

Teratoma monodérmico: struma ovarii, tumor germinal infrecuente asociado a teratoma quístico maduro contralateral. Reporte de un caso

Monodermal teratoma: Struma ovarii, rare germ tumor associated with contralateral mature cystic teratoma. Report of a case

Fabiola Bolívar^{1a}, Franco J. Calderaro Di Ruggiero^{2b}, Mikhael Karim Chidiak Tawil^{3a},
María Nastasi Basile^{4a}, Johatson Freytez^{5c}, Elizabeth Belandria^{6c}

RESUMEN

Los tumores germinales de ovario representan el 20 %, y de estos el 0,3 % se corresponden al llamado struma ovarii, una rara entidad que es un tipo de teratoma monodérmico, descrito por primera vez en 1889 por Boettlin. Se presenta el caso de una paciente nuligesta de 35 años con antecedente quirúrgico de teratoma quístico maduro, tratada con cistectomía a los 18 años. Consultó nuestro servicio refiriendo que su enfermedad comenzó en noviembre de 2020 con aumento del perímetro abdominal. Al examen físico se evidenció abdomen globoso por tumoración de 20x18 cm. El Ultrasonido y la Tomografía revelaron tumor multilobulado en ovario derecho. El CA 125 de 40 UI/mL y CEA 0,2 ng/mL; 94,4 % de probabilidad de benignidad según cálculo de riesgo por IOTA ADNEX MODEL. Se realizó laparotomía

exploradora, evidenciando en ovario izquierdo tumor de 20 x 18 cm y ovario derecho de 8 cm. Se enviaron ambas tumoraciones a biopsia peroperatoria, siendo reportados como negativos para malignidad. En los hallazgos histopatológicos microscópicos definitivos del ovario izquierdo se evidenciaron células cuboidales dispuestas en coloides, compatible con tejido tiroideo, concluyendo como tumor de células germinales tipo Struma ovarii. El ovario derecho fue reportado como tumor de células germinales (teratoma quístico maduro). El struma ovarii es un tumor germinal poco frecuente, que se incluye dentro de los teratomas monodérmicos. Los síntomas son poco específicos, asociados a masa anexa, y por ser poco frecuente el diagnóstico generalmente es incidental. La malignización de estos tumores es rara. El estándar de tratamiento es quirúrgico.

Palabras clave: Tumores de ovario, tumores germinales, teratoma monodérmico, struma ovarii.

DOI: <https://doi.org/10.47307/GMC.2023.131.1.23>

ORCID: 0000-0002-0971-5868¹
ORCID: 0000-0002-7101-8481²
ORCID: 0000-0001-5322-3468³
ORCID: 0000-0001-8820-5964⁴
ORCID: 0000-0002-6643-3146⁵
ORCID: 0000-0002-5147-7162⁶

Postgrado de Ginecología Oncológica (Universidad Central de Venezuela), del Servicio de Ginecología Oncológica, del Servicio Oncológico Hospitalario, del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (SOH-IVSS). Caracas. Venezuela.

Recibido: 6 de enero 2023
Aceptado: 16 de enero 2023

^aGinecólogo Obstetra, Residente del Postgrado de Ginecología Oncológica, SOH-IVSS.

^bDoctor en Ciencias de la Salud. Miembro Correspondiente Nacional, Puesto No. 41. Academia Nacional de Medicina. Cirujano General–Oncólogo. Ginecólogo Oncólogo, Jefe de Servicio y Director de los Postgrados de Cirugía y Ginecología Oncológica del SOH-IVSS, de la UCV.

^cGinecólogo Obstetra, Ginecólogo Oncólogo. Adjunto al Servicio de Ginecología Oncológica, SOH-IVSS.

