

Teratoma orbitario maligno. Reporte de un caso

José Ángel Gamboa-Barragán, María González-Romero, Juan Carlos Juárez-Echenique

RESUMEN

Se informa el caso de recién nacido masculino, con teratoma inmaduro con componente maligno de tumor neuroectodérmico primitivo central. Se analizan las características clínicas, radiológicas, macroscópicas y microscópicas del teratoma.

Palabras clave: Teratoma, orbitario, maligno, craneal.

SUMMARY

The authors present the clinical, radiological, macroscopic and microscopic features of an immature teratoma of the orbit with primitive central neuroectodermic malignant component.

Key words: Teratoma, orbit, malignant, cranial.

INTRODUCCIÓN

Los teratomas son tumores disontogénicos constituidos por elementos de las hojas blastodérmicas, siendo monoblastoméricos, diblastoméricos o triblastoméricos, dependiendo de si hay tejidos representativos de cada una de ellas (1), aunque la mayoría sólo considera un teratoma verdadero cuando incluye elementos de las tres hojas (2-6).

Los tumores pueden ser sólidos, quísticos o mixtos y, de acuerdo con el grado de maduración, pueden ser de tipo adulto o embrionario. La alusión al grado de diferenciación en estos tumores no tiene mucha validez; en su lugar es conveniente valorar el tipo de tejido embrionario que se reconozca (1).

Todo lo anterior describe una clasificación morfológica; se puede también clasificar de acuerdo con el comportamiento biológico, en teratomas benignos y malignos.

Los benignos pueden ser maduros o inmaduros. La inmadurez de los tejidos no necesariamente significa malignidad. Los teratomas malignos se pueden clasificar en :

- 1) Teratoma con áreas de tumor de células germinales.
- 2) Teratoma con patrones de tumores malignos no germinales.

Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700. Col. Insurgentes-Cuicuilco, 04530 México, D.F Teléfono: 5606-0002 Ext. 267. e-mail: angelgamboa@yahoo.com

3) Teratomas inmaduros malignos (5).

La primera descripción de teratoma orbitario fue hecha por Holmes en 1863 (5). En la Clínica Mayo de Estados Unidos, en un grupo de 1495 teratomas y quistes dermoides vistos en el lapso de 1919 a 1935, sólo 6 tuvieron localización orbitaria. (7).

La órbita puede afectarse como sitio primario de origen o bien por extensión de otros teratomas faciales, en especial del teratoma basifacial o epignatus, y más rara vez de los teratomas de la cavidad bucal (5).

No es posible determinar la incidencia en los tumores oculares en órbita ya que las publicaciones son de casos esporádicos.

REPORTE DEL CASO

El 18 de abril de 2002 se recibe en el servicio de neonatología del Instituto Nacional de Pediatría a recién nacido masculino en sus primeras horas de vida.

La madre tiene 20 años de edad, es ama de casa, primigesta, con embarazo normoevolutivo, control prenatal irregular, sin USG y niega ingesta de medicamentos durante la gestación. El padre, de 24 años de edad, tiene como antecedente uso de cocaína por última ocasión hace 5 años.

El recién nacido es producto de 40 semanas de gestación,



Fig. 1. Aspecto preoperatorio donde se aprecia proptosis con desplazamiento inferior del globo ocular derecho.



Fig. 2. Rx lateral de cráneo donde se observa moldeamiento óseo orbitario.

obtenido por vía vaginal en el Hospital de la Mujer, con Apgar de 5/7, peso de 2500 g, talla de 49 cm, perímetro cefálico de 35 cm, fontanela anterior de 3.5x2cm normotensa, perímetro torácico de 29.5 cm perímetro abdominal de 27 cm.

La exploración muestra globo ocular derecho luxado por masa retroocular palpable a través de la porción temporal del reborde orbitario, de consistencia ahulada, exoftalmos renitente, no reductible, sin soplo o thrill, y que no aumenta con maniobra de Valsalva. La conjuntiva es de coloración rosa, el segmento anterior no muestra alteraciones, en segmento posterior se aprecian pliegues de coroides, sin evidencia de masa intraocular (figura 1). La exploración del globo ocular izquierdo está dentro de límites normales.

La placa lateral de cráneo muestra moldeamiento óseo

orbitario (figura 2).

