

# SINDROME DEL TERATOMA CRECIENTE MEDIASTINAL

Autores: Chong Lee<sup>1</sup>, Carlos Arce Aranda<sup>1</sup>, Diego Bedoya<sup>2</sup>, Alejandro Leiva<sup>1</sup>, Diego Samudio<sup>1</sup>, Ana Soskin<sup>3</sup>

1. Cirugía Torácica - Instituto Nacional de Cardiología – Asunción (Paraguay).

2. Cirugía Cardíaca – Sanatorio Migone -Asunción (Paraguay)

3. Anatomía Patológica- Laboratorio ANAPATH- Asunción (Paraguay)

Autor correspondiente: Dr. Carlos Arce Aranda- Dirección: Rosario 868 (Luque- Paraguay)

Email: c\_arce\_aranda@hotmail.com

Conflicto de intereses: Los autores no tienen ningún conflicto de intereses que declarar

## RESUMEN.

El síndrome del teratoma creciente es una entidad clínica muy poco frecuente que se caracteriza por el aumento del tamaño tumoral durante o después de la quimioterapia en un tumor de células germinales, ausencia de otros componentes distintos a teratoma maduro y normalización de marcadores tumorales previamente elevados ( $\alpha$ FP y/o  $\beta$ -HCG). Se presenta el caso de un varón y su manejo.

**Palabras claves:** teratoma, mediastino, tumor de células germinales

## INTRODUCCIÓN.

La quimioterapia basada en cisplatino ha provocado una espectacular mejora en el pronóstico de los tumores germinales no seminomatosos testiculares (TGNST), quedando curados aproximadamente el 90% de pacientes, incluso con enfermedad metastásica. Los TGNST se presentan en el momento del diagnóstico con adenopatías retroperitoneales en un 40%, y asociados a elevación de marcadores tumorales entre 60 y 90%. El tratamiento de estos pacientes consistirá en quimioterapia basada en cisplatino, pudiendo obtener resultados con respuesta completa o con respuesta parcial; en estos últimos, tenemos la opción de realizar quimioterapia de segunda línea o realizar cirugía de resección de las masas residuales <sup>(1)</sup>.

El síndrome del "growing teratoma" o Síndrome del Teratoma Creciente (GTS) fue definido en 1982 por Logothetis. <sup>(2)</sup> El GTS es una afección clínica poco frecuente que consiste en implantes de tumores benignos que contienen teratoma durante o después del diagnóstico y tratamiento de tumores malignos de células germinales. El GTS se caracteriza típicamente por hallazgos paradójicos de tener marcadores tumorales séricos normales y agrandamiento de las lesiones metastásicas en el examen clínico y / o estudios de imagen durante la quimioterapia adyuvante. <sup>(3)</sup>

Para el diagnóstico debe cumplir los siguientes criterios: Historia de TGNST, reducción a valores normales de los marcadores tumorales tras quimioterapia, aumento del tamaño de las masas metastásicas de aspecto quístico con marcadores tumorales normales, y anatomía patológica de las masas una vez extirpadas como teratoma maduro quístico. <sup>(2)</sup>

Los problemas quirúrgicos específicos de esta afección merecen consideración. Tradicionalmente, la esternotomía media ha sido el método aceptado para tratar los tumores mediastínicos o la enfermedad pulmonar bilateral, pero la exposición a los lóbulos inferiores y el acceso a los tumores mediastínicos con afectación extensa del hemitórax suele ser difícil. Una incisión en "Clampshell" permite el acceso tanto a ambos hilos pulmonares como a la cavidad pleural <sup>(4)</sup>

## CASO CLINICO

Paciente varón, de 20 años, con dolor en región subescapular izquierda de 2 meses de evolución, acompañado de tos, sensación febril y disfonía. Al examen físico presentaba murmullo vesicular abolido en base izquierda.

Las imágenes radiológicas demostraron una masa mediastinal de 15 x 8cm que abarcaba la mitad del hemitórax izquierdo. Ecografía testicular normal. Los marcadores ( $\alpha$ FP,  $\beta$ -HCG y LDH) estaban elevados. La biopsia por tru-cut orienta hacia un tumor de tipo germinal. Se realiza el diagnóstico de tumor de células germinales primario de mediastino y se inicia quimioterapia con bleomicina, etopósido y cisplatino. Presenta buena respuesta clínica con descenso progresivo de los marcadores tumorales y de la masa.

A los 6 meses el paciente acude por disnea importante, donde los estudios imagenológicos (Fig. 1 y 2) evidenciaron un aumento en las dimensiones del tumor (aprox. 30 cm de diámetro), llegando a desplazar el ictus cordis hacia la derecha.

Se decidió cirugía a través de una incisión de Clamshell, donde se constató enorme tumoración polilobulada. (Fig. 3) Se logró la resección tumoral que incluye neumonectomía izquierda. (Fig. 4) La anatomía patológica informó tumor germinal mixto maligno: teratoma maduro (80%), tumor del seno endodérmico (15%), coriocarcinoma (5%) y teratoma inmaduro (5%).

El paciente continuó con tratamiento oncológico falleciendo al año por metástasis pulmonares, hepáticas y óseas.



