

# Teratoma mediastinal con áreas de malignidad, reporte de un caso y discusión

## *Mediastinal Teratoma with Malignant Areas: Case Report and Discussion*

**Autores:** Masdeu Martín<sup>1</sup>, Núñez Tomás<sup>2</sup>, MAAc, Torres Rubén<sup>1</sup>, Codinardo Carlos<sup>1</sup>, Portas Tamara<sup>2</sup>, MAAc

<sup>1</sup>Sección Neumología Hospital Pirovano Ciudad de Buenos Aires

<sup>2</sup>División Cirugía Torácica Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

---

### Resumen

Varios tipos de tumores pueden surgir en el mediastino anterior, de los cuales los tumores de células germinales constituyen el 10-15%, y el más frecuente es el teratoma maduro. El hallazgo de un componente maligno en un teratoma maduro es raro, habiéndose descrito pocos casos de malignidad en forma de carcinoma escamoso, adenocarcinoma, sarcoma o tumores neuroendocrinos. Presentamos el caso de una mujer joven con diagnóstico de teratoma maduro y desarrollo de adenocarcinoma en la pared, lo que confiere un pronóstico desfavorable, con opciones de tratamiento mal definidas dada la excepcionalidad de la enfermedad. Este caso clínico destaca que se requiere un muestreo histopatológico cuidadoso de las áreas sólidas en un teratoma, incluso en pacientes jóvenes cuyas lesiones son más pequeñas. Aunque existen recomendaciones a favor de la quimioterapia, se basan en series de un número limitado de pacientes. La resección completa de la neoplasia y el seguimiento multidisciplinario serán de relevancia para el control de las recidivas locales y a distancia.

**Palabras clave:** Teratoma; Neoplasias del Mediastino; Adenocarcinoma

### Abstract

Several types of tumors may occur in the anterior mediastinum, of which germ cell tumors constitute 10-15%, the most frequent being the mature teratoma. The finding of a malignant component in mature teratoma is rare, and few cases of malignancies such as squamous carcinoma, adenocarcinoma, sarcoma, or neuroendocrine tumors have been described. We present the case of a young woman diagnosed with mature teratoma and development of adenocarcinoma within tumor wall, conferring an unfavorable prognosis, with poorly defined treatment options given the exceptional a mature of the disease. This clinical case highlights the fact that careful histopathological sampling of solid areas is required in a teratoma, even in young patients whose lesions are smaller. Although there are recommendations in favor of chemotherapy, they are based on series of a limited number of patients. Complete resection of the neoplasm and multidisciplinary follow-up would be of relevance for the control of local and distant recurrences.

**Key words:** Teratoma; Mediastinal Neoplasms; Adenocarcinoma

---

### Introducción

El mediastino anterior suele ser asiento de varios tipos de neoplasias, de las cuales los tumores de células germinales constituyen del 10 al 15%. El teratoma maduro es el más frecuente<sup>1</sup>. El hallazgo de un

componente maligno en el teratoma maduro es muy raro, describiéndose pocos casos de malignización en forma de carcinoma escamoso, adenocarcinoma, sarcoma o tumores neuroendocrinos. Presentamos a continuación el caso de una mujer joven con diagnóstico de teratoma maduro con desarrollo de adenocarcinoma en su pared, lo que confiere un pronóstico desfavorable, con opciones de tratamiento poco definidas dada la naturaleza excepcional de la enfermedad.

## Caso clínico

### Antecedentes

Mujer de 25 años oriunda de la Ciudad de Buenos Aires, no fumadora, sin antecedentes de relevancia. Al interrogatorio no presentaba exposiciones laborales ni ambientales para reseñar.

### Motivo de consulta

Acudió a consultorio de Neumonología por toracodinia izquierda y tos seca de 1 año de evolución. No refería fiebre ni descenso ponderal.