La tomografía axial computarizada mostró un tumor orbitario frontotemporal derecho de $7 \times 4.5 \times 5.2$ cm (figuras 3-5) con componentes sólidos y quísticas así como zonas calcificadas, con desplazamiento de la línea media de 1.5 cm, y borramiento del sistema ventricular lateral ipsolateral (figura 5).

Se encontró una α -feto proteína de 23,593 UI/ml, y una β HCG libre – 0.02ng/ml.

El teratoma se resecó mediante craneotomía (figura 6). El paciente falleció en el postoperatorio mediato.

El diagnóstico histopatológico fue teratoma inmaduro Grado II con componente maligno de tumor neuroectodérmico primitivo central.

DISCUSIÓN

El teratoma puede manifestarse a cualquier edad, y la mayoría de los teratomas con involucro orbitario producen habitualmente proptosis manifiesta al nacer.(5, 8) La mayoría de los teratomas orbitarios son benignos (6) aunque ya se ha documentado un caso de teratoma maligno de la órbita (9).

Samples y Worsham reportan la asociación de teratoma con uso de acetazolamida durante el embarazo (10,11).

Las placas de rayos X muestran una remodelación de la órbita y la extensión de la lesión puede determinarse con un estudio tomográfico que muestra la naturaleza multiquística de estas lesiones, típicamente con un rápido crecimiento. En el ultrasonido muestran baja reflectividad, buena delineación (6) pudiendo encontrarse zonas de alta reflectividad por nódulos calcificados (12). Tanto el ultrasonido como la tomografía han simplificado el diagnóstico y, en algunas ocasiones, es posible emitir el diagnóstico genérico de teratoma por la presencia de hueso, dientes y otras calcificaciones en una masa tumoral con áreas sólido quísticas (5). Por ultrasonido se han diagnosticado in útero casos con involucro orbitario y craneal (13,14). No obstante, se requiere del estudio histopatológico cuidadoso para establecer el diagnóstico definitivo completo y valorar el pronóstico (5).

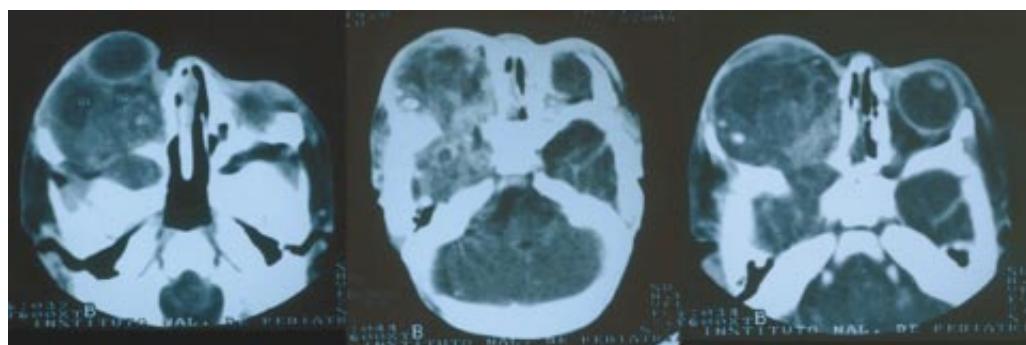


Fig. 3. Tomografía computarizada con corte axial donde se observa masa retroocular con zonas sólidas y quísticas y calcificaciones que abarcan órbita derecha y piso anterior de cráneo, con desplazamiento del globo ocular derecho.

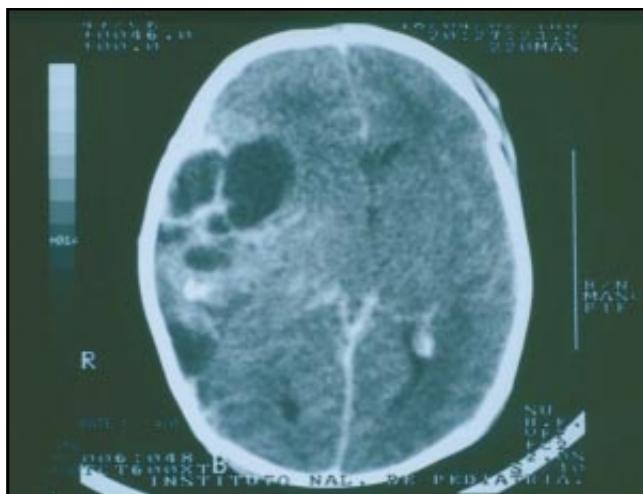


Fig. 4. Tomografía computarizada de cráneo que muestra zonas quísticas con desplazamiento de la línea media.



