

CASOS CLÍNICOS

Teratoma maduro cráneo facial derecho: presentación de un caso clínico inusual

Dr. Jorge Brun Sanjinés *, Dr. Oscar Portugal Gutiérrez **, Dr. Luis Tamayo Meneses ***
Dra. Ruth Fernandez Hinojosa ****, Dr. Berti Omar Moreno Lagos *****

RESUMEN

El Teratoma Maduro es una patología que se presenta con poca frecuencia en región cráneo facial ya que en la literatura se describen con mayor frecuencia los teratomas en región sacro coccigea. En niños aparece a muy corta edad y en niñas cerca de la pubertad de localización ovárica. Estos tumores deben ser sometidos a resección quirúrgica, tratando de extirparlo en su totalidad para evitar su recidiva.

Presentamos el caso de un neonato de 4 días de edad que ingresa al Hospital del Niño de la ciudad de La Paz por presentar una tumoración en región cráneo facial lateral derecha, de consistencia mixta, base no movable, con una dimensión de 10cm x 10 cm.

A objeto de llegar a un diagnóstico que permita la exéresis del tumor, se realizaron varios exámenes complementarios los cuales finalmente posibilitaron su retiro quirúrgico, correspondiendo el tumor a un teratoma maduro cráneo facial derecho. Se publica el presente caso por su localización y dimensiones inusuales.

PALABRAS CLAVE

Rev. Cuadernos 2007: 52 (1): 64 - 68 / Teratoma cráneo facial, exéresis, cirugía reparadora y reconstructiva.

ABSTRACT

The ripe teratoma is a pathology that appears seldom in the craneo facial region, since in the literature the teratomas in the sacro coccigeal area are described more often. In boys it appears at a very young age, and in girls close to puberty being localized in the ovaries. These tumours must be surgically excised, trying to extirpate them totally in order to avoid reappearance of the growth.

We present the case of a 4 days old newborn who was admitted to the Hospital del Niño in La Paz, due to a tumour in the right lateral craneo facial region, of mixed consistence, base not movable, with a dimension of 10 cm x 10 cm.

With the purpose to arrive at a diagnose that permitted the excision of the tumour, various complementary examinations were carried out which finally made the surgical extirpation possible being the tumour a ripe right craneo facial teratoma. We publish the present case because of its unusual localization and dimensions.

KEY WORDS

craneo facial teratoma, excision, surgery of reparation and reconstruction

INTRODUCCION

Si bien los teratomas son el tipo histológico más frecuente dentro de los tumores cerebrales en fetos y recién nacidos ^{1,2} el Teratoma Maduro es muy poco frecuente en región cráneo facial, estos suelen presentarse en el ovario o en sitios extra gonadales; son el subtipo histológico más común de tumores de células germinales en la infancia ^{3,4}

Los teratomas suelen contener tejidos bien diferenciados de las capas de células germinales ectodérmica, mesodérmica y endodérmica, pudiéndose encontrar cualquier tipo de tejido dentro del tumor. Los teratomas maduros son benignos, aunque algunos teratomas maduros e inmaduros pueden secretar enzimas u hormonas, incluso insulina, hormona del crecimiento, andrógenos, prolactina y vasopresina ^{5,6}

En la publicación realizada por Isaacs sobre 250 tumores perinatales, los teratomas cerebrales representan el 29.6% del total. Le siguen en frecuencia los tumores neuroepiteliales, el astrocitoma, meduloblastoma, ependinoma, papiloma de plexos coroides ² (Tabla 1).

Dentro la clasificación histológica de los teratomas tenemos: teratomas maduros, teratomas inmaduros, tumores malignos de células germinales.

* Jefe del Servicio de Neurocirugía – Hospital Del Niño- La Paz Bolivia
Correo electrónico:

** Jefe del Servicio de Cirugía Plástica - Hospital Del Niño –La Paz Bolivia

*** Pediatra Hospital del Niño – La Paz Bolivia – Docente Emérito UMSA

**** Médico Patólogo, Hospital del Niño/La Paz Bolivia - Docente Emérita UMSA

***** Médico Cirujano. Diplomado en Gestión Estratégica en Servicios de Salud - Universidad Mayor de San Andrés.

Tabla 1 Tipos histológicos más frecuentes en 250 tumores cerebrales fetales y neonatales.

