

M.P. Angulo Barreras, N. Espartero
Aguilar, I. Astigarraga Aguirre,
A. Fernández-Teijeiro Alvarez,
A. Azpeitia Palomo*, A. Navajas Gutiérrez

An Esp Pediatr 1997;47:643-646.

Introducción

Los tumores testiculares son raros en la infancia. Su incidencia se establece en 0,5-2 casos por cada 100.000 niños menores de 15 años⁽¹⁻⁵⁾ y representan el 0,5-4% de todas las neoplasias sólidas⁽¹⁻⁶⁾ y el 1% de los procesos malignos a esa edad^(2,4).

El grupo principal lo constituyen los que se originan a partir de células germinales (65-75%)^(2,3,6), siendo más frecuentes los no seminomas y dentro de ellos los tumores del saco vitelino (TSV), del seno endodérmico o de *Yolk sac* que representan el 82-90%^(5,6).

Actualmente el pronóstico de estos tumores en los niños es muy favorable (fundamentalmente si se compara con los adultos), debido a un mayor porcentaje de formas benignas (25-40%)^(1,6), a una menor tendencia a la diseminación metastásica (80-90% cursan sin metástasis)^(3,6,7) y a la introducción de la quimioterapia (QMT) en el tratamiento de las formas malignas avanzadas⁽⁸⁾. La mayoría se presentan como formas localizadas al diagnóstico y el tratamiento quirúrgico suele ser suficiente.

A pesar de su rareza, existen situaciones en las que el pediatra debe pensar en estas entidades, como diagnóstico evolutivo de un hidrocele persistente, ante un cambio de tamaño testicular no puberal entre otras.

Caso clínico

Un lactante de 16 meses de edad, con aumento progresivo del tamaño del testículo izquierdo, es diagnosticado de hidrocele comunicante y se programa para cirugía. A los 20 meses ingresa por cuadro de 24 horas de evolución de aumento aún mayor del tamaño testicular con dolor, calor y enrojecimiento escrotal, junto a una mayor consistencia del teste izquierdo. No asocia síntomas generales. Presenta, además, una infección respiratoria viral con broncoespasmo, en tratamiento con salbutamol oral. La exploración al ingreso muestra: peso: 13,5 kg (P 90); temperatura axilar normal; buen estado general; normocoloración de piel y mucosas; auscultación cardiopulmonar con latido rítmico, roncus aislados y espiración alargada; abdomen sin hallazgos patológicos; genitales externos con bolsa escrotal iz-

Hidrocele y tumor testicular en la infancia



Figura 1. Visión anterior del área genital.

quierda muy dilatada, roja, caliente con masa grande, dura, tensa y dolorosa en su interior (Figura 1). No se palpan adenopatías inguinales. La transiluminación del teste es negativa.

La analítica demuestra: hemograma y bioquímica plasmáticas dentro de la normalidad; lactato deshidrogenasa (LDH): 375 mUI/ml (normal hasta 400); PCR: 9 mg/dl; alfafetoproteína (AFP) 8.229 ng/ml (normal hasta 8); β -gonadotropina coriónica (β HCG) normal. El estudio de imagen testicular revela: ecografía con testículo izquierdo muy aumentado de tamaño (56

Unidad de Oncología, Departamento de Pediatría, y Servicio de Cirugía Pediátrica*. Hospital de Cruces y Universidad del País Vasco. Vizcaya.
Correspondencia: MP Angulo Barreras. Unidad de Oncología. Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces. Plaza de Cruces, s/n. 48.903 - Barakaldo.
Recibido: Marzo 1997
Aceptado: Junio 1997



Figura 2. Aspecto testicular en campo quirúrgico.

mm de diámetro máximo) y heterogéneo con zonas quísticas, hidrocele mínimo y epidídimo también engrosado (15 mm), testículo derecho normal de 15 mm; ecografía doppler: masa sólida de 7 cm. heteroecogénica con áreas líquidas e hipervascularizada, compatible con tumoración testicular.

