratomas espinales tienen la característica de ser heterogéneos, pudiendo tener partes sólidas, como partes quísticas. Los quistes espinales (Teratomas) pueden romperse secundariamente a trauma de la cirugía o la ruptura espontánea. Los resultados cuando se rompen estos quistes es la meningitis química o Meningitis de Mollaret. Se describe por ser una meningitis aséptica, caracteriza por episodios recurrentes de fuerte dolor de cabeza, fiebre, vómitos, dolor de cuello, y en LCR (Líquido Céfalorraquídeo) con pleocitosis. Va a ser confirmada por la presencia de grandes células mononucleares de llamada células de Mollaret en el LCR. Estas células característicamente desaparecerán rápidamente a medida que se someten a lisis rápida después de 24 horas de la enfermedad⁸. Se deben tomar en cuenta las medidas necesarias para no provocar la ruptura de estos quistes y evitar así complicaciones como la Meningitis Química, como en nuestro caso no se presentó la misma.

Por otra parte también se encontró en un caso clínico la diseminación de gotas de grasa, por la ruptura del quiste, hacia el espacio subaracnoideo¹. Típicamente, no hay comunicación entre el quiste y el espacio subaracnoideo. Scarce et al reportaron que las gotas de grasa llegan al sistema ventricular, por el espacio subaracnoideo perimedular, a través de flujo retrógrado de los agujeros de Luschka y Magendie⁹.

Las manifestaciones clínicas de los tumores espinales son no específicos, sino que dependen en gran medida de su localización anatómica. Muchos pacientes con tumores de la médula espinal tienen signos clínicos, incluyendo dolor de espalda, debilidad de extremidades inferiores, alteración en la sensibilidad, trastornos de la marcha, y la disfunción de los esfínteres^{8,10}. Pueden integrar

dependiendo de la localización anatómica como síndromes de Cono medular, o el síndrome de Cauda Equina, este último presente en nuestro paciente.

Los tumores se localizaron predominantemente entre las vértebras torácicas inferiores y el nivel de cono medular¹¹.

Las imágenes por resonancia magnética (MRI) de los tumores, nos van a guiar al diagnóstico del teratoma espinal. La presentación morfológica cambia en la MRI de acuerdo con la localización de los tumores. Los teratomas intradurales son comúnmente ovales o masas lobuladas heterogéneas, mientras que los teratomas extradurales, se observan con mayor frecuencia con forma de mancuerna. Los casos de teratoma extradural son comúnmente acompañados con malformación del cuerpo vertebral, mientras que los teratomas intradurales adultos normalmente se encuentran debajo de la duramadre, con escasa tendencia a invadir la duramadre o el cuerpo vertebral².

Varios marcadores tumorales se pueden emplear para el método diagnóstico, incluyendo β -gonadotropina coriónica humana en suero (β -hCG) y α -fetoproteína (AFP). Sin embargo es de utilidad este último, sobre todo para la recurrencia, esta aplicación se limita, porque puede haberse originado a partir de piezas no secretoras de la lesión anterior.

El diagnóstico definitivo va a ser mediante el estudio histopatológico. Los teratomas son tumores que contienen elementos de endodermo, mesodermo y ectodermo. Son compuestos de múltiples tejidos extraños al órgano o sitio en del que proceden. Debido a que surgen a partir de células pluripotentes, los teratomas pueden presentar toda diversidad de tejidos, incluyendo piel, músculos, huesos, cartílagos, mucosa intestinal, grasa, dientes y cabello^{5,8}.

El tratamiento de elección sigue siendo la escisión quirúrgica, en lo posible son tratados con resección quirúrgica total, mientras que teratomas con características histológicas malignas o presenten

adherencias significativas que rodean las estructuras neurales, también pueden requerir de radioterapia, y/o quimioterapia adyuvante^{2,4,5,10}. En nuestro caso se logró una resección total de la lesión tumoral, sin dañar estructuras anatómicas o neurales, que puedan dejar secuelas neurológicas temporales o permanentes.

En genética aunque no existen loci genéticos conocidos, la creciente evidencia describe una posible asociación entre aberraciones cromosómicas y teratomas. Tal es el caso de

teratomas sacrococcígeos se han asociado con la trisomía distal 10q / 17p monosomía parcial. Otro informó aberraciones que incluyen un mosaico más de trisomía del cromosoma 1q26. Aunque es raro, teratomas sacrococcígeos malignos han demostrado roturas en el cromosoma 6 con casi haploidia. Los teratomas sacrococcígeos congénitos expresan los ras, fos, y oncogenes jun, así como el NM23 y genes supresores de tumores p53, que implican vías moleculares en la formación de teratomas y su desarrollo⁵.