Correspondencia: Dr. Franco J. Calderaro Di Ruggiero. Servicio de Ginecología Oncológica, del “Servicio Oncológico Hospitalario” – IVSS. Urbanización Los Castaños. Calle Alejandro Calvo Lairat, Piso 4. El Cementerio. Caracas, Venezuela. Tel: 0414-2620056. E-mail: francocalderarod@hotmail.com

SUMMARY

Ovarian germ cell tumors represent 20%, and of these, 0.3 % correspond to the so-called struma ovarii, a rare entity that is a type of monodermal teratoma, first described in 1889 by Boettlin. We present the case of a 35-year-old nulligravida patient with a surgical history of mature cystic teratoma, treated with cystectomy at 18 years of age. He consulted our service, stating that his disease began in November 2020 with an increase in the abdominal perimeter. The physical examination revealed a globose abdomen due to a 20x18cm tumor. Ultrasound and Tomography revealed a multilobulated tumor in the right ovary. CA 125 of 40 IU/mL and CEA 0.2 ng/mL; 94.4 % probability of benignity according to risk calculation by IOTA ADNEX MODEL. An exploratory laparotomy was performed, revealing a 20 x 18 cm tumor in the left ovary and an 8 cm right ovary. Both tumors were sent for peroperative biopsy, being reported as negative for malignancy. The definitive microscopic histopathological findings of the left ovary revealed cuboidal cells arranged in colloids, compatible with thyroid tissue, concluding as a Struma ovarii-type germ cell tumor. The right ovary was reported as a germ cell tumor (mature cystic teratoma). Struma ovarii is a rare germinal tumor, which is included within monodermal teratomas. The symptoms are non-specific, associated with an adnexal mass, and because it is rare, the diagnosis is generally incidental. The malignancy of these tumors is rare. The standard of treatment is surgical.

Keywords: *Ovarian tumors, germ cell tumors, monodermal teratoma, struma ovarii.*

INTRODUCCIÓN

Los tumores germinales representan cerca del 20 % de todos los tumores de ovario. Dentro de este grupo se encuentra el struma ovarii, una rara entidad que es un tipo de teratoma monodérmico, muy raro (0,3 % de todos los tumores de ovario) (1,2), el cual fue descrito por primera vez en 1889 por Boettlin (3). El struma ovarii es una variante del teratoma maduro, compuesto por una sola capa de tejido embrionario, cuyo predominante o único componente es el tejido tiroideo (4).

CASO CLÍNICO

Paciente nuligesta de 35 años, con antecedente quirúrgico de cistectomía ovárica izquierda a los

18 años, cuya biopsia reportó teratoma quístico maduro. Refiere inicio de enfermedad en noviembre de 2020, caracterizada por presentar aumento progresivo del perímetro abdominal, por lo que acude a ginecólogo quien luego de evaluarla, solicita estudios por imágenes y marcadores tumorales, y posteriormente la referida a nuestro servicio de Ginecología Oncológica.

Dentro de los antecedentes ginecológicos refiere: menarquia a los 9 años, con ciclos menstruales regulares (5/28 días), niega sexarquia, o uso de métodos anticonceptivos.

Al examen físico, se evidencia abdomen globoso a expensas de tumoración de 20 x 18 cm, que a la palpación es de consistencia dura, movable, que ocupa hipogastrio y mesogastrio, no dolorosa. Vulvoscopía sin atipias, especuloscopia omitida.

El ultrasonido abdominal reporta imagen en ovario derecho multilobulada de 18 x 15 x 70 mm, ecomixta, con múltiples áreas anecóicas, tabique que mide 1,5 mm, con vascularización periférica escasa al Doppler. La tomografía de abdomen y pelvis con doble contraste concluye: lesión ocupante de espacio de probable etiología ovárica, heterogénea con áreas sólidas y quísticas que sobrepasan las crestas ilíacas, cuyas medidas son 18 x 15 cm de diámetro. Las endoscopias digestivas superior e inferior, fueron reportadas normales. Marcadores tumorales: CA 125 y CEA en 40 UI/mL y 0,2 ng/mL, respectivamente.

Tomando en cuenta los datos clínicos y paraclínicos, se estima el riesgo de malignidad mediante el IOTA ADNEX MODEL (5), obteniendo como resultado 94,4% de probabilidad de benignidad, por lo que en reunión de servicio de Ginecología Oncológica, se plantea realizar laparotomía exploradora con biopsia peroperatoria de ambas tumoraciones.

La misma se realiza teniendo como hallazgos: líquido libre en cavidad abdominal de aproximadamente 100 cm³; adherencias laxas de peritoneo a epiplón; útero de 7 x 7 cm, con mioma subseroso en cara anterior; ovario izquierdo de bordes irregulares, superficie lisa, de 20 x 18 cm con múltiples tabiques, y ovario derecho de bordes irregulares, de 8 cm (Figuras 1 y 2), por lo que se envían a biopsia peroperatoria, siendo reportando ambos ovarios como negativos para malignidad.

