

TERATOMA BENIGNO DE PERICARDIO**Comunicación de un caso clínico**

Tte. 1° (M) Robinson Rodríguez
 Tte. Cnel. (M) Carlos Garbino
 Cap. (M) Hugo Asti
 Tte. 2° (M) Jorge Kleinman
 May. (M) Marcos Giguens

Servicios de Hematología Especializada y Cirugía Pediátrica del H.C.FF.AA.

RESUMEN

PALABRAS CLAVE: *Neoplasias de pericardio, teratoma benigno.*

El teratoma de pericardio es una rara entidad clínica que predomina en los niños, cuyo origen son nidos aberrantes de células multipotenciales para las tres capas germinales. Su presentación clínica puede ser la de un hallazgo radiológico, complicaciones pericárdicas, incluyendo el derrame y taponamiento cardíaco, así como alteraciones respiratorias de intensidad variable que pueden alcanzar la insuficiencia respiratoria.

Dado el interés clínico de esta afección, se presenta un caso a propósito de una niña de 3 años que consultó por un cuadro respiratorio dado por tos, disnea, fiebre y dolor retroesternal moderado. La Tomografía Axial Computada (TAC) de tórax fue compatible con un teratoma del mediastino. Se efectuó la exéresis completa por esternotomía mediana de voluminoso tumor intrapericárdico, revelando la anatomía patológica un teratoma benigno de pericardio. Seis años después la paciente continúa libre de enfermedad.

SUMMARY

KEYWORDS: *Pericardial neoplasia, benign teratoma.*

Teratoma of the pericardium is a rare entity that prevails in childhood. Its origin are aberrant nest of multipotential cells that includes the three germinal layers. Clinical presentation is variable and includes and asymptomatic X-Ray finding, pericardial complications-pericardial effusion and cardiac tamponade- and respiratory abnormalities of variable intensity- mild to respiratory insufficiency.

According to the clinical interest in this disease, the authors present a case in a 3 years old girl who developed respiratory symptoms: cough, dyspnea, fever and retroesternal pain. Thoracic CAT scan was consistent with a mediastinal teratoma.

Surgical complete excision through a medial sternotomy of a big intrapericardial tumour was performed. Histopathology confirmed a benign pericardial teratoma. After six years of follow- up the patient is free of recurrence.

I. INTRODUCCION

El teratoma de pericardio es una rara entidad clínica, generalmente es un tumor benigno, que predomina en los niños. En el 60 % de los casos ocurre en los primeros dos años de vida y cuyo origen son nidos aberrantes de células multipotenciales para las tres capas germinales (1).

Su presentación clínica puede ser la de un hallazgo radiológico, complicaciones pericárdicas, incluyendo el derrame y taponamiento cardíaco, así como alteraciones respiratorias de intensidad variable que pueden alcanzar la insuficiencia respiratoria (1-5).

El estudio paraclínico de estos tumores han sido la radiografía de tórax, angiografía cardíaca, ecocardiografía y los marcadores tumorales biológicos, alfa-feto-proteína y hormona gonadotrófica coriónica beta (beta HCG) (1, 2, 6).

En la actualidad la tomografía axial computada (TAC) es el mejor método para evaluar enfermedad neoplásica pericárdica, así como la respuesta a la terapéutica (3, 7).

La cirugía es curativa en el teratoma benigno, pero cuando el mismo es inmaduro, o asocia tumor germinal extragonadal debe plantearse un tratamiento sistémico con quimioterapia basada en sales de platino (8, 9).

II. OBSERVACION CLINICA

Niña de tres años de edad, sin antecedentes patológicos a destacar que ingresa al hospital por cuadro febril de 48 horas de evolución, acompañado de cefaleas, tos seca intensa, vómitos, rechazo del alimento y dolor retroesternal. Al examen físico: febril, pálida, polipneica, bucofaringe: congestiva, rinitis. Examen linfoganglionar normal. Pleuropulmonar normal; abdomen normal. Resto del examen normal.

De la paraclínica, el hemograma, VES, funcional y enzimograma hepático, creatininemia, calcemia, glicemia y proteínas fueron normales, así como las cifras de alfa-feto-proteína y beta HCG y el ECG.