TUMOR	%
Teratoma	29,6
Astrocitoma	18,8
Tumores neuroectodérmicos primitivos	13,2
Tumor de plexos coroideos	13,2
Craniofaringioma	6,8
Tumor meníngeo	5,6
Tumor ependimal	4,4
Ganglionioma	2,0
Spongioblastoma	1,2
Méduloepitelioma	1,2
Tumor rabdoide	0,8
Astroblastoma	0,8
Hemangioblastoma	0,8
Oligodendroglioma	0,8
Teratoide/rabdoide atípico	0,4
Hamartoma hipotalámico	0,4

Fuente: Isaacs H. *Pediatr Neurol* 2002;27:249-61

Teratomas inmaduros también contienen tejidos de las tres capas de células germinales, pero tienen, además, tejidos inmaduros, especialmente neuroepiteliales. Los teratomas inmaduros pueden clasificarse en grados de 0 a 3 basándose en la cantidad de tejido inmaduro que se encuentre en el espécimen⁷. Los tumores de grado alto son más propensos a tener focos de tumor del saco vitelino⁸. Los teratomas inmaduros se presentan principalmente en sitios extragonadales en los niños de corta edad y en los ovarios en las niñas alrededor de la pubertad, pero no existe correlación entre el grado del tumor y la edad del paciente^{8,9}.

Tumores malignos de células germinales contienen tejidos que se originan en las células germinales (es decir, tumores del saco vitelino, germinoma, carcinomas embrionarios o coriocarcinomas), raras veces, tejidos de origen somático. Los elementos malignos aislados pueden constituir una pequeña fracción de un teratoma predominantemente inmaduro^{9,10}. Los tumores del saco vitelino producen alfa-fetoproteína (AFP), mientras que los germinomas y especialmente los coriocarcinomas producen beta-gonadotropina coriónica humana, lo que se traduce en concentraciones séricas elevadas de estas sustancias.

CASO CLINICO

Producto de segundo embarazo, de cuatro días de edad, nacido en domicilio atendido por médico de área con referencia de llanto inmediato al nacimiento.



Fig. N° 1 Vista frontal



Fig. N° 2 Vista pósterolateral e inferior

El examen físico muestra un neonato a término, AEG, que presenta una tumoración lobulada de consistencia firme, aparentemente no dolorosa, de 10 x 10 cm de dimensión, ubicada en región temporal derecha, aspecto quístico de consistencia sólida, que puede corresponder a hueso temporal; la valoración por neurocirugía sugiere aparente teratoma; a la palpación huesos frontal, parietal y temporal izquierdos normales con suturas y fontanela anterior abierta, no tensa; desviación de párpado y comisura labial del mismo lado, (Figuras 1 y 2). En el resto del examen, fuera de una discreta ictericia, no se hallan particularidades.

Se solicitaron los siguientes exámenes complementarios: ecografía de la tumoración que reporta masa quística en región frontotemporoparietal derecha, **sin comunicación** con parénquima cerebral; ecografía craneal transfontanelar, normal.

Para ratificar lo anterior se realiza angiografía cerebral carotídea y TAC de cráneo a fin de descartar el diagnóstico de un encefalocele, higroma quístico o linfangioma.



Fig. N° 3 Angiografía frontal

La angiografía (Ver Figura N° 3) muestra integridad del sistema vascular intracerebral, con arteria nutricia de la masa tumoral derivada de la carótida externa.



Fig. N° 4 Tomografía frontal

La reconstrucción tomográfica tridimensional (Ver Figura N° 4) muestra la masa tumoral en sentido anteroposterior; y el corte transversal permite apreciar el tumor fuera del cráneo, con independencia estructural (Ver Figura N° 5). También en la tomografía

tridimensional de la Figura N° 6, se ve la relación cráneo facial con el tumor.