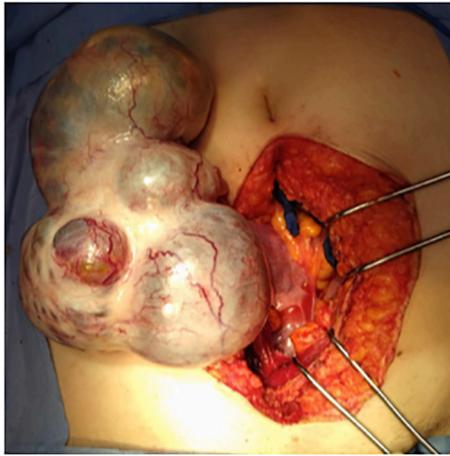


Figura 1. Tumoración de ovario izquierdo.

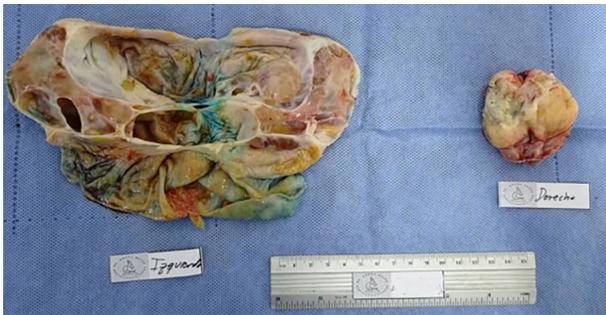


Figura 2. Tumoración de ovario izquierdo de bordes irregulares de 20 x 18 cm, con múltiples tabiques y ovario derecho de bordes irregulares, de 8 cm.

Los hallazgos histopatológicos macroscópicos reportan ovario izquierdo que mide 17,5x13x7,5 cm. La superficie externa es lisa, de aspecto nodular. Al corte, se observa salida de líquido fluido de color amarillo y superficie interna multiquística con áreas sólida de color pardo claro. El ovario derecho mide 5 x 3 x 2,5 cm, la superficie externa es lisa. Al corte, se evidencia salida de material espeso amarillento. Útero de 9,4 x 8,5 cm, al corte por una de sus caras, se observa un nódulo bien limitado de 6,5 x 6 x 6 cm predominantemente subseroso, consistencia dura de color blanco grisáceo.

A la evaluación microscópica del ovario izquierdo, se evidencian células cuboidales dispuestas en coloides, compatible con tejido tiroideo, por lo que concluyen como tumor de células germinales tipo Struma ovarii (Figura 3). El ovario derecho se observa con tumor de células germinales cónsono con teratoma quístico maduro. Sin evidencia de malignidad en el material examinado. Leiomioma subseroso en el cuerpo uterino.

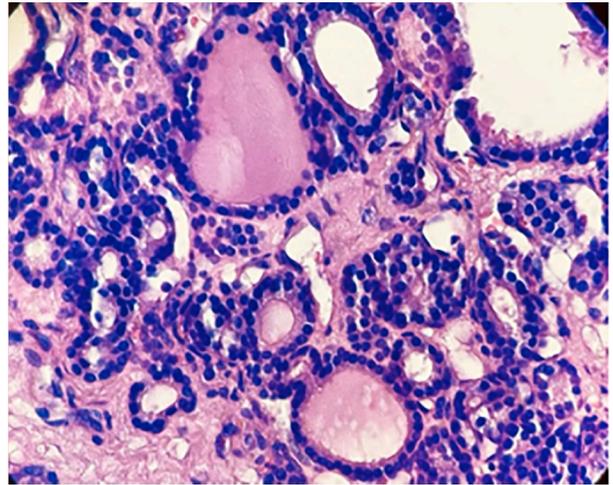


Figura 3. Células cuboidales y coloides.

Ante los hallazgos descritos, es referida a endocrinología donde luego de su evaluación, se le indicó realizar perfil tiroideo, el cual reportó: T3 libre: 3,89 pg/mL, T4 libre: 12,73 pg/mL, y anticuerpos anti peroxidasa (TPO) 20,9 UI/mL, anti tiroglobulínicos: 1,65 UI/mL, por lo cual en vista de estos resultados, se decide mantener en observación.