La radiografía de tórax mostró una imagen mediastinal izquierda redondeada, que en transversa contactaba con el esternón. La radioscopia mostró una tumoración sólida de mediastino anterior, que no impresionaba como el timo. La TAC de tórax y abdomen superior mostró una tumoración de mediastino anterior desde la logia tímica a cavidades cardíacas, de densidad inhomogénea, con sectores hipodensos tabicados, con contenidos de alta densidad y otros sectores periféricos sólidos, calcificaciones múltiples, de 9 x 8 cms de diámetros mayores. Desplazaba hacia atrás y comprimía los elementos vasculares del mediastino y la vía aérea, sin compromiso pulmonar, sin derrame pleural ni pericárdico. Abdomen normal.

Fue intervenida quirúrgicamente, efectuándose una esternotomía media, ampliada por toracotomía en cuarto espacio. Abordaje de la logia tímica. Gran tumor encapsulado que ocupa el sector anterior del mediastino, desplazando el corazón hacia abajo y atrás. Ligaduras de venas que van al tronco braquiocefálico izquierdo. Liberación de pericardio, comprobándose que se trataba de un tumor intrapericárdico, con íntima vinculación al sector aórtico. Se esculpe plano entre tumor y aorta. Se reseca completamente el tumor.

La anatomía patológica mostró: macroscopía: masa polilobulada de 10 x 7.5 x 6.5 cms, de 180 gramos, grisácea, con piqueteado hemorrágico, que al corte muestra numerosas cavidades con contenido mucinoso, con aspecto de gel. Microscopía: múltiples cavidades revestidas de epitelio cilíndrico, ciliado y de tipo respiratorio; en otras áreas mucosecretantes de tipo intestinal. Amplias zonas constituidas por tejido nervioso de tipo glial, con ocasionales neuronas. Esas zonas estaban mezcladas con tejido laxo, músculo liso, cartílago y hueso en diferentes etapas de calcificación. Algunas áreas con tejido pancreático exócrino y endócrino. Área correspondiente a mucosa gástrica de tipo fúndico. Escasos focos con células que poseen características de hepatocitos dispuestos en cordones. Algunas cavidades estaban revestidas por epitelio malpighiano queratinizante. No se aprecian anexos epidérmicos. En sectores se aprecian focos aislados de tejido incompletamente diferenciado. Estos focos son microscópicos y constituyen menos del 1 % de las secciones examinadas. En la periferia de una de las

secciones, se aprecia una porción de parénquima tímico, laminado y sin alteraciones histológicas. En suma teratoma maduro benigno grado 1.

De acuerdo a la anatomía patológica, si bien existía un sector de tejido inmaduro, que como sabemos conlleva un peor pronóstico, sobre todo cuando se trata de neuroepitelio inmaduro (8), dado que dicho sector era microscópico, que la resección quirúrgica fue completa y que las cifras de alfa-feto-proteína y beta HCG fueron normales, no se efectuó tratamiento adyuvante.

El seguimiento postoperatorio fue clínico y paraclínico con radiografía de tórax, TAC de tórax, ecocardiografía y marcadores tumorales biológicos. La paciente sigue libre de recaída luego de un seguimiento de seis años.

III. DISCUSION

Los tumores cardíacos pediátricos primarios difieren de los correspondientes a adultos en términos de incidencia, tipos y localización. El mixoma es el tumor cardíaco más frecuente en el adulto. El rhabdomyosarcoma, seguido de fibromas son los más comunes en pediatría. La mayor masa del mixoma es intracardiaca, mientras los rhabdomyosarcomas y fibromas son intramurales. La resección quirúrgica es a menudo curativa en estos tumores (10).

El teratoma de pericardio, por lo general es un tumor benigno, muy poco frecuente, predominando en los niños pequeños. Su origen son nidos aberrantes de células multipotenciales de las tres capas germinales, lo que explica la gran cantidad de tejido diferente que puede apreciarse en el teratoma maduro (1). Los primeros reportes sobre teratoma intrapericárdico son del año 1890, efectuado por Joel (11).

En una revisión efectuada por Mc Allister, sobre 137 tumores de corazón y pericardio en niños, aproximadamente 19 % fueron teratomas benignos (12).

Otros autores han hecho aportes al tema y los síntomas que pueden presentar son síntomas de taponamiento cardíaco, derrame pericárdico, distrés respiratorio (1, 2, 3, 4, 5, 13, 14, 15, 16).