Fig. 5. Tomografía computarizada coronal donde se observa tumoración con componente sólido y quístico con remodelación ósea de órbita y piso anterior de cráneo.

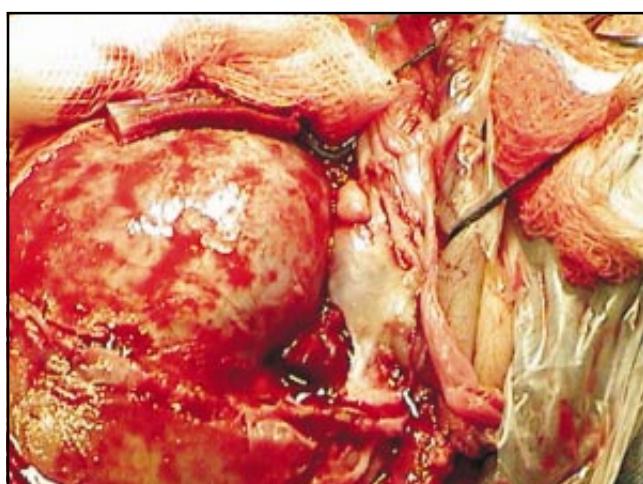


Fig. 6. Extirpación de teratoma.

Siendo el tratamiento de elección la extirpación quirúrgica con preservación del globo ocular, como alternativa



Fig. 7. Aspecto postoperatorio inmediato.

temporal se puede realizar aspiración del líquido de la porción quística, hasta mejorar las condiciones del recién nacido para la escisión, no obstante los teratomas inmaduros y los teratomas malignos responden bien a la radioterapia y quimioterapia (5).

REFERENCIAS

1. González-Almaraz G, Pineda-Cárdenas MaAA. Tumores disontogénicos. I. Introducción, aspectos básicos y hamartomas. Rev Mex Oftalmol, 1997; 71(1):24-32.
2. Levin M, Leone Ch Jr, Kincaid M. Congenital Orbital Teratomas. American Journal of Ophthalmology 1986; 102(4):476.
3. Spinelli HM, Criscuolo GR, Tripp M, Buckey PJ. Massive Orbital Teratoma in the newborn. Ann Plast Surg 1993; 31:453-458.
4. Chacon-Torres EA, Vazquez-Maya L, Carrillo-Hernández A, Espinosa-Bonell LP. Teratoma orbitario congénito. Presentación de un caso. Rev Mex Oftalmol 1997; 71(3):122-125.
5. González-Almaraz G, Pineda-Cárdenas MaAA. Tumores disontogénicos del globo ocular y sus anexos I. Teratomas. Rev Mex Oftalmol, 1997; 71(3):105-112.
6. Duane's Ophthalmology. 1999 CD-ROM Edition.
7. Carney JA, Thompson DP, Jonson CL, Lynn HB. Teratomas in children: clinical and pathological aspects. J Pediatr Surg, 1972; 7:271-282.
8. Shields JA. Diagnosis and Management of Orbital Tumors. Philadelphia, WB Saunders Co, 1989.
9. Soares EJC, Lopes KS, Andrade JS y col. Orbital malignant teratoma: A case report. Orbit 1983; 2:234.
10. Samples JR, Meyer SM. Use of ophthalmic medications in pregnant and nursing women. Am J Ophthalmol 1988; 106:616.
11. Worsham F Jr, Beckman EN, Mitchell EH. Sacrococcygeal teratoma in a neonate. Association with maternal use of acetazolamide. JAMA 1978; 240:251.
12. Byrne SF. Ultrasound of the Eye and Orbit. St. Louis, Mosby-Year Book, Inc.
13. Mamalis N, Garland PE, Argyle JC y col. Congenital orbital teratoma: A review and report of two cases. Surv Ophthalmol 1985; 30:41.
14. Vinters HV, Murphy J, Wittmann B y col. Intracranial teratoma: Antenatal diagnosis at 31 weeks gestation by ultrasound. Acta Neuropathol 1982; 58:233.