

Tumor neuroectodérmico pigmentado de epidídimo

HOSPITAL PROVINCIAL PEDIÁTRICO "ELISEO NOEL CAAMAÑO".MATANZAS.

Tumor neuroectodérmico pigmentado de epidídimo.

Neuroectoderm pigmented tumour of epididymis

AUTORES:

Dra. Silvia Elena Moreno Kim(1).

Dr. David Reina Álvarez(2)

Dra. Hortensia Álvarez Bofill(3)

Dra. Magalis Dorta Robaina(4)

Dra. Iliana Robainas Fiallo(5)

(1) Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Profesora Instructora en Histología

(2) Especialista de 1er Grado en Pediatría.

(3)Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Profesora Asistente.

(4) Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Profesora Instructora en Histología

(5) Especialista de 1er Grado en Histología. Profesora Instructora en Histología

RESUMEN

Presentamos un caso de tumor neuroectodérmico pigmentado del epidídimo de escasa frecuencia en un lactante de 8 meses de nacido que es detectado por la madre al bañarlo y se ingresa en nuestro centro con el diagnóstico clínico de quiste del epidídimo. En el examen físico se constata tumoración de 1,5cm de diámetro de consistencia algo indurada. Se realiza intervención quirúrgica extrayéndose el área tumoral de más o menos igual diámetro, y de consistencia firme. El examen histológico demostró un tumor formado por células pequeñas redondas dispuestas en grupos e hileras, separadas por abundante tejido fibroso, además se observó células epiteliales de disposición lobular, predominantemente con pigmentos melánicos en su citoplasma, lo cual nos orientó en el diagnóstico de este tumor que ha sido reportado básicamente en maxilares, cráneo, hombros y tejidos blandos y muy poco frecuente en epidídimo. Presentamos este caso a los tres años de haber sido diagnosticado y la evolución del paciente ha sido satisfactoria.

DESCRIPTORES(DeCS):

NEOPLASMAS TESTICULARES /patología

NEOPLASMAS TESTICULARES /diagnóstico

EPIDIDIMO/patología

HUMANO

LACTANTE

INTRODUCCION

Hace ya casi un siglo, Krompecher (1) en el año 1918 describió por primera vez un caso de un tumor melanótico originado en el maxilar en un recién nacido de dos meses y afirmó que este era un melanocarcinoma congénito. Más tarde fueron descritos 40 tumores con cuadros histológicos idénticos (2). Otros autores

describen un caso de tumor de origen Odontogénico y lo clasifican como Odontoma Melanótico (3). A partir de aquí muchos tumores de igual apariencia histológica fueron clasificados como Ameloblastoma Melanótico (4,5). Harper y Patzer (6), en 1947 reportaron un caso que se originó en el maxilar de una niña de 6 meses y por la similitud de este tumor con el origen embriológico de la retina lo clasificaron como el Tumor Precursor Embrionario de la Retina ; Martín y Footer describieron un caso similar localizado en cráneo y lo consideraron del mismo origen (7). En 1956 se describe en epidídimo un tumor que contenía elementos retinoblásticos en un niño de 5 meses de nacido, siendo este el primer caso que se describe en la literatura médica en esta localización (8). Posteriormente han sido reportados varios casos más bajo el nombre de Prognoma Melanótico por Stowens (9). En 1964 se describe también un caso con idénticas características (10). En 1957 ya se habían reportado 97 pacientes con lesiones histopatológicas semejantes y se llegó al consenso que eran neoplasias de origen neuroectodérmico benignas y aparecen fundamentalmente en niños menores de 1 año. En la actualidad se ha descartado el supuesto origen odontógeno, pues se han reportado casos de localización extra maxilar, con recurrencias y producción de metástasis (11). Hasta el año 1995 solo han sido documentados 16 casos de localización epididimaria y el nombre que actualmente se mantiene de Tumor Neuroectodérmico Melanótico se debe a los autores Borrello y Gorlin que en 1966 reportan un caso con elevada excreción urinaria de Acido Vanilil Mandelico (AVM) lo que sugiere el origen de este tumor en la cresta neural (12). Con este trabajo nos proponemos dar a conocer el segundo caso de este tipo de neoplasia del cual tengamos conocimiento en nuestro país solo precedido por un caso publicado en el 2002 por Vivanco A en La Habana .(13)

MATERIAL Y MÉTODO

Presentación del caso.