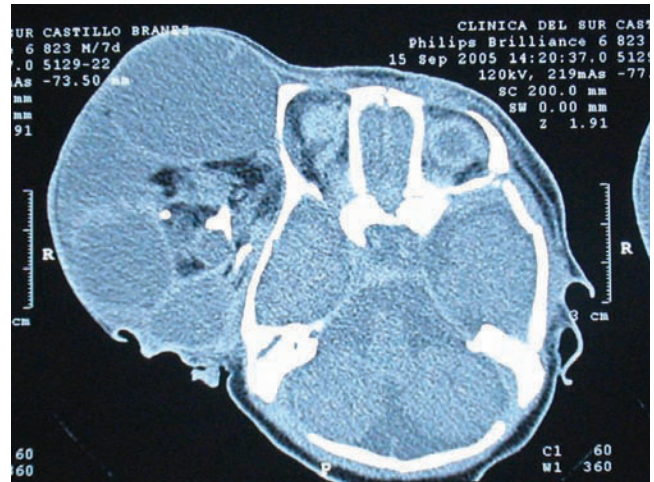


Fig. N° 5 TAC postero inferior que muestra independencia estructural del tumor.

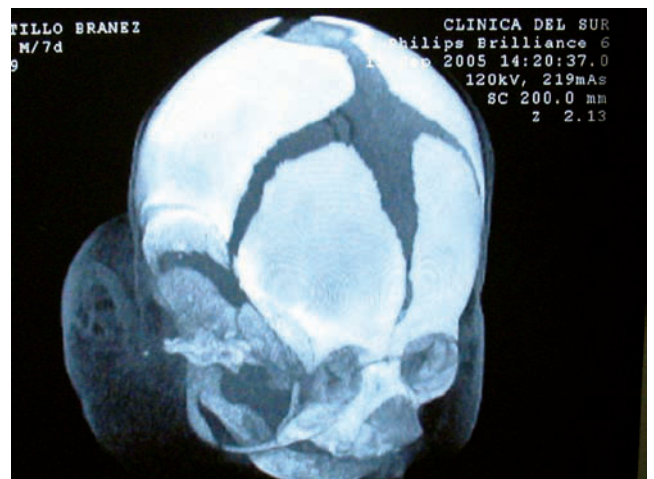


Fig. N° 6 TAC tridimensional tangencial que muestra la relación del tumor con el macizo cráneo facial.

Desprendimiento de la masa tumoral (Ver Figura N° 7).

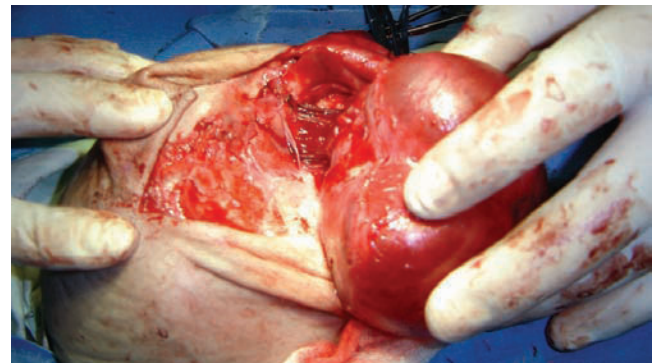


Fig. N° 8 Extirpación del tumor



Fig. Nº 11 vista anterior post cirugía

Se planificó (por Cirugía Plástica y Neurocirugía) la exéresis, manejo reparador y reconstructivo del caso, bajo el siguiente esquema: la incisión, que al mismo tiempo es la vía de preparación de la exéresis tumoral, con un diseño trilobulado que permita realizar cortes proporcionales en los diferentes segmentos de tejidos blandos.

Se procedió al aislamiento y posterior retiro del tumor, cuidando las dimensiones y adaptación de los segmentos cutáneos a la nueva topografía cefálica, reduciendo la superficie de piel tomando en cuenta las cualidades histológicas de los tejidos y que estos no interfieran con la estética de la cara.

