Universidad de Chile Facultad de Medicina Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Servicio Salud Metropolitano Norte Hospital Clínico de Niños Roberto Del Río

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico: Teratoma Abdominal en Lactante. Estudio de masa abdominal en el niño.

Srs. Lorena Ortúzar¹, Marcela Pavón¹, Daniela Pesse¹, Tamara Ramírez¹,
Paula Ruz¹ y Dra. Carmen Gloria Rostion^{2, 3}

¹Alumno de quinto año Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil,
Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

²Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

³Servicio de Cirugía, Hospital de Niños Dr. Roberto del Río.

Resumen

El 20% del total de los tumores diagnosticados en niños están ubicados en el abdomen, siendo la mayoría asintomáticos en sus etapas iniciales. Por esta razón es indispensable que frente al hallazgo de una masa abdominal se precise con antelación su diagnóstico.

A continuación se presenta el caso de un lactante que consulta por una masa abdominal de dos días de evolución sin otra sintomatología. La tomografía axial computada (TAC) revela un tumor intraperitoneal de aproximadamente 14 cm. de diámetro, sin identificar órgano de origen. Se le realizó laparotomía y el estudio histopatológico mostró un Teratoma Maduro.

Se concluye la gran importancia que tiene hacer el diagnóstico diferencial de masa abdominal en estos casos en forma precisa y la mejor forma de hacerlo, especialmente en el caso del teratoma abdominal.

Palabras clave: Teratoma, masa abdominal, teratocarcinoma.

Introducción

En la consulta pediátrica, la realización de un buen examen físico, que incluya la palpación exhaustiva del abdomen, es fundamental debido a que numerosos tumores son asintomáticos en sus etapas iniciales. Cualquier masa palpada en el abdomen debe considerarse maligna hasta que se demuestre lo contrario, por lo tanto, el médico debe referir al paciente lo más pronto posible.

Anualmente se diagnostican en Chile 70 a 80 casos nuevos de cáncer en niños menores de 15 años; de éstos el 50% corresponde a tumores sólidos, ubicándose 20% del total en el abdomen (1). Los tumores que se presentan con mayor frecuencia en abdomen son el nefroblastoma o tumor de Wilms, el linfoma tipo Burkitt, el neuroblastoma, los tumores germinales de ovario y los teratomas.

El teratoma es considerado un tumor benigno de células germinales. Se clasifica según el grado de diferenciación de las células que lo forman. El teratoma maduro está compuesto por elementos ectodérmicos, mesodérmicos y endodérmicos completamente diferenciados. Un teratoma inmaduro se compone de formas celulares primitivas de las capas germinativas. Algunas de estas formas podrían tener una diferenciación carcinomatosa, la cual es una forma más maligna, llamada Teratocarcinoma (2).

Caso Clínico

Se presenta a la Unidad de Emergencia del Hospital Roberto del Río un lactante de un año y dos meses que es traído por la madre, quien refiere que el niño presenta hace dos días un aumento de volumen abdominal, de comienzo súbito y sin síntomas agregados. En la anamnesis dirigida no describe ninguna otra sintomatología. Al examen físico, el niño se encuentra en buen estado general, y a la inspección se observa aumento de volumen abdominal en hipocondrio derecho, el cual se palpa como una masa no dolorosa, de consistencia dura, de 10 cm. de diámetro en hipocondrio y flanco derecho (figura 1). No tiene esplenomegalia ni otras alteraciones al examen físico.

Universidad de Chile Facultad de Medicina Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Servicio Salud Metropolitano Norte Hospital Clínico de Niños Roberto Del Río



Figura 1. Lactante con masa abdominal

Se decide comenzar estudio de imágenes con una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen, la cual muestra un tumor de aproximadamente 14 cm. de diámetro, que se aprecia de una densidad heterogénea, de bordes netos, intraperitoneal pero no se puede identificar órgano de origen (figura 2).



Figura 2. TAC abdominal.

