

## Tumores testiculares de la infancia

E. Suply, Y. Héloury, M.-D. Leclair

Los tumores testiculares de la infancia están principalmente representados por los tumores germinales y los tumores estromales, seguidos de otros tumores más raros como los gonadoblastomas o las localizaciones secundarias a leucemias. Entre los tumores germinales, el tumor del saco vitelino es, con mucho, el tumor maligno más frecuente en el lactante, por delante del teratoma testicular. La medición de las concentraciones de alfa-fetoproteína (AFP) tiene un papel crucial en el diagnóstico, ya que concentraciones elevadas de AFP indican la presencia de un componente vitelino que obliga a la orquiectomía. Si los marcadores tumorales son negativos, se puede intentar ser conservador en los niños pequeños. La cirugía de los tumores testiculares debe realizarse por vía inguinal, previa ligadura del cordón espermático. Los tumores germinales malignos localizados y extirpados totalmente no requieren ningún tratamiento complementario. En caso de extirpación incompleta, diseminación de la enfermedad o metástasis, los tratamientos adyuvantes consisten en las asociaciones de quimioterapia, incluidas las sales de platino. El pronóstico de los tumores germinales malignos del testículo es bueno, con una tasa de curación superior al 80%.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras Clave: Tumores testiculares; Tumor germinal; Alfa-fetoproteína

#### Plan

■ Introducción	1
<ul> <li>Factores predisponentes         <ul> <li>Criptorquidia</li> <li>Disgenesia gonadal</li> <li>Microcalcificaciones</li> <li>Atrofia testicular</li> <li>Trisomía 21</li> </ul> </li> <li>Clasificación anatomoclínica de los tumores testiculares         <ul> <li>Tumores germinales</li> <li>Tumores del estroma gonádico</li> <li>Gonadoblastoma</li> <li>Linfomas y leucemias</li> </ul> </li> </ul>	1 1 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 3 3 3 3 3 3 3 3
Presentación clínica Circunstancias del diagnóstico Exploración física	<b>3</b> 3 3
<ul> <li>Exploraciones complementarias</li> <li>Marcadores tumorales</li> <li>Ecografía</li> <li>Tomografía computarizada (TC)</li> </ul>	<b>3</b> 3 4 4
■ Estrategia diagnóstica	4
Estrategia terapéutica Orquiectomía por vía inguinal Cirugía testicular conservadora: tumorectomía Tumores germinales malignos no seminomatosos TGM no secretores (seminomas y teratomas inmaduros) Seguimiento tras la remisión Colocación de una prótesis testicular	4 4 5 5 7 7 8
Pronóstico y conclusión	8

#### ■ Introducción [1-4]

Los tumores testiculares del niño prepúber representan el 1-2% de los tumores sólidos de la edad pediátrica, con una incidencia estimada entre 0,5-2/100.000 niños. Los tumores testiculares del niño prepúber son diferentes de los tumores escrotales del adulto en términos de frecuencia, naturaleza y pronóstico. Los tumores testiculares son diez veces más raros en los niños antes de la pubertad que en el adulto; los tumores benignos son más frecuentes. Cuando son malignos, los tumores testiculares del niño suelen ser más metastásicos, pero también de mejor pronóstico que en el adulto. Teniendo en cuenta las peculiaridades de los tumores testiculares de la infancia, es deseable que su tratamiento se realice en un centro con experiencia y con las especialidades de oncología y urología pediátricas.

### ■ Factores predisponentes [5-13]

#### Criptorquidia

Es la principal situación de riesgo de lesiones malignas del testículo. En estos casos, el tipo histológico más frecuente es el seminoma. El riesgo relativo de aparición de una lesión maligna se estima entre 2,5-18, y parece ser mayor en los casos de criptorquidia bilateral. El riesgo de cáncer testicular aumenta tanto en el testículo criptorquídico como en el contralateral. El tratamiento quirúrgico de la criptorquidia probablemente permita disminuir este riesgo si se realiza antes de la pubertad. En cualquier caso, permite un control clínico más fácil. Como pueden aparecer lesiones histológicas en los testículos

Pediatría 1

criptorquídicos, en la actualidad se considera que la edad óptima para realizar la cirugía de descenso testicular es entre los 12 y los 24 meses.

#### Disgenesia gonadal

Favorece el desarrollo de tumores testiculares, en especial el gonadoblastoma y el seminoma. El gonadoblastoma es una proliferación tumoral benigna que suele aparecer en un testículo disgenético, con frecuencia asociado a lesiones tipo carcinoma in situ, y con riesgo de evolución a un auténtico tumor germinal maligno.

#### Microcalcificaciones

Hay evidencia de la relación existente entre microcalcificaciones del parénquima testicular y el riesgo de tumor testicular, ya que se encentran en el 74% de los casos de cáncer de testículo. Su prevalencia en la edad adulta es de alrededor del 5%. Estas calcificaciones se originan por la degeneración cálcica de las células del epitelio tubular. Existen hipótesis etiológicas infecciosas y traumáticas. Hay algunos factores de riesgo, como la criptorquidia, el síndrome de Klinefelter, el seudohermafroditismo masculino, la torsión de hidátide, la neurofibromatosis o el SIDA. Les microcalcificaciones pueden evidenciarse casualmente en una radiografía. En caso de encontrar microcalcificaciones, hay que medir las concentraciones de alfa-fetoproteína (AFP), β-gonadotropina coriónica humana (β-HCG), lactatodeshidrogenasa (LDH) y realizar una ecografía testicular. Si son microcalcificaciones aisladas, es aconsejable realizar un seguimiento regular mediante autopalpación. Sin embargo, en caso de tener algún factor de riesgo asociado, es preferible realizar un seguimiento clínico y ecográfico.