	Pluripotent Somatic Cell Theory (Dysembriogenic Theory)	Misplaced Primordial Germ Cell Theory
Pathogenetic mechanism	Chaotic differentiation of pluripotent somatic cell in disturbed developmental environment	Disordered migration of primordial germ cell in neural tube
Origin cell	Pluripotent somatic cell in primitive streak or caudal cell mass	Multipotent primordial germ cell
SUPPORTING EVIDENCE		
Location	Spinal teratoma is frequent in proximity of caudal cell mass originated structure	Sacrococcygeal teratoma, which may be related to spinal teratoma, is common in caudal end of neural tube (migration of germ cell stops in the end of neural tube)
Associated disease	Association with spinal dysraphism	Formation of dysembryogenic anomaly without dysraphisms possible (eg, neuroenteric cyst)
Epidemiology	Common in India and Turkey (congenital anomaly or dysraphisms is common in these countries)	
Pathology	A teratocarcinoma among spinal teratoma (originating from somatic cell in sterile embryo)	Germ cell tumors are found in spinal cord (originating from multipotent germ cell)
Experimental evidence for existence of stem cell	Epiblast-derived stem cell and sacrococcygeal teratoma derived stem cell (possible Hensen´s node or caudal cell mass origin)	Misplaced primordial germ cell was found in caudal cell mass
Spinal Epidural Teratoma: Review of Spinal Teratoma with consideration on the pathogenesis: Case Report. <i>Neurosurgery</i> 67:E1818-E1825, 2010		

Table 1: Comparison Between Pluripotent Somatic Cell Theory and Misplaced Primordial Germ Cell Theory

Conclusión

Teratomas espinales intradurales, son muy raros, y más en la edad adulta, las imágenes de MRI muestran señal heterogénea que nos pueden indicar una composición sólida o quística de la lesión tumoral, lo que sería útil para el diagnóstico de teratoma en etapa temprana. La clínica es muy inespecífica, y solo nos orienta hacia una compresión medular, y/o síndromes medulares, debido a alguna lesión tumoral. El buen resultado se logra por medio de la resección total, ya que los síntomas clínicos se deben principalmente a la compresión medular por el teratoma. Debiendo tener un cuidado excesivo al momento de la resección para no crear la rotura del quiste y la diseminación del mismo, o infecciones post quirúrgicas. La genética no nos va a ayudar mucho, ya que no se cuenta con estudios que sean patognomónicos de esta entidad, y como siempre todo en cirugía tener el resultado corroborado por histopatología.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran que en este estudio no existen conflictos de interés relevantes.

Fuentes de financiamiento

No existieron fuentes de financiamiento para la realización de este estudio científico.

Referencias

1. Jae Sang Oh, Soo Bin Im, Bum Tae Kim, Won Han Shin. Surgical Findings of a Lumbar Mature Teratoma Accompanying the Preoperative Intracranial Dissemination of Fatty Droplets. *J Korean Neurosurg Soc* 46 : 409-412, 2009.
2. YUAN LI, BO YANG, LAIJUN SONG, DONGMING YAN. Mature teratoma of the spinal cord in adults. An unusual case. *ONCOLOGY LETTERS* 6: 942-946, 2013
3. Krishna KK, Agarwal PA, Agarwal SI, Jain MM. Dermoid of the conus medullaris. *J Clin Neurosci* 11: 796-797, 2004.
4. Hua Jiang, Zengming Xiao, Xinli Zhan, Qianfen Chen, Maolin He, Lijian Lu. Unusual association of intraspinal extramedullary teratoma with congenital scoliosis in an elderly adult: case report and literature review *Eur Spine J* (2013) 22 (Suppl 3):S306-S310
5. Jennifer L. Quon, Ryan A. Grant, Anita J. Huttner, Charles C. Duncan. Thoracic Epidural Teratoma: Case Report and Review of the Literature. *Clinical Medicine Insights. Pathology* 2014;7 15-20
6. Kumar Sanyal, Satija Bhawna, Jain Bharti, Yadav Nimisha. An unusual intramedullary spinal cord tumour in a young female. *Neurology India* Mar-Apr 2013 Vol 61. Issue 2
7. Park SC, Kim KJ, Wang KC, Choe G, Kim HJ. Spinal epidural teratoma: review of spinal teratoma with consideration on the pathogenesis: case report. *Neurosurgery*. 2010;67:E1818-E1825
8. Lucy L. Mpayo, Xiao-Hong Liu MD, Man Xu, Kai Wang, Jiao Wang, Li Yang. Extramedullary Spinal Teratoma Presenting With Recurrent Aseptic Meningitis *Pediatric Neurology* 50 (2014) 655e657
9. Scarce TA, Shaw CM, Bronstein AD, Swanson PD. Intraventricular fat from a ruptured sacral dermoid cyst : clinical, radiographic, and pathological correlation. Case report. *J Neurosurg* 78 : 666-668, 1993
10. Maria Kristina Vanguardia, Stephen Honeybul, Peter Robbins. Case Report Subtotal resection of an intradural mature teratoma in an adult presenting with difficulty initiating micturition. *Surgical Neurology International* 2014, 5:23
11. Park SC, Kim KJ, Wang KC, Choe G, Kim HJ. Spinal epidural teratoma: review of spinal teratoma with consideration on the pathogenesis: case report. *Neurosurgery* 67: E1818-E1825, 2010