



Revista Urología Colombiana

ISSN: 0120-789X

revistaurologiacolombiana@scu.org.co

Sociedad Colombiana de Urología
Colombia

Ardila Jaimes, Johan Eduardo; Otero Andrade, Fabio Ernesto; Aristizabal Aristizabal, Andres; Escobar Araujo, Hugo; Cajigas Plata, Jaime Andrés
Tumor del saco de Yolk: reporte de un caso clínico y revisión de la literatura
Revista Urología Colombiana, vol. XVII, núm. 2, agosto, 2008, pp. 121-127
Sociedad Colombiana de Urología

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=149120372015>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Tumor del saco de Yolk: reporte de un caso clínico y revisión de la literatura

Ardila Jaimes, Johan Eduardo⁽¹⁾; Otero Andrade, Fabio Ernesto⁽²⁾; Aristizabal Aristizabal, Andres⁽³⁾; Escobar Araujo, Hugo⁽⁴⁾ y Cajigas Plata, Jaime Andrés⁽⁵⁾

Residente II, Urología
Universidad Militar Nueva Granada – Hospital Militar Central. johanardila@hotmail.com⁽¹⁾

Residente II, Urología
Universidad Militar Nueva Granada – Hospital Militar Central. fabio_otero@hotmail.com⁽²⁾

Residente III, Urología
Universidad Militar Nueva Granada – Hospital Militar Central. andresaristi12@gmail.com⁽³⁾

Urólogo, Hospital Militar Central. hugesar@yahoo.com. Bogota, DC⁽⁴⁾
Jefe del Servicio de Urología, Hospital Militar Central. jacajigas@hotmail.com. Bogotá, DC⁽⁵⁾

Resumen

Los tumores testiculares de células germinales en la infancia se presentan a una tasa de 2 a 3 casos por millón, representando del 1 al 2% de los tumores sólidos malignos en esta población¹, convirtiéndose en los tumores malignos de células germinales de mayor incidencia y los más comunes de los tumores de células germinales de los testículos en los varones^{2,3}. La mayoría de estos tumores se producen en niños menores de 2 años y a pesar de algunas similitudes entre los tumores del saco de Yolk de los adultos, hay diferencias importantes entre estas dos entidades que inciden significativamente en el manejo de esta enfermedad.

Su diseminación se efectúa especialmente por vía hematogena^{4,5,6} a diferencia de los tumores testiculares malignos del adulto que lo hacen por vía linfática, lo que justifica el uso de quimioterapia sistémica en esta patología. Uno de los principales avances en los últimos años es el desarrollo de radioinmunoanálisis para los marcadores sericos: Alfafetoproteína (AFP) y gonadotropina corionica humana (HGC.) que contribuyen al diagnóstico, clasificación y seguimiento de los tumores de células germinales. La más utilizada es la AFP que esta ligada a la presencia del componente vitelino, la cual se eleva en más del 90% de los casos⁷.

Debido a que estos tumores son histológicamente puros, no existe elevación de otros marcadores sericos, por consiguiente la gonadotropina coriónica humana no es un marcador sérico útil para esta enfermedad⁷.

Las publicaciones sobre tumores testiculares de origen germinal en niños son escasas y describen solo un pequeño número de pacientes o reportes de casos. A continuación se presenta el caso clínico de un paciente pediátrico con diagnóstico de tumor del saco de Yolk.

Palabras clave: Tumor del saco de Yolk, Tumor del saco vitelino, Tumor de células germinales, Orquidectomía radical, Alfa fetoproteína.

Yolk sack tumor: case report and review of the available literature

Abstract

The incidence of germ-cell testicular tumours in infants is of 2-3 cases per million. They account for 1-2% of the malignant solid tumors in this age group and are the most common testicular tumor in boys. Most of them are seen boys under 2 years of age but, although they have some similarities with yolk sack tumors seen in adults there are important differences that have to be considered before deciding the treatment.

They have an hematogenic dissemination, while in adults its lymphogenic. This is important because systemic chemotherapy is justified. The development of tumor markers like alfafetoprotein (AFP) and human chorionic gonadotropin hormone (BHCG) has been very important in the diagnostic approach. Almost 90% of the tumors that have a yolk sack component rise the values of AFP. Most of them lack of other components, so it is unusual to see a rise in other markers.

