



CASOS CLÍNICOS

TUMOR DEL SACO VITELINO DE TESTÍCULO EN PEDIATRÍA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

YOLK SAC TUMOR OF THE TESTICLE IN PEDIATRICS: PRESENTATION OF A CASE

MR Dra. Carla Noelia Velasco Arriarán ** Dra. Judith Mallea Cazorla*

RESUMEN

Los tumores del saco vitelino (TSV) representan los tumores de células germinales (TCG) testiculares malignos más frecuentes en la edad pediátrica.

Dicha neoplasia se ha visto vinculados con factores de riesgo tales como criptorquidia, antecedentes familiares, disgenesia gonadal y microlitiasis

testicular. En general, se presentan como masas testiculares asintomáticas, por lo que comúnmente los padres o los médicos de atención primaria son los primeros en identificarlas. Los TSV característicamente son productores de alfa feto proteína (AFP), por lo que este se considera el marcador serológico más importante, para el diagnóstico y el seguimiento posterior al tratamiento. El ultrasonido escrotal se considera la herramienta diagnóstica más importante para la caracterización de las masas testiculares por lo general los tumores del saco vitelino se presentan como masas sólidas, hipervasculares. La mayoría de los pacientes se presentan inicialmente con enfermedad estadio I, siendo la orquiectomía radical la única terapia requerida en esta fase. Caso clínico: Niño de 1 año y 11 meses presenta masa de consistencia dura, indolora en el testículo izquierdo identificada por la madre, al ultrasonido testicular muestra masa sólida, homogénea hipervascularizada asociado a adenopatías inguinales y retroperitoneales. El único marcador tumoral elevado fue Alfafetoproteína. Se le realiza orquiectomía izquierda radical con evolución postquirúrgica satisfactoria, se confirma el diagnóstico por anatomía patológica e inmunohistoquímica; Tumor de células germinales, no seminomatoso de saco vitelino prepuberal.

Palabras clave. - Neoplasia testicular, Tumor de saco vitelino, Ecografía, Doppler, Niño, Alfafetoproteína.

ABSTRACT

Yolk sac tumors (SVT) represent the most frequent malignant testicular germ cell tumors (GCT) in the pediatric age. This neoplasm has been linked to risk factors such as

cryptorchidism, family history, gonadal dysgenesis and testicular microlithiasis. They generally present as asymptomatic testicular masses, so parents or primary care physicians are often the first to identify them. SVT are characteristically producers of alpha feto protein (AFP), which is why this is considered the most important serological marker for diagnosis and follow-up after treatment. Scrotal ultrasound is considered the most important diagnostic tool for characterizing testicular

** Residente de Radiología de 3er año, Caja Nacional de Salud Hospital Obrero N°1 La Paz- Bolivia

* Médico especialista en Radiología Pediátrica, Caja Nacional de Salud Hospital Materno Infantil La Paz- Bolivia

masses. Yolk sac tumors generally present as solid, hypervascular masses. Most patients initially present with stage I disease, with radical orchiectomy being the only therapy required in

this phase. Clinical case: A 1-year-old and 11-month-old boy presented with a hard, painless mass in the left testicle identified by the mother. Testicular ultrasound shows a solid, homogeneous hypervascularized mass associated with inguinal and retroperitoneal lymphadenopathies. The only elevated tumor marker was Alpha-fetoprotein. A radical left orchiectomy was performed with satisfactory post-surgical evolution, the diagnosis was confirmed by pathological anatomy and immunohistochemistry; Nonseminomatous germ cell tumor of the prepubertal yolk sac.

Keywords.- Testicular neoplasm, Yolk sac tumors, Ultrasonography, Doppler, Child, Alpha-fetoprotein

INTRODUCCIÓN. -

Los tumores testiculares son raros en niños menores de 15 años y representan del 2 al 4% de todos los cánceres infantiles, con una incidencia de 1/1 000 000, con dos picos de incidencia en la población pediátrica: neonatal y pubertad.¹ El potencial maligno de los TCG aumenta rápidamente después de los 9 años, mientras que los tumores benignos son más frecuentes en los niños pequeños.² En la literatura, se ha reportado que generalmente el 80% de los que se diagnostican son benignos, y el otro 20% malignos.^{3, 4}

Para el año 2021, los cálculos de la Sociedad Americana Contra El Cáncer diagnosticaron alrededor de 9,470 nuevos casos de cáncer de testículo, siendo que el cáncer testicular no es común; aproximadamente 1 de cada 250 varones padecerá cáncer testicular en algún momento de su vida.⁵

Se han evaluado como factores de riesgo en los tumores testiculares asociados con historia familiar, criptorquidia, microlitiasis testicular y disgenesia gonadal.