No se llega a un diagnóstico definitivo con la TAC. Se decide realizar una laparotomía exploradora. Se encuentra tumor bien definido de 14 cm. de diámetro, capsulado, no adherido, intraperitoneal, de fácil extirpación (figura 3).



Figura 3. Laparotomía exploradora

En el diagnóstico anatomopatológico se informa Teratoma Maduro (figura 4). El paciente evoluciona en forma favorable, actualmente en control en la Unidad de Oncología.



Figura 4. Teratoma Maduro

Discusión

Diagnóstico Diferencial de Masa Abdominal

Frente al hallazgo de una masa abdominal el médico debe tener presente las patologías más frecuentes y de mayor importancia que puede encontrar según edad, sexo, localización y presencia o ausencia de signos y síntomas relacionados. Si bien la derivación al especialista es obligatoria, es necesario lograr un diagnóstico precoz con el fin de que el manejo de la patología sea lo más adecuado posible.

Los tumores malignos en la edad pediátrica, en general, tienen una alta velocidad de crecimiento, a diferencia de los adultos (1) por lo que no es infrecuente que consulten por un rápido aumento de volumen en poco tiempo. Los tumores abdominales pueden ser intraperitoneales o retroperitoneales. Dentro de estos últimos los teratomas representan el 80% del total (3).

Al enfrentar toda consulta de morbilidad hay que realizar una exhaustiva anamnesis, considerando que por lo general esta patología se presenta en forma asintomática o como hallazgo de los padres durante el baño (32%) o hallazgo en exámenes de imágenes. Se debe interrogar dirigidamente por antecedentes de traumatismos, tiempo de evolución, alteraciones del hábito miccional y defecatorio, presencia de hematuria, melena, vómitos, naúseas y variaciones en el peso. Las formas de presentación más frecuentes son dolor (40%) y distensión abdominal (32 %) (1).

Universidad de Chile Facultad de Medicina Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Servicio Salud Metropolitano Norte Hospital Clínico de Niños Roberto Del Río

Al examen físico debemos identificar las características de la masa, consistencia, tamaño, forma, adherencia, movilidad, sensibilidad, etc. Es importante correlacionar los hallazgos con las estructuras anatómicas vecinas. Se debe tener en cuenta que más de la mitad de las masas abdominales son debidas a aumento de volumen de las vísceras que no requieren cirugía (5).

Una forma de ordenar los posibles diagnósticos es según los cuadrantes del abdomen:

- Cuadrante superior derecho: hepatoblatoma, hidrops vesicular, quistes hepáticos y del colédoco, hamartomas. tumor de Wilms.
- Cuadrante superior izquierdo: patología de bazo y páncreas, tumor de Wilms.
- Cuadrante inferior izquierdo: tumores ováricos, fecaloma.
- Cuadrante inferior derecho: patología intestinal (plastrón apendicular). Se compromete con mayor frecuencia que el izquierdo.

Otros signos al examen físico son: dolor, compromiso del estado general, vómitos, fiebre, baja de peso, hipertensión arterial, constipación, sudoración, ictericia, hemorragia genital y virilización.

Imagenología: la ecografía particularmente útil en la detección, localización y caracterización de una masa, tanto en abdomen como pelvis y retroperitoneo, mostrando alta correlación con los hallazgos quirúrgicos. La radiografía simple de abdomen es efectiva para valorar una posible obstrucción, descartar fecaloma localizar calcificaciones (sugerentes neuroblastoma). La pielografía intravenosa es un examen muy útil en tumores renales pero actualmente es menos usado. La tomografía axial computarizada (TAC), tiene un alto rendimiento para localizar el tumor, el órgano de origen, y detecta muy bien su extensión y áreas de necrosis. Frente a la sospecha de tumor abdominal el examen de elección es la ecografía abdominal pues en nuestro medio es más accesible por su menor costo y porque utiliza ultrasonido en vez de radiación. La TAC debe hacerse en casos seleccionados, para realizar etapificación o para planificar la cirugía.