Lactante O.F.B de 8 meses de nacido de la raza blanca. Historia Clínica: 269094, que la madre nota durante el baño del mismo un aumento de volumen del testículo izquierdo por lo cual consulta a un pediatra que sugiere valoración por cirugía y este decide su ingreso en el mismo servicio con el diagnóstico clínico de quiste de epidídimo, los exámenes humorales resultaron normales y se decide intervención quirúrgica extrayéndose la lesión de epidídimo el 30 de abril del 2002. Se hace el diagnóstico del tumor y se decide orquiectomía y epididectomía izquierda el 23 de mayo del 2002.

Examen Anatomopatológico:

Se recibe y procesa pieza quirúrgica correspondiente a tumor de epidídimo de más menos 1cm x 0,8cm de superficie regular, de consistencia firme, al corte de coloración pardo grisácea la cual se pasa íntegro. La segunda pieza quirúrgica corresponde a testículo de 2.5 x 2.5 con peso aproximado de 3.9 gramos , epidídimo de 2.3 x 1.8cm con áreas de fibrosis en uno de sus extremos.

RESULTADOS

El examen histológico mostraba epidídimo con tumor que exhibía varios patrones oscuros que incluían células pequeñas, redondas, oscuras de gran similitud con los neuroblastos que se disponían en hileras y nidos entremezclados con células epiteliales de citoplasma claro con pigmentos melánicos en su citoplasma con abundante tejido fibroso que distorsiona el resto del tejido epididimario y el propio tumor. En la segunda pieza se observó tumor residual de características semejantes a lo antes descrito en epidídimo y en el. Testículo microabceso con reacción

gigantocelular . Teniendo en cuenta la morfología, localización y edad del paciente concluimos que nuestro caso corresponde a un tumor neuroectodérmico pigmentado del epidídimo.

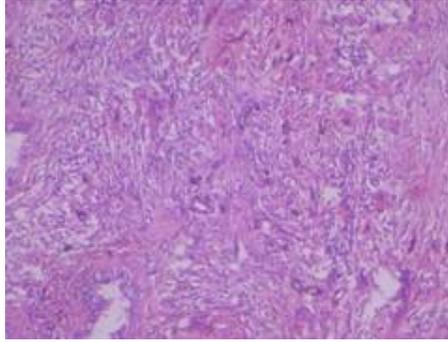


Fig1. Imagen histológica que muestra la disposición en hileras y grupos de las células pequeñas y pequeños grupos de células epiteliales cargados de pigmentos melánicos distorsionando la arquitectura del órgano.

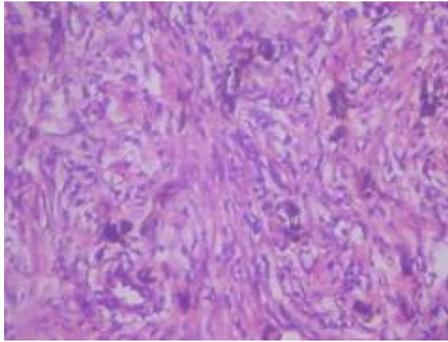


Fig. 2. Un acercamiento de la figura 1. Destacándose los grupos de células epiteliales con pigmentos y las células pequeñas en hileras.

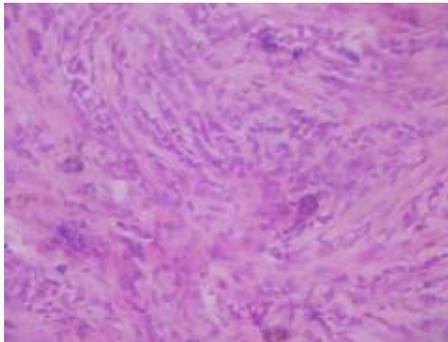


Fig. 3. Lámina histológica donde se observa predominio de células en hileras, con moderada desmoplasia.