Los testículos están compuestos de muchos tipos de células, en cada una de las cuales se puede originar uno o más tipos de cáncer. Se ha propuesto que la tumorigénesis depende de la acción permisiva de las gonadotropinas en el testículo, ya que los niveles de gonadotropinas siguen el mismo patrón de incidencia de cáncer testicular ajustada por edad.

La enfermedad comenzaría en la vida fetal, con alteraciones en la formación de células primordiales, dando lugar a células neoplásicas in situ que permanecen quiescentes hasta que son estimuladas por señales mediadas por gonadotropinas.⁶

Dentro de los tumores de células germinales no seminomatosos está el tumor del saco vitelino (TSV), o también conocido como tumor del seno endodérmico, es el tumor maligno más frecuente y más agresivo en niños, representando aproximadamente 70-80% de todos los tumores testiculares malignos pre-puberales. Las primeras caracterizaciones de dicho tumor, enfocadas en edad pediátrica, fueron elaboradas en cuatro publicaciones entre los años 1950 y 1962, poco tiempo después de que la naturaleza de célula germinal fuera establecida por el Doctor Telium. El primer caso reconocible de TSE fue reportado en el año 1910.^{6,7}

Caso clínico. -

Paciente de sexo Masculino de 1 año y 11 meses, procedente de la ciudad de La Paz, producto del tercer embarazo, nacido por parto natural de 37 semanas, sin interurrencias. Dentro de los antecedentes familiares de importancia refiere familiar de segundo grado fallecida por TU cerebral hace tres años.

Cuadro clínico inicia hace dos meses según los padres, caracterizado por presentar incremento de volumen

en testículo izquierdo de crecimiento progresivo, con algunos cambios tróficos de la piel, sin embargo, no se asocia a dolor.

A la exploración física se evidencia aumento de tamaño de Testículo izquierdo con tumoración indurada a predominio de polo inferior, superficie irregular, de aproximadamente 3 x 2 cm, indoloro. Testículo derecho de características normales. A la palpación de región inguinal derecha se palpa nodulación de 3 mm.

Ante la sospecha de tumor testicular se le realizan diferentes exámenes complementarios.

Fig 1 Ecografía en escala de grises de masa testicular izquierda.



En la ecografía testicular izquierda (Fig 1) se observa masa homogénea predominantemente ecogénica de aspecto sólido de 29 x 20 x 19 mm con volumen de 6 cc, a la aplicación del sistema Doppler color y Doppler Power presenta importante flujo periférico y central (Fig. 2 a, b) al Doppler espectral presenta flujo arterial y venoso (Fig. 2 c) asociado a ganglios linfáticos retroperitoneales paraaorticos y ambas cadenas iliacas (Fig. 3 a y b). Testículo derecho de ecoestructura normal.

Sugiere como primera posibilidad diagnóstica tumor de células germinales, se complementa con TC de tórax, abdomen y pelvis con contraste (Fig 4. a, b) donde Testículo izquierdo muestra lesión sólida hipervascular de 2,7 x 2,1 cm con importante dilatación del plexo pampiniforme y de la vena gonadal, con buen plano de clivaje con grasa adyacente, además de adenopatías

inguinales irregulares subcentimétricas (Fig 4, b) con reforzamiento al medio de contraste sospechosas de infiltración, concluye como Neoplasia testicular izquierda considerando en primera instancia Tumor de células germinales.

Fig 2. Tumor testicular izquierdo (a), Ecografía Doppler color (b) Power Doppler y (c) Doppler espectral.