A las 48 horas del ingreso se realiza orquiectomía radical por vía inguinal con ligadura del cordón espermático y conducto deferente. La anatomía patológica (AP) confirma la existencia de un tumor de células germinales maligno tipo TUMOR de SACO VITELINO confinado al testículo sin extensión a la albugínea. El postoperatorio transcurre favorablemente (Figura 2).

Se descarta extensión tumoral ganglionar o metastásica a distancia con radiografía de tórax, ecografía abdominopélvica y TC toracoabdominal. De acuerdo con la Academia Americana de Pediatría (AAP) se clasifica como un tumor en estadio 1 (Tabla I).

Hasta su normalización, al mes y medio del diagnóstico, se practica control semanal del nivel de AFP (Figura 3). Posteriormente, el seguimiento se hace mensualmente junto con control radiológico de tórax y ecografía abdominopélvica periódica. Al tercer mes de evolución la AFP permanece normal, la radiografía de tórax negativa y está pendiente de la TC toracoabdominal que se realizará de forma también periódica.

Discusión

Los tumores del saco vitelino, derivados de células germinales, representan la forma más frecuente de neoplasia testicular en la infancia^(6,7,9). Constituyen el 40-65% de todas las tumoraciones a este nivel^(1-3,5,6) y el 16% de los tumores observados en menores de 18 años⁽⁴⁾.

Fueron descritos por primera vez en 1910 por White y denominados tumores del seno endodérmico en 1959 por Teilum^(4,5). La mayoría acontece en niños menores de 2 años (75%)^(2,4,6). Como el resto de las variedades histológicas a este nivel, en el 85% de los casos la clínica de presentación consiste en una masa escrotal indolora de crecimiento lento que no transilumina^(2,4,5).

Tabla I Estadiaje tumoral de la Academia Americana de Pediatría

ESTADIO I:

Tumor limitado a testículo.

Valores de AFP normales un mes después de efectuar la orquiectomía.

TAC toracoabdominal negativo para metástasis.

ESTADIO II:

- ESTADIO IIA: Elevación persistente de AFP tras orquiectomía.

TAC toracoabdominal negativo para metástasis.

Estudio quirúrgico retroperitoneal positivo para metástasis ganglionares.

- ESTADIO IIB: Metástasis retroperitoneales demostradas por TAC abdominal.

Elevación persistente de AFP.

ESTADIO III:

Metástasis más allá del retroperitoneo.

Con menos frecuencia presentan signos inflamatorios locales de tumefacción, calor y dolor⁽²⁾, tal y como ocurrió en nuestro caso, que obligan a incluir en el diagnóstico diferencial la torsión testicular, la orquiepididimitis, etc. (Tabla II)^(2,7,10,11). El 7-25% se asocian a hidrocele^(1,4,5,7) y el 21% a hernia inguinal⁽⁷⁾ o cirugía a dicho nivel por hernia o hidrocele previos⁽⁴⁾. Esto justifica la demora, de hasta 6 meses, en el diagnóstico y el tratamiento de muchos de los tumores testiculares⁽⁵⁾. La duración media de los síntomas previo al diagnóstico suele ser de 3-6 meses para los tumores germinales y de más de 24 meses para los no germinales⁽²⁾.

El diagnóstico de sospecha se realiza a partir de la clínica, el estudio de imagen del testículo y la cuantificación de marcadores tumorales en sangre⁽²⁾. Los marcadores son sustancias secretadas por el propio tejido neoplásico y son bastante característicos de los tumores germinales: la AFP está elevada en aproximadamente el 90% de los TSV^(5,12) y la β HCG en el coriocarcinoma (100%)⁽¹²⁾. Menos específica es la LDH, aunque también suele encontrarse aumentada en los tumores testiculares avanzados⁽¹²⁾. La confirmación diagnóstica se establece por la histología, y ésta debe ser obtenida por vía inguinal con orquiectomía radical y ligadura simultánea del cordón espermático por tratarse de tumores malignos. Actualmente en tumores de benignidad clara se considera posible la enucleación o tumorectomía⁽²⁾. En todos los tumores testiculares están contraindicadas la biopsia y el acceso quirúrgico transescrotal debido a la frecuencia de diseminación iatrógena por rotura del tumor^(3,10).