Literature on this topic is scarce and it is limited to case reports or small series. We present a the case of a 6 month old male diagnosed with the disease.

Key words: Yolk Sack Tumor, Germ Cell tumor, radical orchidectomy alfa-fetoprotein.

Reporte de caso clínico

Paciente masculino de 6 meses sin antecedentes perinatales de importancia quien es traído por sus padres por 20 días de aumento del volumen del hemiescrotos derecho sin presencia de otra sintomatología, al examen físico se evidencio aumento del tamaño y consistencia del testículo derecho que sugiere masa intraparenquimatosa (Fig.1), por lo cual se realiza ecografía doppler escrotal que evidencio aumento del tamaño del testículo derecho de 16x18x19mm con adecuado flujo, sin evidencia de masa intaparenquimatosa definida. (Fig.2).



Fig 1. Aumento del volumen del hemiescrotos derecho.

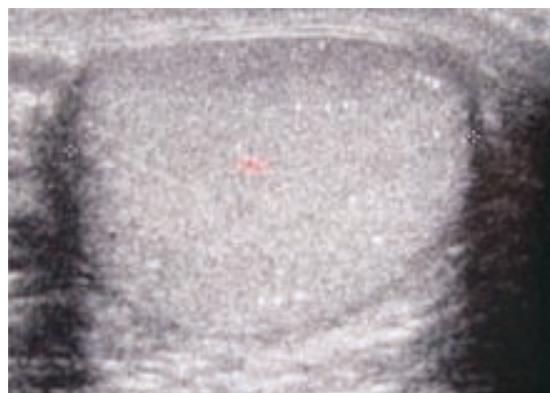


Fig 2. Ecografía doppler escrotal que evidencio testículo aumentado de tamaño sin evidencia de lesiones intraparenquimatosas

Se realizan marcadores tumorales prequirúrgicos con reporte de alfa feto proteína mayor de 1000UI/ml, B gonadotropina corionica humana negativa, menor de 0.10mUI/ml y LDH de 1098U/L y se realizo orquidectomia radical derecha el mismo día, encontrándose testículo derecho con aumento del tamaño y consistencia, compatible con masa dependiente del parénquima y cordón espermático sin alteraciones macroscópicas.

El informe histopatológico reporto testículo derecho de 26,6 gr, de 3,5x3.0x2,8 cm de superficies lisas y brillantes de color pardo claro que al corte se observa compromiso de

todo el parénquima, con lesión blanquecina sólida sin necrosis ni hemorragia presente focalmente, además de lesión quística de 0,4cm, (Fig.4) no se reconoce parénquima sano, se realiza un diagnóstico microscópico de tumor de seno endodérmico (tumor del saco Yolk) limitado al testículo, sin compromiso de epidídimo, sin invasión linfovascular, ni compromiso de la túnica albugínea o túnica vaginal, con bordes de sección del cordón espermático negativo para tumor y atrofia testicular.(Fig.3)

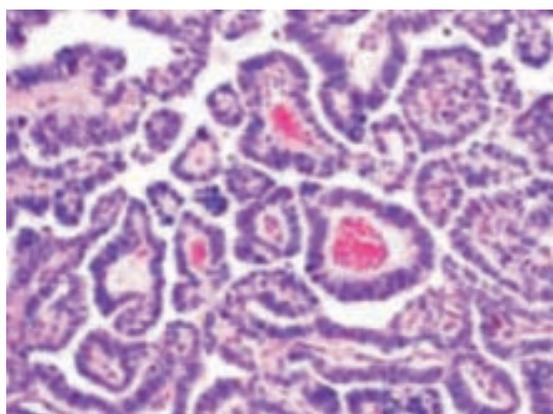


Fig 3. Histopatología (HE) que muestra cuerpos de Schiller-Duvall, los cuales se observan como una proyección papilar asociada a un centro fibrovascular cubierto por capas de células tumorales cuboideas.



Fig 4. Anatomía Macroscópica del Testículo

En controles posteriores se encontró marcadores tumorales postquirúrgicos con alfa feto proteína mayor de 1000UI/ml razón por la cual se realizó TAC abdominopélvico simple y contrastado que evidenció compromiso ganglionar pélvico y retroperitoneal.