En el segundo tiempo operatorio, se realizó una craneotomía amplia advirtiendo deformidad de la misma por el tumor que produjo una superficie cóncava; por ello se invirtió el segmento óseo para darle forma normal al cráneo.

Se solicitó también Alfa fetoproteína, que se halló en rango normal, niveles discretamente elevados de betagonadotrofina coriónica humana (β -HCG); con los resultados anteriores, el servicio de Oncología descarta componente maligno del tumor.

El **estudio anatomopatológico** mostraba los siguientes caracteres macroscópicos: masa quística de 10cm de dimensión, con múltiples cavidades internas conteniendo líquido amarillo seroso; hacia un lado se halla masa amarilenta esponjosa de 3 x 2 cm, con tejido óseo en su base.

Microscópicamente el tumor mostraba: membrana periférica de tejido conectivo, vascularizada, revestida por tejido cúbico que forma proyecciones papilares. La masa sólida muestra tejido conectivo con infiltrado linfocitario; en un extremo se hallan tejido nervioso con neuronas piramidales bien preservadas y capa ganglionar con fibras nerviosas, semejante a corteza cerebelar, sustancia blanca, neuronas y fibras nerviosas. También se halló áreas con músculo estriado esquelético, músculo liso, glándulas salivales mixtas, hueso con osteocitos, nódulos de cartílago hialino,

quistes revestidos por epitelio respiratorio y papilas de plexo coroideo. El **diagnóstico definitivo es de un teratoma maduro facial derecho**. Se consigna presencia de tejido cerebelar, ganglionar, coroideo.



Fig. Nº 12 vista anterior post cirugía

DISCUSION

Los teratomas se definen como neoplasias que se originan en células pluripotenciales, compuestas de una gran variedad de tejidos extraños al órgano y al sitio anatómico donde se presentan; se estableció también, que los tejidos deben provenir de las 3 hojas embrionarias. En conclusión un teratoma debe tener: a) multiplicidad de tejidos, b) sin relación topográfica con el sitio de origen y c) tejidos que intentan formar órganos.

Los teratomas de la cara (extracraneales) son raros, la mayoría afectan la línea media y están relacionados con la cavidad oral y los maxilares, por lo que recibieron el nombre de "epignathus". Los teratomas del hueso temporal aún más raros, se describen con compromiso del oído medio, se informaron también en la trompa de Eustaquio y en la mastoides. En el caso presente, la masa tumoral es lateral, comprometiendo la región témporo-mandibular derecha, por debajo de la piel, aparentemente sin relación con la cavidad oral, extendiéndose por delante del pabellón auricular, sobre la articulación témporo-mandibular y la rama del maxilar inferior. De naturaleza quística, presentó un nódulo que contenía diferentes tipos de tejidos, derivados del

ectodermo, pero también del mesodermo y epitelio respiratorio. Lo inusual en el caso que publicamos es su naturaleza quística, en contraposición con la literatura especializada que sostiene: que los teratomas de la cabeza, no son quísticos, no están relacionado con la cavidad oral, y que los tejidos encontrados no forman ni esbozan órganos; en nuestro caso se encontró solo un nódulo a un lado de la cavidad quística; sin embargo, la multiplicidad de tejidos provenientes de las 3 capas embrionarias y la ausencia de un canal que comunique con cavidad craneal, hacen inapropiado el término de heterotopia y creemos más conveniente el nombre de teratoma. Apoya la designación de teratoma también la presencia de las excrecencias papilares que se interpretaron como plexo coroideo.

El diagnóstico diferencial debe hacerse precisamente con masas basicraneales quísticas que contienen tejido nervioso bien diferenciado cuyo diagnóstico es "heterotopia cerebral" o encefalocele que designa a un grupo de lesiones caracterizadas por tener componentes de tejido cerebral maduro fuera de la cavidad craneal, cuyo exponente mayor es el glioma nasal. Otro diagnóstico diferencial se hace con el tumor neuroectodérmico pigmentado de la infancia, que contiene solo elementos derivados de la cresta neural; en el presente caso no se encontraron células con pigmento de melanina en un estroma mixoide y existen tejidos de las otras capas embrionarias. La mayoría de quistes intraorales se deben a un maldesarrollo y pueden tener epitelio gástrico, pero no son teratomas verdaderos.