La diseminación metastásica es poco frecuente y fundamentalmente ocurre por vía hematógena, al pulmón en el 20% de los casos y de forma más rara al hueso y al sistema nervioso central⁽⁶⁾. La diseminación linfática es la forma más frecuente en el adulto, sobre todo a los ganglios retroperitoneales; en el niño únicamente está presente en el 5-6% de los TSV^(1,6). Una

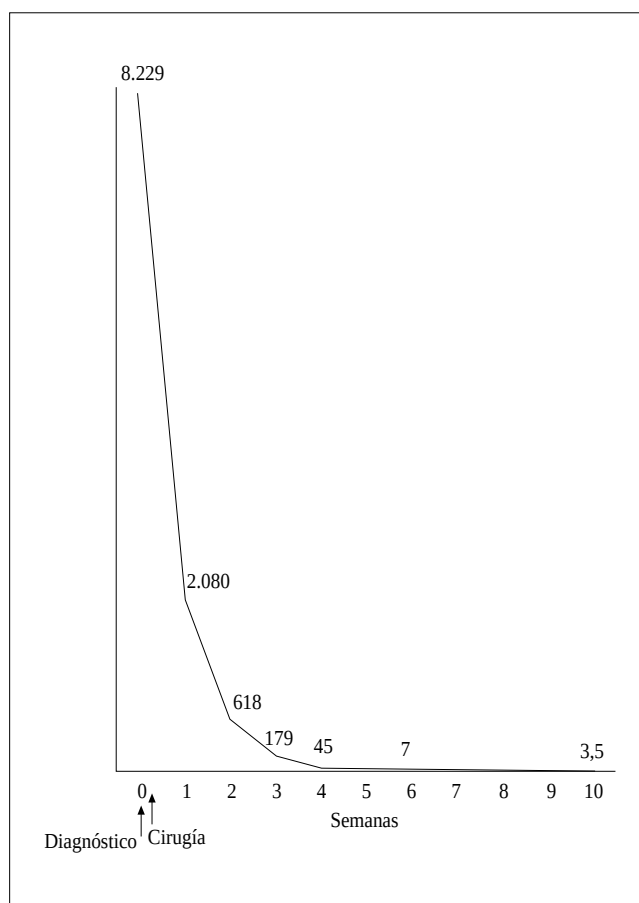


Figura 3. Progresión de los niveles de AFP en sangre.

vez confirmada la malignidad histológica se debe efectuar el estudio de la extensión tumoral, fundamentalmente, con una radiografía de tórax, una ecografía abdominopélvica y una TC toracoabdominal; sólo ocasionalmente se completará el estudio con una gammagrafía ósea y una TC cerebral, en caso de sospecha clínica de metástasis a este nivel⁽²⁾. La valoración del estudio de extensión junto con la AP y los marcadores, nos permitirá obtener el estadio en el que se encuentra el tumor. Aunque existen múltiples sistemas de estadiaje^(1-3,7,10), la clasificación más utilizada para este tipo de tumores es la de la Academia Americana de Pediatría^(2,4), expuesta en la tabla I.

El tratamiento recomendado para el estadio I consiste exclusivamente en la orquiectomía, con un seguimiento posterior estrecho durante el primer año con cuantificación de AFP (si estaba elevada al diagnóstico) y radiografía de tórax mensuales además de TC toracoabdominal trimestral. En el segundo año los controles comprenderán AFP y radiografías bimensuales y TC semestral, se recomienda distanciar más estas exploraciones en los años sucesivos, aunque no se han establecido unas pautas exactas^(4,7,12). El primer año de seguimiento constituye el período de mayor riesgo de recurrencia⁽⁶⁾.