Discusión

El tumor del saco de Yolk; también denominado tumor del saco vitelino, tumor del seno endodérmico, adenocarcinoma del testículo infantil, carcinoma embrionario juvenil u orquioblastoma; es una patología poco frecuente y casi exclusiva en la población pediátrica, siendo el proceso oncológico testicular más frecuente en esta población (Tabla 1)⁸. Debido a su baja incidencia no existe en la literatura actual evidencia estadísticamente significativa sobre las opciones terapéuticas y de seguimiento, siendo la mayoría de las publicaciones reportes de caso.

Tabla1. Incidencia de los tumores testiculares en pediatría

Tumores testiculares	Incidencia
Tumor de Yolk	47-63%
Tumor de células de Leydig	18%
Teratoma	14%
Tumor de células de Sertoli	10%
Tumores del estroma	5%
Rabdomiosarcoma	4%
Linfoma	2%
Sarcoma	1%
Gonadoblastoma	1%

Histológicamente, los tumores testiculares del saco de Yolk están compuestos por elementos del saco de vitelino, con células adyacentes sin atipia nuclear con tinción negativa para fosfatasa alcalina placentaria (PLAP) y el hallazgo histopatológico característico son los cuerpos de Schiller-Duvall o cuerpos embrioides, los cuales se observan como una proyección papilar asociada a un centro fibrovascular cubierto por capas de células tumorales cuboideas⁹. Se han descrito varios subtipos histológicos: papilar y psuedopapilar, reticular, glandular, sólido, hepatoide, glandulo-alveolar, vitelino polivesicular, mixomatoso y mixoide. El patrón psuedopapilar es el más comúnmente observado en los niños. Ninguna de estas modalidades de influencias pronóstico^{1,9}.

Los análisis citogenéticos demuestran que la mayoría de los tumores del saco vitelino en los niños, a diferencia de los adultos (Tabla 2),

son euploides (diploides o tetraploides), con anomalías cromosómicas, como la delección 1p, duplicación 3p, y delección 6q, sin mutaciones en el gen p53.¹⁰

Tabla 2. Comparación del tumor de saco de Yolk en adultos y prepuberes

Prepuberes	Adultos
Histología pura	Usualmente componente mixto de TCG*
No isocromia 12p	Muchos tiene isocromia 12p
No presenta neoplasia intratubular	Presenta neoplasia intratubular
Son euploides o tetraploides	Usualmente son aneuploides
Igual incidencia de diseminación hematogena y linfática	Predominio de diseminación linfática
Usualmente en estadio clínico I (85%)	Se presentan en estadios clínicos mayores a I

* TCG: Tumor de células germinales

Macroscópicamente suelen ser encapsulados, bien circunscritos, friables, de color gris pálido, apariencia mucosoide y pueden tener componentes necróticos y hemorrágicos¹¹.

Los mecanismos de diseminación se dan por vía hematogena en un 40%, por vía linfática en el 28%, y por ambas en el 20%² y el sitio más frecuente de metástasis son a nivel pulmonar, básicamente por diseminación hematogena^{2,4,5}.

Diagnóstico

Los tumores del saco de Yolk se diagnostican en su mayoría en estadios iniciales (Estadio I), correspondiendo al 85% de todos los casos. La presentación clínica está dada por el aumento del volumen escrotal asociado a masa testicular; en su mayoría uniforme e indolora; e hidrocele en el 10% de los casos³.

La ecografía escrotal es una excelente herramienta para diferenciar masas intratesticulares y extratesticulares; y debe realizarse como estudio imagenológico inicial. Aunque, la ecografía no puede distinguir entre lesiones benignas de malignas, los tumores quísticos tienen más probabilidades de ser benignos; sin embargo los hallazgos ecográficos con

componentes quísticos en una lesión testicular pueden sugerir teratoma, quiste epidermoide o tumor de saco de Yolk⁹.

Son hormonalmente inactivos sin manifestaciones endocrinas, a diferencia de otros tumores de testículo como los de células de Leydig, que pueden cursar con pubertad precoz o ginecomastia secundaria a la producción de testosterona o estrógenos¹².