La edad del paciente es una excelente herramienta para clasificar los diagnósticos diferenciales de tumor abdominal. (Tabla 1)

Tumores pediátricos malignos

En general corresponden a una causa cada vez más importante de morbimortalidad pediátrica, por lo que nuestra obligación tener nociones claras de los tumores sólidos malignos más frecuentes para poder orientar de la mejor manera a los padres en los pasos a seguir.

El diagnóstico por ecografía de una lesión sólida en riñón, suprarrenales. retroperitoneo, hígado, ovario o mesenterio debe ser siempre catalogado como una urgencia y llegar a un diagnóstico histológico adecuado, siempre con la convicción de que "se trata de una patología tumoral maligna hasta que se demuestre lo contrario". El enfrentamiento de cada uno de los tumores ya mencionados va en relación a la ubicación y grado de compromiso. Además, cada día tiene mayor relevancia el estudio de biología molecular de cada tumor que, en algunos casos, nos permite definir claramente la evolución con respecto a un determinado tratamiento y tomando medidas más agresivas sólo con aquellos que lo requieran (6).

Tabla 1. Distribución de diagnósticos de acuerdo a la edad

Menor a 1 año	1-5 años	5-10 años	Mayor a 10 años
(n=7)	(n=23)	(n=12)	(n=8)
Wilms Neuroblastoma Hepatoblastoma	Wilms Burkitt Neuroblastoma Germinal Hepatoblastoma Adenocarcinoma suprarrenal	Germinales Wilms Burkitt Neuroblastoma Sarcoma partes blandas	Burkitt Wilms Germinales Neuroblastoma

Universidad de Chile Facultad de Medicina Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Servicio Salud Metropolitano Norte Hospital Clínico de Niños Roberto Del Río

La histología es fundamental para poder determinar el pronóstico del paciente y definir la terapia adecuada. La quimioterapia, antes o después de la cirugía, ha demostrado ser muy efectiva en la mayoría de los tumores pediátricos logrando desde remisiones completas hasta disminuciones tumorales a estadios favorables para realizar una cirugía efectiva.

Manejo de los tumores abdominales

Cuando nos enfrentamos a un niño al que se le diagnostica una lesión tumoral, debemos actuar rápido para lograr identificar lo más claramente posible la etiología de la lesión.

En algunos casos, podemos encontrar una lesión tumoral relativamente pequeña donde la biopsia puede corresponder a una extirpación. Lo primordial va en relación a tratar de definir si el tumor es extirpable, sin ser mutiladores de órganos vecinos en el intento, sabiendo que una gran mayoría de los tumores pediátricos malignos son de origen embrionario, por lo tanto, responden favorablemente a drogas antineoplásicas. Por último, en relación a biopsia diagnóstica, la prontitud con la que se llegue a precisar la etiología no significa la extirpación tumoral rápida, sino sólo obtener una muestra adecuada para luego evaluar una reducción con drogas antineoplásicas, y así definir el mejor momento para la extirpación total.

Existen pocas situaciones en las cuales la masa tumoral, sin importar el tamaño y de etiología desconocida, puede ser extirpada completamente como ocurrió con este paciente. La cirugía diagnóstica y la cirugía radical inicial de un tumor debe dejarse para situaciones donde los riesgos del procedimiento no sean mayores que el conjunto de tratamientos de los cuales hoy se dispone (6).

Teratomas abdominales

Los teratomas son tumores de células germinales totipotenciales que han desviado su migración tisular, por lo que se localizan ectópicamente en tejidos extraños durante el cierre de las capas germinativas. Estos tumores se desarrollan presumiblemente durante la tercera semana de gestación (7), poseen diferenciación independiente y un potencial de crecimiento que podría traer complicaciones tales como efecto de masa, comportamiento maligno, metástasis, disfunción de órganos y secreción de enzimas u

hormonas como insulina, hormona del crecimiento, andrógenos, prolactina y vasopresina.