Dentro de los laboratorios de importancia se advierte la elevación de la alfa fetoproteína (AFP) con reporte de 11,3 IU/ mL y en una segunda toma >300 IU/mL, teniendo en cuenta el valor de referencia 0.500-5-50, beta-gonadotropina coriónica (Beta-HCG) normal <2.00 (valor de referencia 0.000-

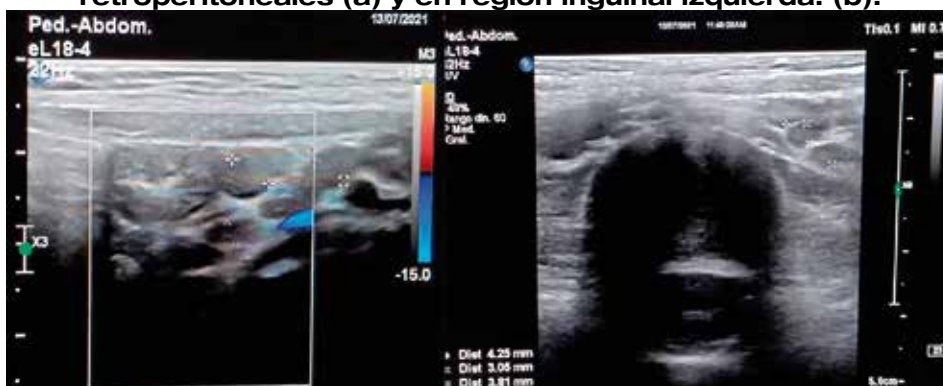
2.00) resto de laboratorios dentro de parámetros normales.

Los hallazgos histológicos sugieren tumor no seminomatoso de células germinales, se realiza estudio inmunohistoquímico con resultado positivo de Glypican-3 y AFP compatible con Tumor de saco vitelino.

Se concluyendo en el diagnóstico de Tumor testicular de células germinales, no seminomatoso de saco vitelino.

El paciente presenta evolución postoperatoria favorable por lo que se programa controles por consulta externa.

Fig 3. Ecografía en escala de grises, muestra linfadenopatías retroperitoneales (a) y en región inguinal izquierda. (b).



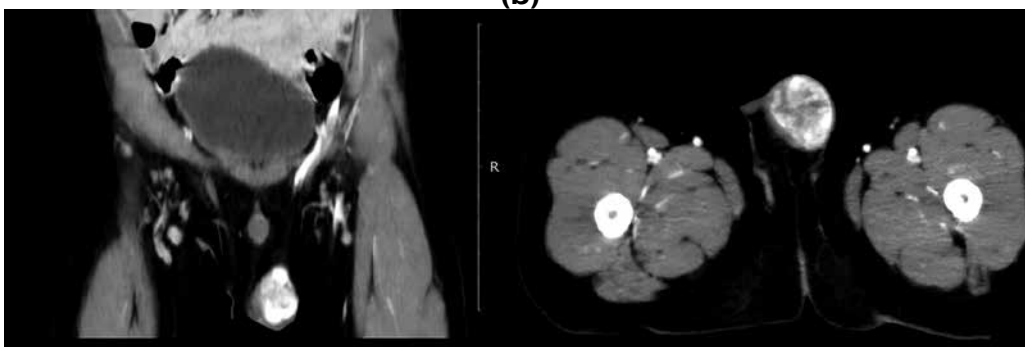
Discusión. -

Los testículos están compuestos de muchos tipos de células, en cada una de las cuales se puede originar uno o más tipos de cáncer, lo que genera una variación de la diferenciación normal de las células germinales, por lo que incluyen un grupo de neoplasias muy heterogéneas, con gran variabilidad en la histología.^{3, 5}

Con los hallazgos de imagen y los laboratoriales el paciente es sometido a Orquiectomía radical izquierda; la pieza quirúrgica es enviada a anatomía patológica; la descripción macroscópica (Fig. 5) reporta; testículo izquierdo mide 4 x 2,7 x 2,1 cm con cordón espermático

medida 3,6 cm x 0.5 cm, superficie blanco grisácea y lisa con trayectos vasculares, las caras de sección son heterogéneas blanco-grisáceas. La descripción microscópica informa una neoplasia maligna conformada por células de escaso citoplasma eosinófilo y otras de citoplasma claro, relación núcleo citoplasma alterada, núcleos de contornos irregulares con núcleos prominentes, cromatina irregular y figuras de mitosis atípica, dichas células se disponen en estructuras celulares y en nidos, en sectores se evidencia de aspecto papilar perivasculares, rodeadas por áreas de hemorragia y presencia de glóbulos eosinofílicos.

