



REPORTE DE CASO

Teratoma congénito gigante de la órbita: reporte de caso[☆]



Luz Ángela Urcuqui^{a,b}, Daniel Ozaeta^{a,b}, Amaranto Suárez^{a,*}, Óscar Mesa^c, Francis Graziano^c y Mauricio Forero^d

^a Clínica de Hemato-oncología Pediátrica, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D. C., Colombia

^b Posgrado Hemato-Oncología Pediátrica, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá D. C., Colombia

^c Servicio de patología, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D. C., Colombia

^d Servicio de imágenes diagnósticas, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D. C., Colombia

Recibido el 29 de octubre de 2014; aceptado el 29 de enero de 2015

Disponible en Internet el 26 de febrero de 2015

PALABRAS CLAVE

Teratoma;
Órbita;
Neonato

Resumen Los teratomas son tumores compuestos de tejidos derivados de las tres capas germinales que pueden localizarse en las gónadas o extragonadales. Los de localización orbitaria son infrecuentes y generalmente se presentan en recién nacidos sanos produciendo proptosis. Los autores presentan el caso de un recién nacido con gran teratoma orbitario congénito que invadía las estructuras intraoculares y que se extendía hasta la fosa cerebral media a través del vértice de la órbita. Se describen las características clínicas, los hallazgos radiológicos, el abordaje quirúrgico, la descripción histopatológica y el tratamiento adyuvante con quimioterapia recibido por el paciente.

© 2014 Instituto Nacional de Cancerología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Teratoma;
Orbitat;
Newborn

Giant congenital orbital teratoma: Case report

Abstract The teratomas are tumors composed of tissues derived from all three germ layers which can be located in the gonads and extragonadal. The orbital location are rare and usually occur in healthy newborns producing proptosis. The authors present the case of a newborn with congenital orbital teratoma large invading intraocular structures and extending to the middle cranial fossa through the apex of the orbit. Clinical features, radiological findings, surgical approach, histopathologic description and adjuvant chemotherapy received by the patient are described.

© 2014 Instituto Nacional de Cancerología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

[☆] Las fotos clínicas fueron autorizadas por los padres del niño mediante la firma de un consentimiento informado.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: asuarez@cancer.gov.co, amaranto.cancer@hotmail.com (A. Suárez).

Introducción

Los tumores de células germinales son poco frecuentes en la edad pediátrica; tienen una tasa de incidencia de 2,4 casos/millón/año y representan del 2 al 3% de las cánceres en niños y adolescentes menores de 15 años. Son un grupo de tumores altamente heterogéneos derivados de las células germinales primitivas; histológicamente pueden ser clasificados como neoplasias benignas o estar constituidos por elementos malignos. Se encuentran en una variedad de sitios pero de acuerdo con su localización se clasifican en gonadales y extra gonadales, estos últimos ubicados en la línea media, como el área sacrocoxígea, retroperitoneo, mediastino, cabeza y cuello y región pineal^{1,2}.

El teratoma es el tumor neonatal más común (aproximadamente 25% de todos los tumores que se presentan en el neonato) y es el tumor de células germinales más frecuente en los niños. Son más frecuentes en el género femenino con una razón femenino/masculino de 3:1. Se localizan mayoritariamente en la región sacrocoxígea. Traper D y Lack EE (1983) informaron en la serie de 128 teratomas perinatales que los teratomas sacrocoxígeos representaron el 79,7%, los teratomas de cuello el 4,7%, en la cara 3,1% y los de órbita 1,6%³.

La presentación clínica de los teratomas de cabeza y cuello varía de acuerdo al sitio anatómico donde se localice y pueden ser diagnosticados en el periodo prenatal, mediante visión ecográfica, o posnatal. Los orbitarios se presentan al nacimiento con proptosis unilateral en neonatos por lo demás sanos de término o prematuros; se caracterizan por un rápido crecimiento y ocasionalmente el tumor se extiende hasta la cavidad intracraneana.

Casi todos los tumores de células germinales encontrados en el feto y en el neonato son histológicamente benignos y se diagnostican como teratomas maduros o inmaduros. Ocasionalmente en algunos tumores se puede encontrar un foco microscópico de tumor de seno endodérmico y rara vez elementos de carcinoma embrionario asociado con el teratoma². A pesar que los teratomas de cabeza y cuello son histológicamente benignos constituyen una enfermedad potencialmente fatal que amenaza la vida del neonato por su crecimiento rápido y por la posibilidad de malignizarse con la edad⁴.