Los tumores del saco de Yolk son bioquímicamente activos, específicamente por la producción de alfa-fetoproteína (AFP), una glicoproteína de cadena única que se secreta normalmente durante el desarrollo fetal por el saco vitelino, hígado y tracto gastrointestinal; y que disminuye su producción después del nacimiento por su vida media de 5 días.¹³ La alfa-fetoproteína tiene un papel importante no solo en el diagnóstico del tumor testicular del saco de Yolk, el cual eleva sus concentraciones séricas en el 90% de los casos¹³, sino también como marcador de seguimiento para identificar recurrencia tumoral o metástasis. La AFP puede ser elevada por otras condiciones como algunas enfermedades inflamatorias del hígado, (cirrosis, carcinoma hepatocelular y algunos tumores gastrointestinales)¹⁴.

Los niveles de AFP elevados en el niño deben ser interpretados con precaución ya que puede corresponder a elevaciones fisiológicas normales¹³. Los niveles de AFP al momento del nacimiento son aproximadamente de 50000 ng/mL, se reduce a 10000 ng/mL a las 2 semanas, 300 ng/mL a los 2 meses, y 12 ng/mL a los 6 meses, 15 por lo que debe hacerse un seguimiento de AFP para poder diferenciarlo de enfermedad residual^{15,16}.

Después del diagnóstico del tumor de saco de Yolk se requieren estudios imagenológicos que incluyen tomografía computarizada (TAC) abdominal para evaluar retroperitoneo y estadificar proceso oncológico, además se debe realizar una radiografía de tórax para evaluar posibles metástasis pulmonares.

Recomendaciones de evaluación y seguimiento¹⁷

1. Radiografía de tórax mensual, TC o RM del retroperitoneo mensual por 3 meses.

2. Radiografía de tórax y TC o RM a los 6 meses POP.
3. Radiografía de tórax y TC o RM semestrales por 36 meses.
4. Seguimiento semanal de AFP hasta la normalización de este.

Tratamiento

Debido a la baja incidencia de los tumores testiculares en prepuberes el manejo de esta patología ha sido basada; históricamente; en la experiencia que se tiene con la población adulta. Sin embargo, el conocimiento reciente de la historia natural de estos tumores y su respuesta al tratamiento han dado lugar a nuevos algoritmos de manejo, reduciendo al mínimo la morbilidad de las terapias adyuvantes.

Manejo quirúrgico

Orquidectomía radical

El manejo quirúrgico inicial debe ser agresivo y al igual que en cualquier patología testicular oncológica debe realizarse orquidectomía radical por vía inguinal con ligadura alta del cordón espermático^{18,19,20}.

Linfadenectomía Retroperitoneal (LDRP)

Históricamente, el manejo de los tumores testiculares en niños incluyó la linfadenectomía retroperitoneal (LDRP) con propósitos terapéuticos y de estadíaje²¹.

Antes de la era de la quimioterapia actual; en particular la basada en cisplatino; la sobrevida en la población pediátrica era similar a la contemplada en los adultos. Para los niños con enfermedad metastásica, la tasa de sobrevida a los 24 meses era del 30% al 54%²² la cual mejoraba en combinación con la LDRP, aunque estos datos fueron confundidos y mal interpretados por el uso de la quimioterapia y radioterapia adyuvante^{11,23}. Las tasas de complicaciones asociadas a la LDRP eran elevadas e incluían ascitis quillosa, obstrucción intestinal, sangrado gastrointestinal, ligadura de la arteria renal e infección de la herida quirúrgica⁹.

El uso rutinario de la LDRP en el manejo inicial de los tumores del saco de Yolk en los niños ha desaparecido no solo por la alta incidencia de complicaciones, sino por los avances

en los métodos diagnósticos imagenológicos y de laboratorio que han permitido una óptima estadificación de esta patología, ya que la sensibilidad de la TAC varía del 80% al 85% en la detección de metástasis retroperitoneales²⁴ y la sensibilidad de la AFP como marcador de la enfermedad es del 90%, mejorado la capacidad de identificar pacientes con metástasis o enfermedad residual; hecho que ha tenido un impacto en el diagnóstico temprano de la enfermedad, encontrándose el 85% de los casos en estadio I, 16-18 los cuales, solo con observación pueden tener una tasa de recurrencia menor del 20% que en su mayoría son manejadas satisfactoriamente con esquemas de quimioterapia².

