

4. Howard R, Frieden IJ, Crawford D, McCalmont T, Levy ML, Rosenblatt DS, et al. Methylmalonic acidemia, cobalamin C type, presenting with cutaneous manifestations. *Arch Dermatol.* 1997;133:1563–6.
5. Bosch AM, Sillevs JH, Van Gennip AH, Abeling NG, Schutgens RB, Bakker HD, et al. Inborn isolated isoleucine deficiency as the cause of an acrodermatitis enteropathica-like syndrome. *Br J Dermatol.* 1998;139:488–91.
6. Puzenat E, Durbise E, Fromentin C, Humbert P, Aubin F. Inborn isolated isoleucine deficiency as the cause of an acrodermatitis enteropathica-like syndrome in leucinos. *Ann Dermatol Venereol.* 2004;131:801–4.
7. Templier I, Reymond JL, Nguyen MA, Boujet C, Lantuejoul S, Beani JC, et al. Acrodermatitis enteropathica-like syndrome secondary to branched-chain amino acid deficiency during treatment of maple syrup urine disease. *Ann Dermatol Venereol.* 2006;133:375–9.
8. Lane TN, Spraker MK, Parker SS. Propionic acidemia manifesting with low isoleucine generalized exfoliative dermatosis. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:508–10.
9. Oztürk Y. Acrodermatitis enteropathica-like syndrome secondary to branched-chain amino acid deficiency in inborn errors of metabolism. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:415.
10. Sojo A, Aldamiz L, Martínez N, Maruri M, Sanjurjo P. Acrodermatitis pseudoenteropática en la acidemia propiónica. *An Pediatr (Barc).* 2009;70:197–8.

I. Vitoria Miñana* y J. Dalmau Serra

Unidad de Nutrición y Metabolopatías, Hospital Infantil La Fe, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vitoria_isi@gva.es (I. Vitoria Miñana).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.10.002

Masa abdominal: presentación inusual de un teratoma inmaduro retroperitoneal en lactante

Abdominal mass: Unusual presentation of a retroperitoneal immature teratoma in an infant

Sr. Editor:

Una masa abdominal asintomática es la forma de presentación más común de los tumores sólidos en los niños. Ante una masa abdominal de origen tumoral en lactantes, se debe hacer el diagnóstico diferencial, principalmente con el neuroblastoma, el nefroma mesoblástico y el tumor de Wilms; los teratomas son menos probables^{1,2}. La presentación clínica más frecuente de los teratomas es la de una tumoración presacra asintomática en recién nacidos³. La ubicación retroperitoneal es extremadamente rara y representa sólo el 3,5% de los tumores de las células germinales, motivo por el que presentamos el siguiente caso⁴.

Se trata de una lactante, mujer de 35 días de vida, enviada desde el centro de salud por presentar una masa abdominal palpable. No existían antecedentes personales ni familiares de interés. A la exploración clínica, destacaba la presencia de una masa abdominal dura, no dolorosa, de 10 cm en el hipocondrio izquierdo. La ecografía abdominal confirmó la existencia de una masa de aspecto sólido, de 75 × 58 mm, yuxtarenal, heterogénea, que comprimía y desplazaba el riñón izquierdo. Tras remisión al servicio de Oncología Infantil del hospital de referencia, se realizó determinación de catecolaminas en orina (ácido homovalínico [AHV], ácido vanilmandélico [AVM], cociente AVM/AHV y ácido 5 indolacético) y una gammagrafía con metayodobencilguanidina que resultaron negativas para neuroblastoma. El estudio de marcadores reveló valores de alfafetoproteína (AFP) en 1987 ng/ml (0–10); gonadotropina coriónica y enolasa dentro de la normalidad. El hemograma, la función renal y la función hepática fueron normales.

En la RMN se observó un crecimiento de la masa tumoral que desplazaba la aorta, el tronco celíaco, la vena cava y el riñón izquierdo (fig. 1). Se realizó extirpación de una masa macroscópicamente multilobulada, de consistencia firme, con 750 g de peso y 20 cm de diámetro (fig. 2). El análisis anatomopatológico confirmó un teratoma inmaduro grado II (clasificación Norris). La evolución posterior fue favorable junto con una disminución de AFP (63,9 ng/ml).

Los teratomas se componen de elementos procedentes de las 3 capas germinales (ectodermo, mesodermo y endodermo)⁵. De acuerdo con su examen histológico, los teratomas

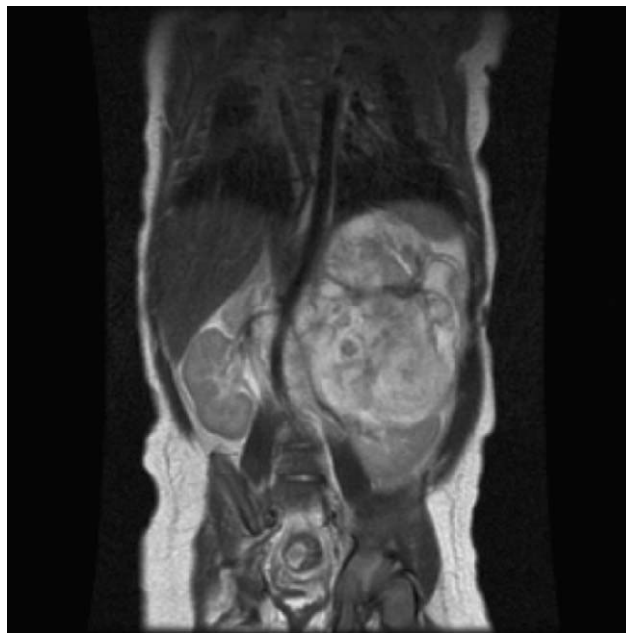


Figura 1 Masa retroperitoneal (10 × 9,5 × 8 mm) con abundante calcio en su interior y áreas de necrosis. Colección hipocóica perirrenal. La masa cruza la línea media y desplaza la aorta, el tronco celíaco y la vena cava. Riñón izquierdo volteado con el eje máximo horizontalizado y desplazado hacia la región posterior e inferior.