Fig. 1: Rx de tórax con desplazamiento del corazón a la derecha

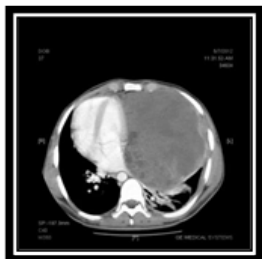


Fig. 2: Tomografía de tórax donde se visualiza la enorme masa mediastinal



Fig. 3: Vista intraoperatoria



Fig. 4: Aspecto macroscópico del tumor

## DISCUSIÓN.

El síndrome de teratoma creciente (GTS) fue descrito como una entidad rara entre los pacientes con tumores de células germinales no seminomatosos. Se caracteriza por crecientes masas metastásicas a pesar de la quimioterapia sistémica apropiada y los marcadores séricos normales. <sup>(5)</sup>

El mecanismo subyacente a su desarrollo aún no se ha esclarecido por completo. Se han propuesto varios mecanismos posibles: primero, la quimioterapia selecciona células de teratoma o induce la transformación de células malignas en células benignas; segundo, la quimioterapia transforma cinéticamente las células malignas en teratoma maduro benigno; y tercero, las células malignas se diferencian inherente y espontáneamente en tejidos benignos <sup>(6)</sup>

La resección quirúrgica torácica y/o abdominal es considerada el tratamiento de elección <sup>(7)</sup>. Se requiere la resección completa del GTS para prevenir transformación maligna <sup>(8)</sup>. La tasa de recurrencia de GTS después de una resección completa es tan baja como 4%, mientras que en la resección incompleta, la tasa de recurrencia es de hasta 83%. La serie de dos casos demostró que la resección quirúrgica completa con margen claro se puede lograr a pesar del enorme tamaño del tumor y cuidados perioperatorios desafiantes <sup>(9)</sup>

En conclusión, el síndrome del teratoma creciente mediastinal en crecimiento es un raro evento en el tratamiento de las lesiones mediastínicas asociadas a tumores de células germinales no seminomatosos. Debe tenerse también en cuenta el deterioro cardiopulmonar secundario que impide la finalización segura de la quimioterapia planificada en presencia de la disminución de los marcadores tumorales séricos. El reconocimiento rápido de este síndrome, la interrupción de la quimioterapia y la intervención quirúrgica pueden resultar en la curación. <sup>(10)</sup>

## BIBLIOGRAFIA.

- 1- Roca J, Villavicencio H. Growing teratoma syndrome. Arch. Esp. de Urol. 2000; 53(6): 547-552.
- 2- Logothetis CJ, Samuels ML, Trindade A, Johnson DE. The growing teratoma syndrome. Cancer. 1982 Oct 15;50(8):1629-35. doi: 10.1002/1097-0142(19821015)50:8<1629::aid-cnrcr2820500828>3.0.co;2-1.
- 3- Rathod PS, Singh A, Punyashree RM, Pallavi VR, Usha A, Vijay CR, Shoba K, Rajshekar K. Growing Teratoma Syndrome a Rare Clinical Entity: Two Decades Management Experience from the Regional Cancer Institute. Indian J Surg Oncol. 2021 Mar;12(1):31-38. doi: 10.1007/s13193-020-01224-1.
- 4- Kao, C. N., Chou, S. H., Huang, C. L., Lin, C. H., Chiang, H. H., Lee, J. Y., Li, H. P., Chang, P. C., & Liu, Y. W. (2020). Salvage surgery using simultaneous clamshell thoracotomy with median sternotomy for mediastinal growing teratoma syndrome. Thoracic cancer, 11(3), 785–788. <https://doi.org/10.1111/1759-7714.13297>
- 5- Rebelo J, Moreira F, Morgado M, Preto AS, Madureira A. Growing Teratoma Syndrome: A Rare Outcome. Case Rep Urol. 2021 Jan 2;2021:8884787. doi: 10.1155/2021/8884787.
- 6- Anaka K, Toyokawa G, Tagawa T, Ijichi K, Haratake N, Hirai F, Oda Y, Maehara Y. Successful Treatment of Growing Teratoma Syndrome of the Lung by Surgical Resection: A Case Report and Literature Review. Anticancer Res. 2018 May;38(5):3115-3118. doi: 10.21873/anticancer.12571.
- 7- Zheng R, Devin CL, O'Malley T, Palazzo F, Evans NR 3rd. Surgical management of growing teratoma syndrome: robotic-assisted thoracoscopic resection of mediastinal teratoma. Surg Endosc. 2020 Feb;34(2):1019-1023. doi: 10.1007/s00464-019-07177-z.
- 8- Matsuoka S, Koyama T, Takeda T, Yamada K, Hyogotani A, Hamanaka K, Sekiguchi N, Koizumi T. Development of angiosarcoma in a mediastinal non-seminomatous germ cell tumor that exhibited growing teratoma syndrome during chemotherapy. Thorac Cancer. 2019 Jan;10(1):111-115. doi: 10.1111/1759-7714.12901.
- 9-Diong NC, Dharmaraj B, Joseph CT, Sathiamurthy N. Growing teratoma syndrome of mediastinal nonseminomatous germ cell tumor. Ann Thorac Med. 2020 Jan-Mar;15(1):38-40. doi: 10.4103/atm.ATM\_296\_19.
- 10- Kesler KA, Patel JB, Kruter LE, Birdas TJ, Rieger KM, Okereke IC, Einhorn LH. The "growing teratoma syndrome" in primary mediastinal nonseminomatous germ cell tumors: criteria based on current practice. J Thorac Cardiovasc Surg. 2012 Aug;144(2):438-43. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.05.053.