Las indicaciones para LDRP en niños con tumor de saco de Yolk son: la presencia de masas retroperitoneales persistentes después de quimioterapia, elevación persistente de la de AFP en suero tras la quimioterapia sin evidencia de metástasis en los estudios de imágenes y niveles séricos de AFP desconocidos en el momento del diagnóstico histopatológico⁷.

Quimioterapia

Al igual que la mayoría de los tumores malignos, la terapia adyuvante para los tumores del saco de Yolk se basa en el estadio tumoral, convirtiendo a la quimioterapia basada en platinos en la piedra angular de manejo. El éxito de esta quimioterapia en los tumores testiculares de células germinales en los adultos puede aplicarse a la población pediátrica^{25,26}.

Varios grupos cooperativos de oncología pediátrica, como la Sociedad Alemana de Oncología Pediátrica, el Grupo de Cáncer Pediátrico del Reino Unido, y el CCG/POG en América del Norte, han informado tasas de sobrevida libre de enfermedad mayores del 90%, inclusive con protocolos de observación, seguidos de quimioterapia en enfermedad recurrente, para pacientes en estadio I^{20,22,25,27,28,29}, sin embargo en todas las series, el número de pacientes con tumores de testículo metastásicos ha sido pequeño, lo que hace imposible determinar las tasas de respuesta y el comportamiento basados en la extensión de la enfermedad^{14,25,28,30}.

Tabla 3. Results of 3 Large Multicenter Studies of Pediatric Testis Tumors modificado de Rev Urol. 2004 Winter; 6(1): 11–18.

Estudio	Pacientes	Estadio I (%)	Recurrencia en observación (%)	Sobrevida Estadio I (%)	Sobrevida Enfermedad Residual o Metastásica
United Kingdom Children's Cancer Study Group ²⁵	73	70	22	100	100
German Cooperative Studies ²⁰	110	95	15	100	80
US Pediatric Inter-group Study ²⁷	79	82	18	100	100
Total	262	84	17	100	98

Es evidente que el pronóstico para los pacientes con tumor del saco de Yolk es excelente. Los pacientes con tumores en estadio I se benefician de orquiectomía y observación, la cual debe incluir frecuentes controles imagenológicos de tórax y abdomen, así como medición de los niveles de AFP. Los pacientes con enfermedad recurrente o metástasis también tienen excelentes resultados con quimioterapia a base de platino. Los estudios futuros se centrarán en reducir la morbilidad de pacientes que requieren quimioterapia al reducir el número de agentes y/o ciclos de la terapia administrada⁷.

Conclusiones

La comprensión de la biología y la historia natural del tumor de saco de Yolk, así como el desarrollo de esquemas quimioterapéuticos basados en platinos, han cambiado el panorama de esta patología en las últimas tres décadas. Estos cambios reflejan las mejoras en el tratamiento de tumores testiculares en los adultos y los niños, mejorando dramáticamente las tasas de supervivencia aun con enfermedad residual o metastásica.

Referencias

- Hawkins EP: Pathology of germ cell tumors in children. *Crit Rev Oncol Hematol* 10:165-179, 1990 Citation.
- Grady RW, Ross JH, Kay R: Patterns of metastatic spread in prepubertal yolk sac tumor of the testis. *J Urol* 153:1259-1261, 1995 Abstract
- Kay R: Prepubertal testicular tumor registry. *J Urol* 150:671-674, 1993 Abstract
- Brosman, S.A.: Testicular tumors in prepubertal children *Urology* 13: 581, 1979.
- Bracken, R.B., Johnson, D.E., Cangir, A. and Ayala, A: Regional lymph nodes in infants with embryonal carcinoma of testis. *Urology* 11: 376, 1978.