Fig 4. Tomografía computarizada con contraste. Corte coronal (a) Corte axial (b)

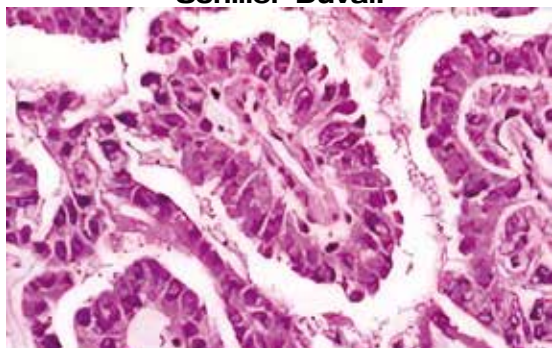


Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), los Tumores testiculares se dividen en siete grupos entre los más importantes tenemos: Tumores de células germinales no seminomatosos (no relacionados con la neoplasia de células germinales in situ) incluyen: Tumor espermatocítico, Tumor del saco vitelino tipo prepuberal, Teratoma, tipo prepuberal, Quiste dermoide, Quiste epidermoide, Tumores neuroendocrinos diferenciados, Teratoma mixto. Tumores de células germinales seminomatosos (derivados de neoplasia de células germinales in situ) incluyen que incluyen seminoma, carcinoma embrionario, tumor del saco vitelino pospuberal, coriocarcinoma, teratoma de tipo pospuberal, tumores trofoblásticos y tumores de células germinales de tipo desconocido. Tumores del estroma del cordón sexual Incluye Tumor de células de Leydig, Tumor de células de Sertoli y el Tumor de células de la granulosa. ^{1,2,4, 5.}

Fig 5. Pieza quirúrgica. Anatomía macroscópica.



Fig 6. Estudio histopatológico. Patrón del seno endodérmico: Cuerpos de Schiller-Duval.



El TSV, tipo prepuberal, se presenta como una masa testicular asintomática gran parte de los casos son inicialmente identificados por los padres de los niños, se caracteriza por la secreción de alfa feto proteína en el 95-98% de los casos por lo que representa un marcador serológico de suma importancia para el diagnóstico, durante y después del tratamiento. ^{4,7}

El método de imagen diagnóstico más importante es el ultrasonido tienden a presentarse como una gran masa homogénea hipoeoica sólida difusa, redonda u ovoide, que puede ocupar por completo el testículo afectado, a veces, el único hallazgo ecográfico puede ser un agrandamiento testicular difuso por lo general no presentan necrosis ni calcificaciones. Una de sus principales características es su abundante vascularización, por lo que encontramos flujo central y periférico a la aplicación del sistema Doppler color, Doppler Power y espectral. ^{2, 3, 7}

La indicación de complementar con otros métodos diagnósticos de imagen como la TC y/o la RM se consideran útiles para la evaluación pre-operatoria en cuanto a la extensión y además para identificar si existe metástasis y compromiso de ganglios linfáticos retroperitoneales, ya que dicha neoplasia puede hacer metástasis a ganglios linfáticos regionales, hígado, pulmón y cerebro. ²

La confirmación de TSV nos da la valoración histopatología por la presencia de los cuerpos de Schiller-Duval (Fig 6) son estructuras glomeruloides constituidas por canales anastomóticos y túbulos tapizados por células cuboidales de citoplasma claro y núcleo hiperocrómico, patognomónico para este tumor (50%), además de inmunohistoquímica para la para la identificación de proteínas oncofetales: Glypican - 3, SALL4 y AFP. ^{1,4}

El tratamiento inicial del TSV es la orquiectomía inguinal radical, mismo que resulta curativo en la mayoría de los casos, por lo que en algunos casos no

se indica disección de ganglios linfáticos retroperitoneales o quimioterapia adyuvante de rutina.⁷

Considerando que la ecografía es la primera técnica de imagen para estudiar las masas testiculares, con una sensibilidad de casi el 100% pero con baja especificidad debido a que la diferenciación entre neoplasias benignas y malignas es difícil en la mayoría de los casos.²

Los tumores testiculares son predominantemente hipoecoicos homogéneos, pero también pueden ser heterogéneos con componentes sólidos, quísticos o calcificados que reflejan las características histológicas subyacentes. Doppler y Power color demuestran la perfusión sanguínea elevada en la mayoría de las masas malignas, mientras que los tumores benignos normalmente están bien circunscritos con flujo sanguíneo disminuido. Teniendo en cuenta lo mencionado existe literatura que respalda la evidencia que algunos tumores presentan algunas características ecográficas que nos orientan al diagnóstico, por ejemplo; El teratoma, tipo prepuberal se presenta como una masa heterogénea, bien definidas, mono o multiseptadas, con una arquitectura compleja en función de los componentes de las tres capas germinales. Pueden presentar partes quísticas, pero también partes sólidas periféricas de cartílago, fibrosis, cicatrices o calcificaciones.^{2,7}