El tratamiento de los teratomas orbitarios es esencialmente quirúrgico y en lo posible realizar un salvamento ocular que permita el desarrollo de la órbita y en algunos casos preservar la visión^{5,6}. Presentamos un caso de un recién nacido con un teratoma congénito con componentes inmaduros a quien se le realizó exenteración de la órbita y quimioterapia adyuvante.

Caso clínico

Describimos el caso de un recién nacido masculino de 21 días de vida producto de un primer embarazo con controles prenatales regulares con informes de ecografías obstétricas sin anomalías y serologías de la madre para sífilis, virus de inmunodeficiencia humana, hepatitis B y C negativas. Parto vaginal sin complicaciones; el recién nacido de término con peso al nacer de 3.500 gramos y talla 53 cm. Remitido al Instituto Nacional de Cancerología por presentar

proptosis congénita derecha producida por una gran masa en la órbita. Al examen físico de ingreso se encontró un recién nacido en aceptable estado general con retracción palpebral derecha, el ojo derecho sin reacción a la luz, con oftalmoplejia, presencia de bupftalmos, quemosis conjuntival, hiperemia, y hallazgos sugestivos de perforación ocular contenida. Por la órbita derecha protruía una masa de aproximadamente 8 x 8 cm sobrepasándola hasta el área frontal y descendiendo por debajo del maxilar produciendo luxación completa del ojo. Además desviación de la línea media facial hacia la izquierda (fig. 1).

Se le practicó resonancia nuclear magnética cerebral y de órbitas en la que se observó una masa de señal heterogénea de 54 x 57 x 75 mm que reemplazaba el contenido orbitario derecho, con remodelación y destrucción parcial de las paredes orbitarias, crecimiento exófitico y múltiples áreas quísticas con invasión intracraneal por extensión a través del vértice orbitario hacia la fosa craneal media. Los componentes sólidos de la lesión realizaban de forma heterogénea con el contraste. La órbita izquierda no presentaba alteraciones (fig. 2).

Las radiografías de tórax, ecografía abdominal y ecocardiograma fueron normales.

Los marcadores tumorales prequirúrgicos: subunidad beta de la hormona gonadotrofina coriónica humana (β -HCG) fue de 0,935 mUI/l y la alfafetoproteína sérica de 1515 ui/ml; resultados considerados dentro de los límites normales para la edad del paciente.

A los 28 días de vida el paciente fue intervenido por un equipo multidisciplinario integrado por oftalmólogo, neurocirujano y cirujano maxilofacial; encontrándose la presencia de una masa en la órbita derecha de aproximadamente 10 cm de diámetro, ulcerada, eritematosa, de bordes irregulares y encapsulada que producía deformidad de las estructuras óseas perilesionales. Se realizó exenteración de la órbita derecha con exceresis completa de la tumoración ubicada en la fosa craneal media y en maxilar superior.

En el servicio de patología se recibió la pieza quirúrgica producto de exenteración de la órbita derecha que incluía globo ocular y tejidos blandos vecinos con ampliación de bordes.

El examen de los cortes microscópicos mostraron globo ocular ocupado por un tumor germinal mixto que invadía la cámara posterior y constituido por elementos maduros representados por cartílago, hueso, glándulas mucosas, estroma y piel. Además se identificó un componente inmaduro formado por tejido nervioso (neuropilo) con formación de pseudorosetas y positividad para CD99 y NSE. En ninguno de los cortes se observó otros elementos germinales. El tumor tenía invasión de la coroides y extraescleral extendiéndose a tejidos blandos vecinos; el borde de sección estaba comprometido por tumor (figs. 3 y 4).

El tumor fue clasificado como teratoma inmaduro con resección incompleta por bordes quirúrgicos microscópicamente comprometidos (E-II de riesgo intermedio), por lo cual se administraron 4 ciclos de tratamiento adyuvante con quimioterapia BEP (Bleomicina 15 mg/m²sc, Etoposido 100 mg/m²sc, Cisplatino 90 mg/m²sc). Por tratarse de un recién nacido los dos primeros ciclos se ajustaron al 50% de la dosis y por una buena tolerancia sin efectos tóxicos los dos últimos ciclos se aplicaron al 75% de la dosis total.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3997101>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3997101>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)