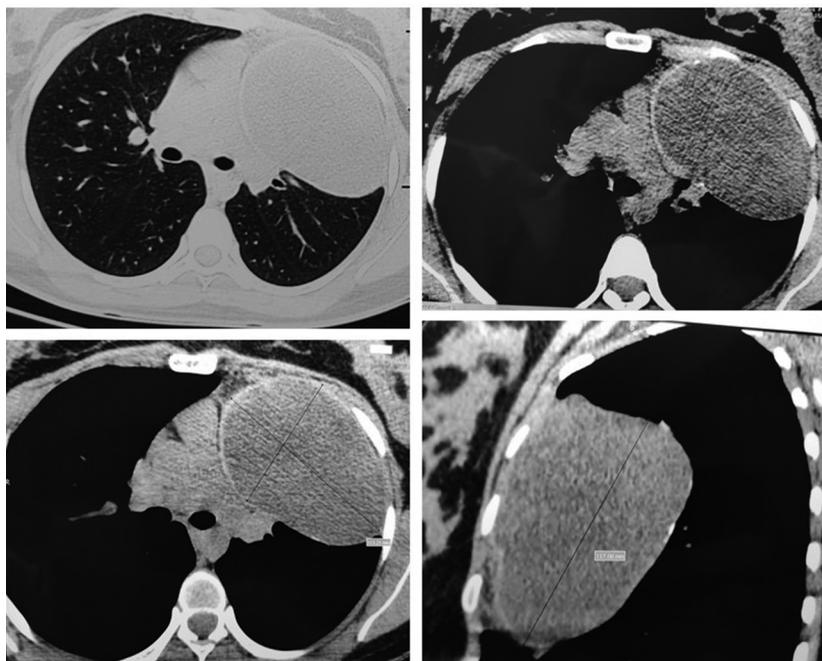
### Examen físico

Eupneica, SpO<sub>2</sub> 98%, murmullo vesicular levemente disminuido en hemitórax izquierdo, sin ruidos agregados.

### Estudios complementarios

*Radiografía de tórax:* Radiopacidad homogénea de bordes delimitados sin broncograma aéreo en campo superior izquierdo.

*Tomografía de tórax:* A la altura del segmento anterior del lóbulo superior izquierdo y llingula se observa imagen quística con contenido denso de 113 × 77 × 117 mm de diámetro. Presenta paredes engrosadas, parcialmente calcificadas, algunos septos e imágenes nodulares sobre su pared medial. Toma íntimo contacto con la pleura parietal y mediastinal. (**Figura 1**)



**Figura 1.** Tomografía de tórax: imagen quística voluminosa con contenido denso en lóbulo superior izquierdo y llingula, con paredes engrosadas parcialmente calcificadas y escasos septos en su interior

*Laboratorio:* Hemograma, hepatograma, función renal normales. Serología VIH negativa.

*Test de Elisa para Hidatidosis:* valor indeterminado.

*Western Blot Hidatidosis:* negativo.

Marcadores tumorales con valores normales ( $\alpha$ -fetoproteína, subunidad  $\beta$ -HCG, CEA y LDH)

*Fibrobroncoscopia:* En el árbol bronquial izquierdo se observa compresión extrínseca que reduce la luz del bronquio fuente izquierdo, bronquios de lóbulo superior y llingula, los cuales presentan mucosa congestiva. Se realiza lavado broncoalveolar.

*Lavado broncoalveolar:* BAAR negativo, cultivo bacilo de Koch y gérmenes comunes sin desarrollo. No se observa atipia celular.

De acuerdo con los hallazgos que se enumeran debajo se realiza diagnóstico presuntivo de teratoma maduro de mediastino:

1. TC que muestra lesión quística mediastinal con paredes finas parcialmente calcificadas y contenido denso heterogéneo, sin invasión de estructuras vecinas<sup>2</sup>.
2. Serología e historial de exposición negativos para hidatidosis.
3. Marcadores tumorales en valores normales.