El teratoma benigno de pericardio causa complicaciones si no es tratado, pero la perforación de pericardio es rara, si bien ha sido visto en un hombre de 46 años que consultó por dolor torácico (3). Aldousany (6) et al reportó un caso de teratoma de pericardio diagnosticado y operado en los tres primeros días de vida (6).

Carachi (2) et al comunicó el caso de un niño de tres meses de vida que presentó taponamiento cardíaco y distrés respiratorio. Solamente la TAC sugirió la presencia de un teratoma intrapericárdico comprimiendo el corazón y causando falla cardíaca congestiva. Un gran tumor pediculado bilobulado crecía desde la aorta. La histología reveló un teratoma con focos de carcinoma del saco vitelino o seno endodérmico. Por técnica de inmunohistoquímica el componente del saco vitelino fue positivo para alfa-feto-

proteína. Dicho marcador estaba elevado en sangre. Un año después de la cirugía seguía libre de enfermedad (2).

Agozzino (8) et al comunicó dos casos de teratomas en recién nacidos. El primero fue un teratoma intrapericárdico quístico bien diferenciado que se resecó y evolucionó bien. El segundo era un teratoma predominantemente sólido con tejido maduro e inmaduro. Fue resecado pero dos meses más tarde recayó con invasión pleural y pericárdico. Reoperado falleció nueve días más tarde. La histología era igual al tumor primario. Este segundo caso probablemente sea el primer teratoma intrapericárdico maligno descrito en un recién nacido. Esta morfología y evolución clínica sugiere como en el teratoma de ovario y sacrocoxigeo, que la presencia de neuroepitelio inmaduro conlleva un pobre pronóstico y que en tales casos la quimioterapia debería formar parte del tratamiento (8).

Han sido comunicados casos de teratoma de pericardio diagnosticado in útero. La identificación de calcificaciones y componente quístico por ecografía en un feto con masa torácica, debería evocar el diagnóstico de teratoma intrapericárdico (17, 18).

La asociación de teratoma y tumores germinales es conocida; en una revisión de 110 casos de tumores del saco vitelino y tumores germinales mixtos de ovario, 12 asociaron teratoma (19, 20).

Se han visto casos de teratoma que recayeron como tumor del saco vitelino, así como teratomas luego del tratamiento de tumores del saco vitelino con quimioterapia en base a sales de platino (21).

John (9) et al comunicó el caso de una niña de 3 ½ años con tumor del seno endodérmico mediastinal diseminado tratada con quimioterapia. La TAC de control mostró la presencia de una masa residual. Fue resecada una masa intrapericárdica que crecía desde la aorta ascendente y la anatomía patológica reveló un teratoma quístico benigno (9).

En este trabajo comunicamos el caso clínico de una niña de 3 años que consultó por un cuadro infeccioso respiratorio alto, dolor retroesternal y polipnea, síntomas que pueden verse en esta patología tumoral.

La TAC de tórax mostró una tumoración de mediastino anterior desde la logia tímica a cavidades cardíacas, de densidad inhomogénea, con sectores hipodensos y otros hiperdensos, tabicados y con calcificaciones que orientaron a un teratoma. Fue posible la exéresis completa de una voluminosa masa intrapericárdica. La anatomía patológica mostró tejido maduro de diferentes sectores de la economía, compatible con un teratoma maduro benigno grado 1.

Existían focos inmaduros menor al 1 %.

A pesar de este componente inmaduro, dado que la exéresis del tumor fue completa y que los marcadores tumorales biológicos fueron normales, no se efectuó tratamiento quimioterápico adyuvante.

De haberse encontrado un mayor porcentaje de teratoma inmaduro, tumor germinal y fundamentalmente alfa-feto-proteína o beta HCG elevadas luego de la cirugía, hubiera sido prudente el

tratamiento sistémico con poli-quimioterapia basada en sales de platino.

Luego de un seguimiento clínico y paraclínico de seis años nuestra paciente sigue libre de recidiva.