DISCUSIÓN

Los tumores germinales representan cerca del 20 % de todos los tumores de ovario, los cuales aparecen generalmente en mujeres jóvenes, y 60 % de ellas en menores de 20 años.

Su incidencia es de 3,7/1 000 000 mujeres (5), y representan 2-3 % de todas las neoplasias malignas del ovario (1,6).

Los síntomas son vagos, generalmente asociados a la presencia de una masa pélvica, dados por dolor abdominal, ascitis, trastorno menstrual. Los estudios de imagen que pueden orientar el diagnóstico son: ultrasonido, resonancia magnética nuclear, tomografía computada. Los marcadores tumorales no son específicos, pero pueden ser de utilidad diagnóstica, siendo el alfa feto proteína, LDH, beta gonadotropina coriónica humana, los que podrían aportar datos diagnósticos para presumir que se trata de tumores germinales (2).

El 20 % de los tumores benignos de ovario son teratomas maduros, siendo el más común de los tumores germinales. El disgerminoma representa el 1 % de las neoplasias malignas de ovario y el más común de los tumores germinales malignos (4).

Descrito por primera vez en 1889 por Boettlin (3), el struma ovarii es un tipo de teratoma monodérmico, es decir, es una variante del teratoma maduro compuesto por una sola capa de tejido embrionario o cuyo componente predominante o único es tiroideo benigno, también llamado bocio ovárico. Representa el 3 % de todos los quistes dermoides, y 0,3 % de los tumores de ovario (4,7). Con respecto al grupo etario, se encuentran predominantemente en mujeres entre 20 y 40 años (8).

El diagnóstico es incidental, y menos del 10 % de los casos cursa con hipertiroidismo. Menos del 5 % presenta transformación maligna en carcinoma papilar de tiroides, seguido del carcinoma folicular (7), y estos pudieran estar en relación con mutaciones BRAF y KRAS, similar a la observada en el carcinoma primario de la glándula tiroides (4,8); así como, reordenamientos de RET/PTC y PAX8-PPARG, en los carcinomas foliculares (4).

Macroscópicamente son tumores típicamente unilaterales, pero entre 6 y 15 %, bilaterales; que miden menos de 10 cm, son sólidos, de superficie nodular, áreas quísticas y sólidas, de color marrón a rojiza, similar al tejido tiroideo o al bocio (4).

Microscópicamente, semejante al tejido tiroideo, se evidencian folículos de tamaño

variable revestidos por células cuboidales a planas y llenos de coloide. Otros patrones incluyen sólido, trabecular, pseudopapilar. El citoplasma suele ser escaso y pálido, pero en ocasiones puede ser abundante y claro. Los núcleos suelen ser redondos y pequeños, las mitosis son raras. Las células tumorales expresan tiroglobulina, TTF1 y PAX8 (4).

En cuanto al manejo, se recomienda cirugía conservadora con ooforosalingectomía unilateral, especialmente cuando la paciente desea conservar fertilidad, ya sea por laparotomía o por laparoscopia, esta última es preferida en vista de menos complicaciones, mejor recuperación, y menor tiempo de estancia hospitalaria (9).

Posteriormente estas pacientes se mantienen bajo observación cada 3 a 6 meses los primeros cuatro años, y posterior a este tiempo anualmente, haciendo énfasis en el examen físico, marcadores tumorales si estos estuvieron previamente elevados y estudios de imágenes si son pertinentes, así como ultrasonido tiroideo y evaluar valores de tiroglobulina (9).

Como este caso, también se han descrito casos de struma ovarii en asociación con otros tumores germinales contralaterales, son algunos de ellos el publicado por Menon y col., en la India en 2011, que se trataba de una mujer de 46 años de edad con tumor de ovario bilateral, struma ovarii izquierdo y teratoma maduro derecho, la cual fue tratada con histerectomía y ooforosalingectomía bilateral (10); a su vez, Choc y Choc en 2018, publicaron el caso de una mujer de 51 años de edad con tumor de ovario bilateral, cuyo diagnóstico histológico definitivo reportó struma ovarii de ovario izquierdo y teratoma maduro de ovario derecho, siendo tratada con histerectomía y ooforosalingectomía bilateral (11); también, Ren y col., en 2022 en China, hicieron público el caso de una paciente de 61 años de edad con tumor de ovario bilateral, en cuyo estudio de anatomía patológica definitivo fueron reportados como: teratoma maduro de ovario derecho, y en ovario izquierdo, bocio ovárico con carcinoma papilar. Este caso fue tratado con histerectomía y ooforosalingectomía bilateral, tiroidectomía y tratamiento oncológico médico (12).