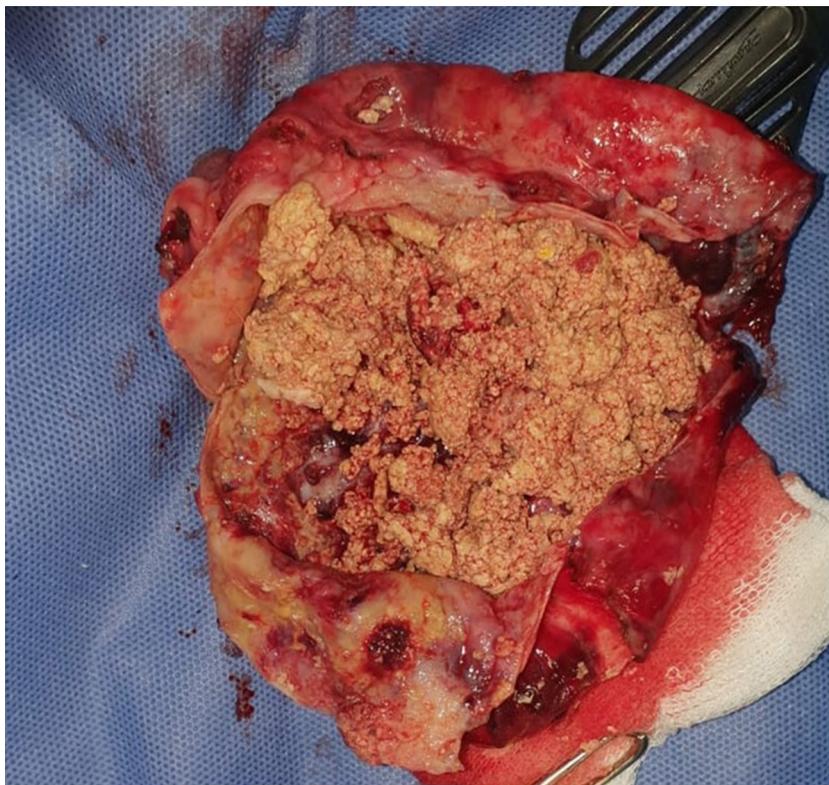
Por lo mencionado arriba se decide resección quirúrgica de acuerdo con la experiencia del equipo tratante y la literatura al respecto<sup>3</sup>.

*Cirugía:* Se realiza abordaje por videotoroscopia uniportal a la altura del 4to espacio intercostal izquierdo. Se advierten adherencias firmes de parte de la lesión al lóbulo de la llingula por lo que se resecta en cuña ese sector con suturas mecánicas. Se disecciona la lesión de las estructuras mediastinales con bisturí armónico con particular cuidado en la disección del nervio frénico, que se hallaba adherido íntimamente. La misma no infiltraba estructuras relevantes. Se extrae la lesión dentro de bolsa protectora para evitar contacto con los bordes de la incisión. Se deja drenaje pleural. Buena recuperación postoperatoria, mínima fuga aérea, no se observa compromiso frénico izquierdo en las radiografías postoperatorias. Alta a los 6 días. A los 6 meses de seguimiento la enferma se halla asintomática, con seguimiento multidisciplinario por cirugía torácica, oncología y neumonología. PET-TC a los 3 meses del posoperatorio y TC de control a los 6 meses normales.

*Histopatología (informe):* El examen macroscópico muestra formación quística de 13 × 10 × 5 cm, con superficie externa irregular. A la apertura su contenido es de coloración pardoblanquecino, siendo la pared de 3 cm. Los cortes histológicos muestran gruesa formación quística revestida por un epitelio escamoso y anexos cutáneos pilosebáceos subyacentes, lóbulos de tejido adiposo y placas de cartílago hialino. En sectores el revestimiento es de tipo glandular y exhibe una transformación somática maligna de tipo adenocarcinomatosa que infiltra la porción interna de la pared del quiste, conformando luces glandulares y nidos sólidos. La formación quística presenta áreas de fibrosis, necrosis y calcificaciones. La técnica de inmunomarcación para CD30 y OCT3 resultó negativa. Hallazgos compatibles con diagnóstico de teratoma maduro mediastinal con áreas de transformación somática de tipo adenocarcinomatosa. (**Figura 2**)