Histológicamente existen tres tipos de teratoma que se diferencian en el grado de maduración de las células:

- 1. Teratoma maduro: se compone de células totalmente diferenciadas como por ejemplo hueso, músculo, cartílago, epitelio o cerebro.
- 2. Teratoma inmaduro: compuesto por células primitivas, las que tienen mayor riesgo de malignización que las formas maduras.
- Teratocarcinoma: formado por componentes carcinomatosos los que han desarrollado un comportamiento más invasor y que tiene peor pronóstico (2).

Los teratomas se localizan frecuentemente en la región sacrococcígea, seguido por ovarios y testículos, siendo otros sitios de presentación inusuales, teniendo mayor incidencia en el sexo femenino (3).

Aún cuando el diagnóstico de teratoma se realiza cuando éste se encuentra en estado avanzado, se presentan clínicamente con ausencia de síntomas obstructivos, a pesar del gran tamaño de tumor. Estudios comunican que los niños que fueron sometidos a resección primaria del tumor tenían masa abdominal palpable o síntomas tempranos como pubertad precoz y debilidad de extremidades inferiores (4).

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Ésta debe ser efectuada con extrema precaución, según el tamaño del tumor, la relación con estructuras vecinas y su adhesión a los tejidos circundantes, para evitar complicaciones operatorias y postoperatorias. En los casos en que no se puede operar por el tamaño del tumor, la quimioterapia se vuelve imprescindible para disminuir el tamaño de la masa con el objetivo de lograr posteriormente la resección quirúrgica (4). La literatura confirma el excelente pronóstico en recién nacidos y lactantes en este tipo de tumores.

Conclusiones

Ante el hallazgo de cualquier masa abdominal es preciso determinar cuanto antes su etiología, debido a que, dentro de la diversidad de patologías que pueden originarla, podemos encontrar tanto tumores benignos (como el teratoma maduro) como malignos (tumor de Wilms, neuroblastoma).

Universidad de Chile Facultad de Medicina Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Servicio Salud Metropolitano Norte Hospital Clínico de Niños Roberto Del Río

El manejo precoz de toda patología tumoral (benigna o maligna) es trascendental, debido a que el pronóstico en la edad pediátrica suele ser favorable si se actúa en forma oportuna.

Referencias.

- Campbell M., Ferreiro M., Bronda A. et al. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. Rev. chil. pediatr., 1999; 70: 464-469. [Citado 2 abril 2006] Disponible en Internet: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext &pid=S0370-
 - 41061999000600003&Ing=es&nrm=iso&tIng=es
- Colpan M., Unlu A., Erden E., Kanpolat Y. Multilocated mature teratoma: a case report and review of the literature. Acta Neurochir (Wien). 2004; 146: 1145-50.
- 3. De Backer A., Madern G., Hazebroek F. Retroperitoneal germ cell tumors. A clinical study of 12 patients. Journal of Pediatric Surgery, 2005; 40: 1475–1481.

- 4. Billmire D., Vinocur C, Rescorla F., Colombani P., Cushing B., Hawkins E., Davis M., London W.B., Lauer S., and Giller R. Malignant Retroperitoneal and Abdominal Germ Cell Tumors: An Intergroup Study. Journal of Pediatric Surgery, 2003; 38: 315-318.
- Rostión C. Cirugía Pediátrica. Mediterráneo, Santiago, 2001. Capitulo 15: Cirugía Digestiva, pag. 212-215
- Herrera J. Masas abdominales en el niño. Rev. chil. pediatr., 2001; 72: 58-61. [Citado 2 abril 2006] Disponible en Internet: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext &pid=S0370-
 - 41062001000100011&Ing=es&nrm=iso&tIng=es
- Gobel U., Schneider D., Calaminus G., Haas R., Schmidt P., Harms D. Germ-cell tumors in childhood and adolescence. GPOH MAKEI and the MAHO study groups. Ann. Oncol. 2000; 11:263-71.