En Venezuela, en 2021, fue publicado por Reyna-Villasmil y col., el caso de una paciente de 49 años, con hallazgo histopatológico de

struma ovarii con variante papilar de carcinoma tiroideo en ovario derecho, tras la realización de histerectomía más ooforosalingectomía bilateral por tumor de ovario derecho, luego fue sometida a tiroidectomía total, ablación con yodo radioactivo y terapia de supresión con levotiroxina oral (13).

Aun así, a pesar de la búsqueda exhaustiva, no fueron hallados casos de publicación nacional que relacionen struma ovarii en asociación con otros tumores contralaterales.

CONCLUSIONES

El struma ovarii es un tumor germinal poco frecuente, que se incluye dentro de los teratomas monodérmicos, cuyo tejido predominante o único es el tiroideo, y que en vista de esto pudiera asociarse a clínica de hipertiroidismo en 10 % de los casos.

Los síntomas clínicos son poco específicos, generalmente asociados a síntomas de masa anexa. El diagnóstico generalmente es incidental, en vista de ser una entidad poco frecuente.

Está descrito que la malignización de estos tumores es rara, lo que hace que el estándar de tratamiento sea la cirugía conservadora, sobre todo cuando las pacientes desean conservar fertilidad.

Se han descrito casos de struma ovarii en asociación con otros tumores de ovario contralaterales, especialmente germinales; sin embargo, no se han publicado otros casos a nivel nacional.

REFERENCIAS

1. Kurman RJ, Norris HJ. Malignant germ cell tumors of the ovary. *Human Pathology*. 1977;8(5):551-564.
2. Brown J, Friedlander M, Backes F, Harter P, O'Connor DM, de la Motte Rouge T, et al. Gynecologic Cancer Intergroup (GCI): Consensus Review for Ovarian Germ Cell Tumors. *Int J Gynecol Cancer*. 2014;24(9Supp 3):S48-S54.
3. Boettlin R. Dermoidecysten des ovariums. 1889. Julius – Maximilians – Universität Würzburg.
4. Vang R Zaloudek C. Tumours of the ovary. WHO classification of tumours. 5th edition. 2021.
5. Timmerman D, Valentin L, Bourne TH, Collins WP, Verrelst H, Vergote I. Terms, definitions and measurements to describe the sonographic features of adnexal tumors: a consensus opinion from the International Ovarian Tumor Analysis (IOTA) group. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2000;16:500-505.
6. Ray-Coquard I, Morice P, Lorusso D, Prat J, Oaknin A, Pautier P, et al. Non-epithelial ovarian cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*. 2018;29(Supp 4):IV1–IV18.
7. Ayhan A, Yanik F, Tuncer R, Tuncer ZS, Ruacan S. Struma ovarii. *Int J Gynecol Obstet*. 1993;42:143-146.
8. Steinman RA, De Castro IO, Shrayyef M, Chengazi V, Giampoli E, Van Der Sloot P, et al. Two cases of malignant struma ovarii with metastasis to pelvic bone. *Gynecol Obstet Invest*. 2013;75(2):139-144.
9. Yeow Sherng Wee J, Li X, Su Min Chern B, Sze Yuen Chua I. Struma ovarii: management and follow up of a rare ovarian tumour. *Singapore Med J*. 2015;56(1):35-39.
10. Menon S, Deodhar K, Rekhi B, John A, Maheshwari A. Unilateral malignant struma ovarii in a case of bilateral ovarian teratoma with raised CA-125 level: A rare case with treatment dilemmas. *Indian J Pathol Microbiol*. 2011;54:578-580.
11. Choc CL, Choc CM. Struma ovarii: tumor de ovario infrecuente. *Rev Cient Cienc Med*. 2018;21(2):51-55.
12. Ren X, Guo Z, Bai J. Struma Ovarii with contralateral ovarian teratoma: A case report. *Front Surg*. 2022;9:907326.
13. Reyna-Villasmil E, Marín-Sostre M. Struma ovarii con variante papilar de carcinoma tiroideo. *Rev Venez Oncol*. 2021;33(2).