#### Atrofia testicular

La atrofia testicular se asocia a los tumores del testículo. Puede ser idiopática o secundaria: hernia inguinal, infecciones testiculares bacterianas o virales (orquitis). El control del resto testicular después de la atrofia sigue siendo objeto de discusión. El examen histológico de estos restos suele evidenciar tubos seminíferos y células germinales viables que tienen un riesgo potencial, aunque débil, de transformación maligna.

#### Trisomía 21

Existe una asociación entre la trisomía 21 y el riesgo de tumor testicular [11]. El riesgo de tumor es más elevado por dos motivos: genético y por la alta frecuencia de criptorquidia. La aparición de un tumor testicular (normalmente un seminoma) en un paciente con trisomía 21 suele acontecer en la tercera década de la vida [12], aunque se han publicado algunos casos de tumores testiculares en niños menores de 3 años [13].

# ■ Clasificación anatomoclínica de los tumores testiculares

#### Tumores germinales [1, 14, 15]

Los tumores germinales malignos (TGM) se componen de varios tipos tumorales diferentes, provenientes de células germinales primordiales totipotentes. Hay que distinguir los tumores testiculares germinales seminomatosos (sinónimos: seminoma, disgerminoma) de los TGM no seminomatosos, compuestos por asociaciones variables de carcinoma embrionario, tumor del saco vitelino, coriocarcinoma y teratoma maduro o inmaduro. También hay que diferenciar los TGM secretores (también no seminomatosos) de los TGM no secretores (principalmente los seminomas y los teratomas inmaduros). Los

tumores germinales pueden ser complejos y estar asociados a componentes seminomatosos y no seminomatosos. En el niño prepúber, la mayoría de los tumores testiculares contienen un solo componente histológico, habitualmente un tumor derivado del saco vitelino.

#### **Tumores vitelinos**

También llamados *yolk sac tumor*, o tumores del seno endodérmico. En el niño prepúber, los tumores vitelinos representan cerca del 70% de los tumores germinales testiculares. La media de edad de aparición es de 18 meses. Se caracterizan por la elevación de la AFP sérica y por la expresión positiva de AFP en la inmunohistoquímica. El diagnóstico se confirma con la asociación de una masa testicular en un lactante con elevación de AFP. La extensión locorregional es hacia los ganglios retroperitoneales lumboaórticos, y después pulmonar. Los niveles de AFP en el postoperatorio permiten vigilar la normalización de los marcadores y descartar una posible recidiva.

#### **Teratomas**

Los teratomas maduros están compuestos por tejidos maduros derivados de las tres hojas ecto, endo, y mesodérmicas. El teratoma maduro puro, en el niño prepúber, se considera un tumor benigno. Sin embargo, el teratoma maduro de un testículo púber, que aparece en un paciente adolescente o adulto, se considera un tumor germinal maligno o seminomatoso.

Los teratomas maduros representan menos del 30% de los tumores testiculares de células germinales de la infancia. Esta incidencia puede estar subestimada en los estudios epidemiológicos, ya que como se trata de una lesión benigna, no se inscribe de forma sistemática en los registros nacionales de tumores.

La media de edad de aparición es de 34 meses [16]. La concentración de AFP en sangre siempre es inferior a 10 ng/ml (en el niño mayor de 1 año). Entre los 6-12 meses, las concentraciones de AFP deben ser inferiores a 100 ng/ml. En la ecografía, el diagnóstico puede sospecharse ante una lesión hipoecogénica, bien diferenciada del parénquima normal o con calcificaciones. El tratamiento de elección consiste en la enucleación del tumor con una cirugía conservadora del parénquima testicular sano.

#### Quiste epidermoide, quiste dermoide

Son tumores benignos derivados del ectodermo. Representan menos del 1% de los tumores testiculares. La principal hipótesis etiológica es el desarrollo monodermal de un teratoma para el quiste epidermoide y didermal para el quiste dermoide. La ecografía evidencia una lesión hipoecogénica rodeada de un halo ecogénico. El tratamiento consiste en la cirugía conservadora sola sin necesidad de seguimiento.

#### **Tumores mixtos**

La asociación más frecuente en el niño es un teratoma maduro con un componente vitelino. El tratamiento debe basarse en el componente más agresivo.

Los tumores germinales malignos no seminomatosos pueden presentar múltiples combinaciones de componentes tumorales. Puede tratarse de un carcinoma embrionario, de un tumor de saco vitelino, de coriocarcinoma no gestacional y de teratoma inmaduro en proporciones variables. Los TGM suelen ser secretores (AFP,  $\beta$ -HCG), se observan en los adolescentes, con frecuencia son voluminosos y se diagnostican tarde.

#### **Seminomas**

Los seminomas son excepcionales en los niños preadolescentes. El tratamiento es similar a los adultos.

#### Tumores del estroma gonádico [16-19]

Los tumores estromales del testículo (también llamados tumores de los cordones sexuales) son raros: representan menos

2 Pediatría

#### Download English Version:

## https://daneshyari.com/en/article/4131975

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/4131975

<u>Daneshyari.com</u>