## Discusión

El teratoma maduro es una neoplasia primaria benigna de células germinales que consta de tejidos completamente diferenciados derivados de más de una de las tres capas de células germinales embrionarias: ectodermo, mesodermo y endodermo<sup>1, 3, 5</sup>. Representa del 5 al 10% de todos los tumores mediastínicos<sup>1</sup>. Los teratomas maduros muestran elementos somáticos bien diferenciados, como pelos, grasa, piel y cartílagos. La coexistencia de un componente maligno en el teratoma maduro, especialmente en el mediastino, es extremadamente rara, con sólo unos pocos casos documentados<sup>1, 6, 7</sup>. El desarrollo de un tumor maligno de células no germinales a partir de un teratoma ha sido descrito como “teratoma con transformación maligna”<sup>6</sup>. La terminología actual para estas lesiones, según lo recomendado en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), es “teratoma con neoplasia maligna de tipo somático asociada”<sup>1</sup>. Las neoplasias notificadas en los teratomas mediastínicos maduros incluyen sarcoma, adenocarcinoma, carcinoma de células escamosas y neoplasias neuroendocrinas, encontrán-



**Figura 2.** Macroscopía de resección realizada por videotoracoscopia donde se observa formación quística de 13 x 10 x 5 cm, con superficie externa irregular y contenido pardoblanquecino

dose en la mayoría de los casos reportados un solo tipo histológico de malignidad<sup>1,6,8</sup>. Fue reportado el desarrollo de melanoma maligno a partir de un teratoma mediastinal en dos casos, uno de ellos en edad pediátrica<sup>9</sup>. Se ha sugerido un tamaño mínimo de un campo de bajo aumento como umbral para el diagnóstico de malignidad de tipo somático en los tumores de células germinales<sup>1</sup>.

Se postula que las neoplasias malignas de tipo somático se desarrollan a partir de una transformación maligna de elementos teratomatosos preexistentes o por diferenciación de células germinales totipotentes<sup>1</sup>. Debido a su rareza, se sabe poco sobre las características clinicopatológicas exactas de las neoplasias malignas de tipo somático en el teratoma maduro<sup>6</sup>. Sin embargo, es probable que estas neoplasias de tipo somático se observen en pacientes mayores con teratomas maduros de larga duración, en comparación con la edad común (edad adulta temprana) del diagnóstico de teratoma maduro en el mediastino<sup>1,6</sup>. El tumor tiende a tener un tamaño de al menos 10 cm o más, y las áreas de engrosamiento y sólidas deben suscitar la sospecha de malignidad<sup>1,6</sup>.

Las opciones de tratamiento no están claramente definidas. La resección quirúrgica completa juega un papel esencial en la terapia cuando el tumor se limita a un solo sitio<sup>8</sup>. No hay respuesta a la quimioterapia utilizada para el tratamiento de los tumores de células germinales; sin embargo, recientemente se ha recomendado la quimioterapia adaptada basada en la histología (como los regímenes basados en 5-fluorouracilo para los teratomas con adenocarcinoma coexistente), que podría mejorar el pronóstico<sup>10,11</sup>. El estudio de una serie de 12 pacientes con teratoma mediastinal y componente maligno, concluyó que la quimioterapia podría resultar en una respuesta significativa y aumento de la supervivencia a largo plazo en pacientes seleccionados, destacando que la terapia local posterior es un componente importante del tratamiento para lograr la máxima respuesta<sup>11</sup>.

Un diagnóstico de teratoma con neoplasia maligna de tipo somático, especialmente en el mediastino, confiere un mal pronóstico, con una alta frecuencia de metástasis y recidiva<sup>1,10</sup>. Es importante identificar el componente maligno dentro de estas neoplasias, porque pueden infiltrarse en órganos adyacentes o incluso hacer metástasis<sup>1</sup>. En los pocos casos notificados hasta la fecha, el tipo histológico de la neoplasia maligna somática no parece tener un impacto importante en el pronóstico, mientras que la tasa de supervivencia depende en gran medida de la integridad de la resección quirúrgica<sup>1</sup>.

