

RESUMEN XLIII JORNADAS DE INVESTIGACIÓN PEDIÁTRICA

Síndrome del teratoma creciente: reporte de un caso

Drs. Quijarro P, Rizzardini C, Campbell M, Tordecilla J, Cerda J, Contreras R, Velozo L, Berríos F, Ureta E.

Introducción.

El síndrome del teratoma creciente (STC) es una entidad clínica muy poco frecuente, descrita el año 1982 en varones con tumores de células germinales no seminomatosos y en mujeres en 1989. Se define por tres características: 1.-aumento del tamaño tumoral durante o después de quimioterapia en un tumor de células germinales, 2.-ausencia de otros componentes distintos a teratoma maduro y 3.-normalización de marcadores tumorales previamente elevados (AFP y/o β HCG). La evolución de un tumor de células germinales hacia el crecimiento progresivo (STC) se debería a una destrucción selectiva del componente inmaduro permaneciendo la porción quimiorresistente (teratoma maduro). El tratamiento es quirúrgico.

Caso clínico.

Niña de 8 años que ingresó en septiembre de 2007 por estudio de masa abdominal; destaca al examen físico gran distensión abdominal secundaria a ascitis. TAC mostró abundante líquido ascítico, múltiples masas intraperitoneales contrastadas de forma heterogénea, con calcificaciones gruesas, adheridas al mesenterio y en fondo de saco rectouterino; útero y ovarios no identificables por estar inmersos dentro de la masa pelviana. AFP 455,7 UI/ml; β HCG 2,8 mIU/ml y LDH 448 U/l. El 2 de octubre se realizó biopsia que confirmó teratoma ovárico mixto, etapa 3C. Se inició quimioterapia con ciclo PEI, de acuerdo a protocolo nacional PINDA, que se cambió a ciclo PEB por cistitis hemorrágica. Evaluación con imágenes, sin respuesta, AFP 1740, evolución con ascitis importante, que requirió punciones evacuadoras frecuentes. Se decidió cirugía para reducción de masa tumoral. Anatomía patológica demostró persistencia de histología mixta del teratoma. Se decidió continuar quimioterapia con protocolo de recaída de tumor sólido (3 ciclos Topotecán/ciclofosfamida). Control con exámenes mostró progresión de masa tumoral (una masa subdiafragmática, una pélvica y extensa siembra peritoneal) y negativización de marcadores tumorales. Tercera cirugía: biopsia, que mostró persistencia de componente inmaduro con predominio maduro. Completó 3 ciclos más de quimioterapia (ICE), con progresión de masas y persistencia de marcadores tumorales negativos. Se realizó 4. cirugía con resección extensa, completa de masas tumorales.

Discusión.

El STC es una complicación rara de los tumores de células germinales (40 casos descritos en tumores ováricos). Aparece habitualmente en sitios metastáticos. Se debe sospechar frente a la presencia de teratoma mixto al diagnóstico, resección incompleta de masa y falta de respuesta a quimioterapia con negativización de marcadores tumorales. Las complicaciones (12%) son compresión de estructuras adyacentes y malignización en el teratoma maduro persistente (0,8-3%). No se ha descrito regresión espontánea. El pronóstico es bueno en caso de resección completa (4% recurrencia). El seguimiento debe ser prolongado (con imágenes y marcadores tumorales) hasta la edad adulta. La importancia de reconocer el STC yace en evitar quimioterapia innecesaria y en un enfrentamiento quirúrgico agresivo (tratamiento elección).