Si realizamos un análisis del presente caso, suponemos que no existió el cierre temprano de los huesos de esta zona, que ocasionó que el tejido nervioso tanto de la

base del cráneo como de la fosa posterior, salieran hacia el exterior constituyendo una masa, subdérmica, que creció por la producción de líquido cefalorraquídeo probablemente, hasta convertirse en una masa quística que deformó enormemente la cara del bebé. Cabe destacar que se encontraron fragmentos de corteza cerebelar, sustancia gris de núcleos de la base y sustancia blanca, un ganglio nervioso probablemente el espiral y espacios revestidos por plexo coroideo que formaron papilomas, que indican su funcionalidad y formaron LCR. Estos hallazgos apoyarían el diagnóstico de heterotopia cerebral o encefalocele. Pero dentro del mismo nódulo, se encontraron glándulas sudoríparas y folículos pilosos, músculo estriado esquelético y glándulas salivales; estructuras propias de la región; por lo que debería denominarse coristoma, pero no explican el hallazgo de tejido muscular liso, cardíaco y formaciones quísticas revestidas por epitelio respiratorio. Existen también malformaciones vasculares, principalmente linfáticas y de tejido óseo maduro en la base del nódulo. Si sumamos todos los hallazgos, creemos que el nombre más apropiado es teratoma facial, como se indica en el diagnóstico final ¹¹.

Las anteriores consideraciones que son determinantes para el diagnóstico definitivo, la ubicación del tumor, su dimensión que como enunciamos en el título es "inusual" y los exámenes complementarios que permitieron antes de la cirugía, primero descartar malignidad y segundo (talvez lo más importante) su falta de comunicación con el cerebro, permitieron que se realice una cirugía exitosa como puede apreciarse en las fotografías post quirúrgicas.

REFERENCIAS

1. Raisanen JM, Davis RL. Congenital brain tumors. *Pathology* 1993; 2: 103-16.
2. Isaacs H. Perinatal Brain Tumors: A review of 250 cases. *Pediatr Neurol* 2002; 27: 249-261.
3. Göbel U, Calaminus G, Engert J, et al.: Teratomas in infancy and childhood. *Med Pediatr Oncol* 31 (1): 8-15, 1998.
4. Harms D, Zahn S, Göbel U, et al.: Pathology and molecular biology of teratomas in childhood and adolescence. *Klin Padiatr* 218 (6): 296-302, 2006 Nov-Dec.
5. Tomlinson MW, Alaverdian AA, Alaverdian V: Testosterone-producing benign cystic teratoma with virilism. A case report. *J Reprod Med* 41 (12): 924-6, 1996.
6. Kallis P, Treasure T, Holmes SJ, et al.: Exocrine pancreatic function in mediastinal teratomata: an aid to preoperative diagnosis? *Ann Thorac Surg* 54 (4): 741-3, 1992.
7. Norris HJ, Zirkkin HJ, Benson WL: Immature (malignant) teratoma of the ovary: a clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer* 37 (5): 2359-72, 1976.
8. Heifetz SA, Cushing B, Giller R, et al.: Immature teratomas in children: pathologic considerations: a report from the combined Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group. *Am J Surg Pathol* 22 (9): 1115-24, 1998.
9. Marina NM, Cushing B, Giller R, et al.: Complete surgical excision is effective treatment for children with immature teratomas with or without malignant elements: A Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group Intergroup Study. *J Clin Oncol* 17 (7): 2137-43, 1999.
10. Göbel U, Calaminus G, Schneider DT, et al.: The malignant potential of teratomas in infancy and childhood: the MAKEI experiences in non-testicular teratoma and implications for a new protocol. *Klin Padiatr* 218 (6): 309-14, 2006 Nov-Dec.
11. González-Crussi F: Extragonadal teratomas. Armed Forces Institute of Pathology eds. Washington DC, Bethesda, Maryland. 1982; 109-117