Los quistes epidermoides tienen una apariencia típica, como masa heterogénea avascular bien delimitada con anillos concéntricos de hipoecogenicidad e hiperecogenicidad “aros de cebolla” debido a las capas de queratina y el componente quístico en el interior. Los quistes dermoide solo se observa como una lesión quística con una pared delgada, sin características específicas por ultrasonido por lo tanto su diagnóstico es por anatomía patológica.³

El seminoma típicamente es redondo y

homogéneamente hipoecoico y puede ser lobulado o multinodular, no hay calcificación ni componentes quísticos, el Doppler muestra una vascularización principalmente periférica.

Carcinoma embrionario se presenta como una lesión

heterogénea mal delimitada con áreas de necrosis al igual que el Coriocarcinoma que es una lesión predominantemente hipoecoica con metástasis de tipo hemorrágicas a sitios distantes, como pulmón, hígado, cerebro o tracto gastrointestinal.⁷

Tumor de células de Leydig es una pequeña masa sólida hipoecoica aislada, bien definida, y normalmente ubicada en el periferia del testículo, puede ser bilateral, hipervascularizada. Tumor de células de Sertoli en sus diferentes presentaciones: Clásico es una masa ecogénica redonda bien definida. Calcificante de células grandes es hiperecogénico, múltiple y bilateral. Tumor juvenil de células de la granulosa es masa quística multilocular no invasiva bien circunscrita con tabiques gruesos, hipervascularizada.^{2,3,6}

Se considera sumamente importante saber el tipo de célula en el que se originó el cáncer para su adecuado manejo y seguimiento.¹

Dentro de los diagnósticos diferenciales también debe estar presenta la patología inflamatoria, siendo así debe ir relacionada con la clínica del paciente.

En el caso expuesto el diagnóstico general básicamente fue realizado por la clínica, los hallazgos ultrasonográficos y la elevación de la AFP por lo que rápidamente es sometido a Orquiectomía radical, confirmando la sospecha diagnóstica.

Recalcar la importancia de la ecografía que permite la detección de un número cada vez mayor de lesiones testiculares impalpables incidentales, a menudo menores de 5 a 10 muchas veces sin poder diferenciar entre lesión pequeña benigna o maligna, especialmente cuando los marcadores clínicos y

tumorales son normales, por lo que es necesario el seguimiento de estas lesiones.²

CONCLUSIÓN. -

El TSV tipo prepuberal es el tumor maligno testicular más frecuente en niños menores de 2 años. La AFP elevada está presente en el 95-98% de los casos, utilizándose como marcador tumoral para su diagnóstico y seguimiento para comprobar la regresión o recidiva del tumor.

El ultrasonido escrotal se considera la herramienta diagnóstica más importante para la caracterización de las masas testiculares.

El caso expuesto es un claro ejemplo de la importancia de realizar un diagnóstico oportuno de una neoplasia que tiene buena respuesta al tratamiento, en estadios iniciales. Por lo cual debemos tenerlo en cuenta en nuestro abanico de posibilidades de patología testicular en niños.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS. -

1. Carcasi, E. «Tumor del saco vitelino de testículo en un niño de dos años de edad con criptorquidia izquierda: Reporte de un caso.» *Revista Médica Basadrina*, 2021: 53-60.
2. Díaz, Y. «Clinical and epidemiological characteristics of testicular cancer and its therapeutic management.» *Rev de Ciencias Médicas de Pinar del Río (Rev Ciencias Médicas)*, 2022: 1-9.
3. Kusler, K. «International testicular cancer incidence rates in children, adolescents and young adults.» *Cancer Epidemiology Journal*, 2018: 106-111.
4. Sangüesa, C. «Testicular tumours in children: an approach to diagnosis and management with pathologic correlation.» *Insights Imaging*, 2020: 11-74.
5. Segura, J. «Tumor del Saco Vitelino (Seno Endodérmico) testicular en edad pediátrica.» *Rev.méd. sinerg.*, 2019: 108-119.
6. Society, American Cancer. «Acerca del cáncer de testículo.» *American Cancer Society*, 2018: 1- 13.
7. Y., Wei. «Testicular yolk sac tumors in children: a review of 61 patients over 19 years. .» *World Journal of Surgical Oncology*, 2014: 12.