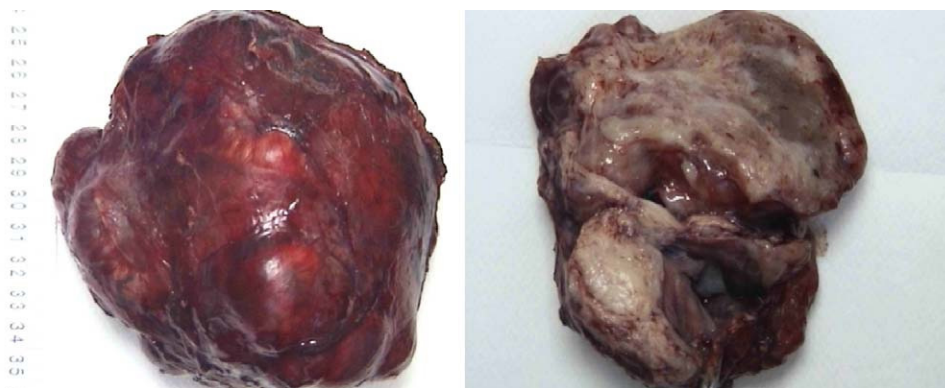


Figura 2 Masa multilobulada y capsulada de consistencia firme (diámetro de 20 cm y peso de 750 g).

se subclasifican en maduros (compuestos por tejidos bien diferenciados similares a los de adultos) e inmaduros (que contienen tejidos embrionarios)⁶.

En cuanto al tratamiento, en niños se recomienda la resección quirúrgica completa. La quimioterapia adyuvante se reserva para determinados casos en los que no se consigue resección completa y normalización de los marcadores tumorales^{7,8}. La determinación de la AFP es un método fiable para el seguimiento de estos pacientes, ya que facilita la detección precoz de una recidiva⁹.

Con este trabajo queremos resaltar que los teratomas de ubicación retroperitoneal deben considerarse en el diagnóstico de una masa abdominal palpable, especialmente en lactantes. En tales casos, la evaluación diagnóstica inicial debe incluir la medición de los marcadores tumorales séricos, como la AFP y la subunidad β de la gonadotropina coriónica humana. Por último, queremos enfatizar una vez más la importancia de una adecuada palpación del abdomen en la búsqueda de tumores en etapas iniciales por ser la mayoría asintomáticos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Luo C, Huang C, Chu S, Chao H, Yang C, Hsueh C. Retroperitoneal teratomas in infancy and childhood. *Pediatr Surg*. 2005;21: 536–40.
- Niall MJ, Edward MK. Retroperitoneal teratomas potential for surgical misadventure. *J Pediatr Surg*. 2008;43:184–7.
- Wishnia SC, Rosen JE. Management of a presacral teratoma in an adult. *J Clin Oncol*. 2008;26:2586–9.
- Abad P, Melo M, Obiols P, Aldecoa V, Bou R, Orellana R. Teratoma retroperitoneal toracoabdominal neonatal: Abordatge transdiafragmàtic. *Pediatr Catalana*. 2008;68:208–11.
- DiSaia PJ, Creasman WT. Germ cell, stromal and other ovarian tumors. *Clinical Gynecologic Oncology*, 5. St Louis: Mosby Year Book; 1997 p. 351–77.
- Donadio CA, Motzer JR, Bajorin FD, Kantoff WP, Sheinfeld J, Houldsworth J. Chemotherapy for teratoma with malignant transformation. *J Clin Oncol*. 2003;21:4285–91.
- Mann RJ, Gray SE, Thornton C, Faro R, Kathleen R, Gary SC, et al. Mature and immature extracranial teratomas in children: The UK Children's Cancer Study Group Experience. *J Clin Oncol*. 2008; 1:3590–7.
- Chaudhary A, Misra S, Waklu A, Tandon RK, Waklu AK. Retroperitoneal teratomas in children. *Indian J Pediatr*. 2006; 73:221–3.
- Cushing B, Perlman EJ, Marina NM, Castleberry RP. Germ cell tumors. En: Pizzo PA, Poplack DG, editores. *Principles and practice of pediatric oncology*, 4. Philadelphia: J.B. Lippincott Company; 2002. p. 1091–113.

L. Ojeda González^{a,*}, J. Balaguer Guill^b,
E. Montesinos Sanchis^a, K. Aguilar Torres^a,
M. Hernández Martí^c y E. Costa Borrás^d

^aServicio de Pediatría, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España

^bUnidad de Oncología Pediátrica, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

^dServicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lysbet_ojeda@yahoo.es
(L. Ojeda González).