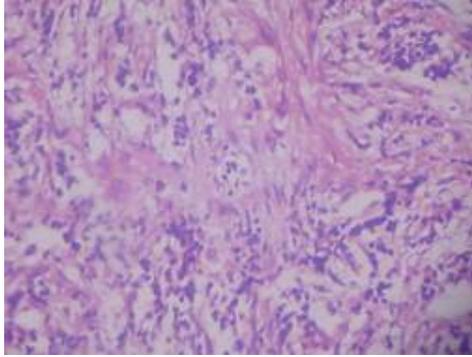


Fig. 4. Imagen histológica con grupos centrales de células epiteliales rodeadas por fibrosis y células pequeñas

El tumor neuroectodérmico pigmentado se reconoce como una neoplasia benigna de localización predominantemente en los maxilares superiores, aunque se han publicado en otras localizaciones y algunos casos con comportamientos biológicos malignos. A través de la historia han recibido diferentes denominaciones como tumor del esbozo de la retina, Ameloblastoma Pigmentado, Teratoma Pigmentado, Melanoblastoma Atípico, Progonoma Infantil, entre otros. El nombre que se acepta en la actualidad fue propuesto por Borrello y Gorlin. Desde el punto de vista histológico exhiben características de una neoplasia benigna con células epiteliales, células pequeñas y proliferación de tejidos fibrosos, las células se disponen de forma lobular, alveolar, en pequeños grupos. Los estudios con inmunohistoquímica, estudios de cultivos de tejidos, y estudios ultraestructurales confirman su origen en la cresta neural(12). Nuestro caso demostró pertenecer a este tipo de tumor por los hallazgos histológicos presentados, siendo la localización en epidídimo sitio escasamente reportado en la literatura médica.(13)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Krompecher E. Sur Histogenese und Morphologie der Adamantinome und sonstiger Kiefergeschwulste, Beitr Path . Anat 1918; 64(4): 65
2. Luire H I. Congenital Melanocarcinoma, Melanotic Adamantinoma, Retinal Anlage Tumor, Progonoma, and Pigmented Epulis of Infancy. Cancer 1961;14(4): 1090.
3. Mummery JH, Pitts A T. A Melanotic Epithelial Odontoma in a child. Brit dent J 1926;47(3): 121.
4. Battle R J, V Fogell JH, Spencer H.Pigmented Adamantinomata. Brit j surg 1952;39(4):68.
5. Jones P, Williams A .A case of Multicentric Melanotic Adamantinoma. Brit j surg 1960;38(3): 82.
6. Halpert B, Patzer R. Maxillary Tumor of Retinal Anlage. Surg 1947; 22(4): 37.
7. Martin H, Foote F A. Third Case of So-Called Retinal Anlage Tumor. Cancer 1951;48(6)
8. Eaton W.L and Ferguson JP. A Retinoblastic Teratoma of the Epididymis. Cancer 1956;9(3): 718
9. Stowens D. A Pigmented Tumor of Infancy: The Melanotic Progonoma. J path bact 1957;73(3): 43.
10. Costero C. Tumor Neuroectodérmico Melanótico de la Infancia . Patología 1983; 21(5): 41-51 .
11. Schulz DM. A Malignant Melanotic Neoplasm of the Uterus, Resembling the "Retinal Anlage" Tumors, Amer j clin path 1957;28(5):24.

12. Porter JE ,Cummings GO. Melanotic Progonoma of the Maxila Archives of Pathology 1963; 17(6)
13. Vivanco A, Fernández M, Rizo R, Batista M. Tumor Neuroectodérmico pigmentado atípico del epidídimo. V Congreso Virtual de Anatomía Patológica. Habana; 2003.

SUMMARY

We present a case of a neuroectodermal pigmented tumor of the epididymis of scarce frequency in an eight month old infant which was detected by the mother while bathing him and he was admitted in our center with the clinical diagnosis of an epididymis cyst. In the physical examination a tumour of 1,5 cm was evident. A surgery was done removing the tumoural area. The histology exam showed a tumour made up by small cells laid out in groups and separated by fibro tissue , besides we could observe epithelial cells in lobular disposition,mainly with melanoblast in its citoplasm,which guided us to tumour diagnosis that has been basically reported in maxilars, skull,shoulders and soft tissues and of little frequency in the epididymis.We present this case three years after of been diagnosed and the evolution of the patient has been satisfactory.