La AFP posee una vida media de 4-7 días^(5-7,12). Tras la exé-

Tabla II Diagnóstico diferencial de los tumores testiculares

<i>Testículo aumentado de tamaño</i>	
- Hernia inguinal:	estrangulada no estrangulada
- Hidrocele.	
- Torsión testicular.	
- Infarto testicular.	
- Epididimitis.	
- Orquitis.	
- Hematoma.	
- Celulitis-absceso.	
- Edema escrotal idiopático.	
- Linfedema.	
- Escroto bifido/supernumerario.	
- Neoplasias testiculares y paratesticulares.	

resis completa del tumor los niveles vuelven a la normalidad en un plazo de 25-35 días^(3,12). Si no se normaliza en el primer trimestre se debe sospechar la aparición de metástasis⁽¹⁾; si se producen elevaciones persistentes aumenta el riesgo de enfermedad recurrente⁽⁶⁾. No son infrecuentes los incrementos transitorios inexplicables de hasta 40-50 ng/ml⁽¹⁰⁾ o en caso de enfermedad avanzada varios días después del inicio de la QMT, como consecuencia de la lisis tumoral⁽¹²⁾.

La QMT se utilizará en los estadios más avanzados. Aunque existen varias asociaciones útiles, las que más eficacia han demostrado son BEP (bleomicina, etopósido y cisplatino) y PVB (vinblastina, cisplatino y bleomicina)^(3,6,8,10). El papel de la radioterapia es pequeño, se reserva para las metástasis pulmonares múltiples (si son aisladas se extirpan)^(4,6) y en algunos casos de ausencia de respuesta a la QMT^(4,7). Algunos autores defienden la linfadenectomía retroperitoneal en estadio II, en general se utiliza únicamente si persiste enfermedad residual a pesar de la QMT, debido a los problemas que comporta⁽⁶⁾.

El pronóstico del TSV es muy favorable, sobre todo en los menores de 2 años^(1,4). El 80% se encuentran en estadio I al diagnóstico y el 80% curan únicamente con la orquiectomía⁽⁴⁾. La supervivencia media establecida en la actualidad es del 87% para todos los estadios^(4,9).

Bibliografía

- 1 Grapin C, Boyer C, Gruner M. Les Tumeurs du testicule de l'enfant. *J Urol (Paris)* 1994; **100**:8-16.
- 2 Coppes MJ, Rackley R, Kay R. Primary testicular and paratesticular tumors of childhood. *Med Pediatr Oncol* 1994; **22**:329-40.
- 3 Haas RJ, Schmidt P. Testicular germ-cell tumors in childhood and adolescence. *World J Urol* 1995; **13**:203-8.
- 4 Connolly JA, Gearhart JP. Management of Yolk sac tumors in children. *Urol Clin North Am* 1993; **20**:7-14.
- 5 Kay R. Prepubertal Testicular Tumor Registry. *J Urol* 1993; **150**:671-

674.

- 6 Reig Ruiz C, García Ibarra F, Domínguez Hinarejos C, Estornell Moragues F, Martínez Verduch M, Castell Sánchez V. Tumor del saco vitelino testicular en el niño: Evolución y tratamiento. *Actas Urol Esp* 1995; **19**:59-63.
- 7 Ablin A, Isaacs H. Germ cell tumors. En: Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 1st Ed. Philadelphia: Lippincott, 1989:713-731.
- 8 Nair R, Pai SK, Saikia TK, Nair CN, Kurkure PA, Gopal R et al. Malignant germ cell tumors in childhood. *J Surg Oncol* 1994; **56**:186-90.
- 9 Visfeldt J, Jørgensen N, Müller J, Møller H, Skakkebaek NE. Testicular germ cell tumours of childhood in Denmark, 1943-1989: Incidence and evaluation of histology using immunohistochemical techniques. *J Pathol* 1994; **174**:39-47.
- 10 Pinkerton CR. Malignant germ cell tumours. En: Plowman PN, Pinkerton CR. Paediatric Oncology. Clinical practice and controversies. 1st Edition. Great Britain: Chapman & Hall, 1992:392-408.
- 11 De Vries JDM. Paratesticular rhabdomyosarcoma. *World J Urol* 1995; **13**:219-225.
- 12 Klein EA. Tumors markers in testis cancer. *Urol Clin North Am* 1993; **20**:67-73.