En el caso presentado, el diagnóstico de teratoma maduro con coexistencia de adenocarcinoma en su revestimiento implicará un seguimiento estrecho por parte de las especialidades implicadas en la enfermedad (Neumonología, Cirugía Torácica, Oncología y Diagnóstico por Imágenes), a los fines de definir el inicio y duración de un tratamiento quimioterápico y considerar la periodicidad de los estudios de extensión como el PET-TC. Este último estudio fue realizado a los 3 meses de la cirugía resectiva, sin evidencia de lesiones hipermetabólicas sugestivas de secundarismo.

## Conclusión

El caso clínico desarrollado previamente destaca que se requiere un muestreo histopatológico cuidadoso de las áreas sólidas en un teratoma, incluso en pacientes jóvenes cuyas lesiones no son voluminosas. Es fundamental un alto índice de sospecha y un examen macroscópico y microscópico meticuloso, dado que el examen clínico e incluso radiológico no siempre puede predecir de manera confiable el componente maligno de tales tumores. Por lo antedicho, la resección quirúrgica completa con márgenes adecuados es fundamental. El procedimiento se puede llevar a cabo por un equipo experimentado en forma segura y completa por vía videotoracoscópica a pesar del tamaño de la lesión, lo cual redundará en el mejor control del dolor postoperatorio y mínimo compromiso funcional.

La escasez de casos reportados implica una carencia de evidencia en relación al tratamiento del teratoma con componente de malignidad, y si bien existen recomendaciones a favor de la quimioterapia<sup>11</sup>, son basadas en series de un número limitado de pacientes. La resección completa de la neoplasia<sup>10</sup> y un seguimiento multidisciplinario serán de relevancia para el control de eventuales recidivas locales y a distancia.

## Bibliografía

1. Wick MR, Perlman EJ, Strobel PH, et al. Germ cell tumour with somatic-type malignancy. *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. 2004; 216-8.
2. Moeller KH, Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA. Mediastinal mature teratoma: imaging features. *AJR Am J Roentgenol*. 1997; 169(4): 985.
3. Tian Z, Liu H, Li S, Chen Y, Ma D, Han Z, Huang C. Surgical treatment of benign mediastinal teratoma: summary of experience of 108 cases. *J Cardiothorac Surg*. 2020; 15(1): 36.
4. Agarwal S, Mullick S, Gupta K, Dewan RK. Mediastinal Teratoma with Coexisting Adenocarcinoma and Carcinoid Tumor (Somatic-Type Malignancy): A Case Report with a Review of the Literature. *Turk Thorac J*. 2015; 16(2): 101-4.
5. Morinaga S, Nomori H, Kobayashi R, et al. Well differentiated Adenocarcinoma arising from mature cystic teratoma of the mediastinum (teratoma with malignant transformation): report of a surgical case. *Am J Clin Pathol*. 1994; 101: 531-4.
6. Sakurai H, Miyashita Y, Oyama T. Adenocarcinoma arising in anterior mediastinal mature cystic teratoma: report of a case. *Surg Today*. 2008;38: 348-51.
7. Moran CA, Suster S. Primary germ cell tumors of the mediastinum: I. Analysis of 322 cases with special emphasis on teratomatous lesions and a proposal for histopathological classification and clinical staging. *Cancer*. 1997; 80: 681-90.
8. Paliwal N, Gupta K, Dewan RK, Mullick S. Adenocarcinoma (Somatic-Type Malignancy) in Mature Teratoma of Anterior Mediastinum. *Indian J Chest Dis Allied Sci*. 2013;55:39-41.
9. Nozaki I, Tone Y, Yamanaka J, et al. A Case of Malignant Melanoma Arising in Mediastinal Malignant Teratoma. *Case Rep Pediatr*. 2018;2018:1306824. doi: 10.1155/2018/1306824
10. Khurana A, Mehta A, Kamboj M. Colonic-type adenocarcinoma (somatic-type malignancy) arising in a mediastinal mature cystic teratoma: A case report of a rare entity. *Indian J Pathol Microbiol*. 2011;54:199-200.
11. Donadio AC, Motzer RJ, Bajorin DF, et al. Chemotherapy for teratoma with malignant transformation. *J Clin Oncol*. 2003;21: 4285-91.