IV. BIBLIOGRAFIA

- (1) SEGUIN JR, COULON P, HURET C, GROLLEAU ROUX R, CHAPTAL PA. Interpericardial teratoma in infancy: A rare disease. *J Cardiovasc Surg Torino* 1986; 27 (4): 509-511.
- (2) CARACHI R, CAMPBELL PE, CHOW CW, MEE BB. Alpha feto protein (AFP) Secreting intrapericardial teratoma. Report of a case diagnosed on CT scanning. *Z Kinderchir* 1986; 41 (6): 369-370.
- (3) LEE M, LEE Y, IKUSIMA H, CHIN S, LEE M, SAKURAI M. Resection of Mediastinal teratoma in a patient with cardiac tamponade due to pericardial perforation. *Nippon-Kiobu-Geka-Gakkai-Zasshi* 1991; 39 (9): 1771-1776.
- (4) VON-DER-OELSNTZ G, ALBRECHT K, BRINKMANN H. Intrapericardial teratoma in childhood. *Z. Kinderchir* 1990; 45 (3): 185-188.
- (5) WEBER G, CASADO-Y-CORDERO C, SIEVERS S, BERSCH W. Intrapericardial teratoma. *Pathologie* 1988; 9 (5): 302-304.
- (6) ALDOUSANY AW, JOYNER JC, PRICE RA, BOUDEN T, WATSON D, DISESSA TG. Diagnosis and treatment of intrapericardial teratoma. *Pediatr Cardiol* 1987; 8 (1): 51-53.
- (7) MONCADA R, POSNIAK H. Computed tomography of neoplastic disease of the pericardium. In *Cancer and the Heart*. Kapoor AS, de. New York, Springer-Verlag, 1986; 26-41.
- (8) AGOZZINO L, VOSA C, ARCIPRETE P, DE LEVA F, COTRUFO M. Intrapericardial teratoma in the newborn. *Int J Cardiol* 1984; 5 (1): 21-28.
- (9) JOHN LCH, KINGSTON J, EDMONDSON SJ. Teratoma associated with endodermal sinus tumor. *Pediatr Hematol and Onc* 1993; 10: 49-54.
- (10) LABABIDI Z. Pediatric Cardiac Tumors. In *Cancer and the Heart*. Kapoor AS, de. New York, Springer-Verlag 1986; 118-125.
- (11) JOEL V. Ein teratom auf der arteria pulmonalis innerhalb des Herzbeutels (A teratoma of the pulmonary artery within the pericardium). *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1890; 122: 381.
- (12) MC ALLISTER HA. Primary tumours and cysts of the heart and pericardium. *Corr Probl Cardiol* 1979; 4: 1-51.

- (13) BRABHAM KR, ROBERTS WC. Cardiac compressing intrapericardial teratoma at birth. *Am J Cardiol* 1989; 63: 386-387.
- (14) CLAIREAUX AS. An Intrapericardial teratoma in a newborn infant. *J Pathol Bacteriol* 1951; 63: 743-745.
- (15) ARCINIEGAS E, HAKIMI M, FARROKI Z, GREEN E. Intrapericardial teratoma in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79: 306-311.
- (16) GARCIA CURS M, MULET J, CARALPS J, OLLER G. Fast Growing pericardial mass as first manifestation of intrapericardial teratoma in a young man. *Am J Med* 1990; 89 (6): 818-820.
- (17) ALEGRE M, TORRENST M, CARRERAS E, MORTERA C, CUSI V, CARRERA JM. Prenatal diagnosis of intrapericardial teratoma. *Prenat Diagn* 1990; 10 (3): 199-202.
- (18) CYR DR, GUNTHEROTH WG, NYBERG DA, SMITH JR, NUDELMAN SR, EK M. Prenatal diagnosis of an intrapericardial teratoma. A cause for nonimmune hydrops. *J Ultrasound Med* 1988; 7 (2): 87-90.
- (19) KURMAN RJ, NORRIS HJ. Endodermal sinus tumour of the ovary: a clinical and pathjological analysis of 71 cases. *Cancer* 1976; 38: 2404-2419.
- (20) KURMAN RJ, NORRIS HJ. Malignant mixed germ cell tumours of the ovary. A clinical and pathological analysis of 30 cases. *Obstet Gynecol* 1976; 48: 579-589.
- (21) LOEHRER FAJ, HUI S, CLARK SA. Teratoma following cisplatin-based combination chemotherapy for nonseminomatous germ cell tumours: a clinicopathological correlation. *J Urol* 1986; 135: 1183-1189.