- Ise, T-, Ohtsuki, M., Matsumoto, Kand Sauo, R.: Management of malignant testicular tumors in children. *Cancer* 37: 1539, 1976.
- Richard W. Grady. Current management of prepubertal Yolk sac tumors of the testis. *Urologic Clinics of North America* 27, issue 3. 2000
- Thompson J, et al. Prepubertal testicular tumor registry. *Urol Clin North Am* 1993;20:1
- Green DM: The diagnosis and treatment of yolk sac tumors in infants and children. *Cancer Treat Rev* 10:265-288, 1983 Citation
- Hawkins EP: Germ cell tumors. *Am J Clin Pathol* 109(suppl 1):82-88, 1998 Abstract
- Hopkins TB, Jaffe N, Colodny A, et al: The management of testicular tumors in children. *J Urol* 120:96-102, 1978 Abstract
- Hawkins E, Perlman EJ: Germ cell tumors. In Parham D (ed): *Pediatric Neoplasia: Morphology and Biology*, ed 1, vol 1. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1996, pp 297-329
- Brewer JA, Tank ES: Yolk sac tumors and alpha-fetoprotein in first year of life. *Urology* 42:79-80, 1993 Abstract
- Huddart SN: The UK Children's Cancer Study Group: Testicular malignant germ cell tumours, 1979-1988. *J Pediatr Surg* 25:406-410, 1990 Abstract
- Wu JT, Book IL, Sudar K. Serum alpha-fetoprotein (AFP) levels in normal infants. *Ped Res.* 1981;15:50-52.
- Grady R, Ross JH, Kay R. Epidemiological features of testicular teratoma in a prepubertal population. *J Urol.* 1997;158(3 pt 2):1191-1192.
- Sugita Y, Clarnette TD, Cooke-Yarborough CC, et al. Testicular and paratesticular tumours in children: 30 years' experience. *Aust N Z J Surg.* 1999;69:505-508
- Shukla AR, Woodard C, Carr MC, et al. Testicular teratoma at the Children's Hospital of Philadelphia: the role of testis preserving surgery. *J Urol.* 2002;167(suppl):109.
- Weissbach L, Altwein JE, Stiens R. Germinal testicular tumors in childhood. *Eur Urol.* 1984;10:73-85.
- Haas RJ: Treatment of malignant testicular tumors in childhood: Results of the German National Study, 1982-1992. *Med Pediatr Oncol* 23:400-405, 1994 Abstract
- Rushton HG, Belman AB, Sesterhenn I, et al. Testicular sparing surgery for prepubertal teratoma of the testis: a clinical and pathological study. *J Urol.* 1990;144:726-730.
- Lin JN, Wang KL, Hung IJ, Yang CP. Management of yolk sac tumor of the testis in children. *J Formos Med Assoc.* 1994;93:393-396
- Ross JH, Rybicki L, Kay R. Clinical behavior and a contemporary management algorithm for prepubertal testis

- tumors: a summary of the Prepubertal Testis Tumor Registry. *J Urol*. 2002;168:1675-1679.
24. Flamant F, Baranzelli MD, Kalifa C, Lemerle J. Treatment of malignant germ cell tumors in children: experience of the Institut Gustave Roussy and the French Society of Pediatric Oncology. *Crit Rev Oncol Hematol*. 1990;10:99-110.
 25. Mann JR, Raafat F, Robinson K, et al. The United Kingdom Children's Cancer Study Group's second germ cell tumor study: carboplatin, etoposide, and bleomycin are effective treatment for children with malignant extracranial germ cell tumors, with acceptable toxicity. *J Clin Oncol*. 2000;18:3809-3818.
 26. Kaplan WE, Firlit CF: Treatment of testicular yolk sac carcinoma in the young child. *J Urol* 126:663-664, 1981 Abstract
 27. Giller R, Cushing B, Marina N, et al. Outcome of surgery alone or surgery plus cisplatin/etoposide/bleomycin (PEB) for localized gonadal malignant germ cell tumors (MGCT) in children: a Pediatric Intergroup report (CCG8891/POG9048) [abstract]. *Med Ped Oncol*. 1997;29:413.
 28. Lo Curto, M.;D'Angelo, P.;Arrighini, A., et al. Malignant germ cell tumours in childhood: the Italian experience. In: Jones WG, Appleyard I, Harnden P, Joffe JK, et al., editors. *Germ Cell Tumours IV*. London: John Libbey & Co Ltd; 1998. pp. 227-231.
 29. Baranzelli, MC.; Patte, C. The French experience in paediatric malignant germ cell tumours. In: Jones WG, Appleyard I, Harnden P, Joffe JK., editors. *Germ Cell Tumours IV*. London: John Libbey & Co Ltd; 1998. pp. 219-226.
 30. Hawkins EP: Nongerminomatous malignant germ cell tumors in children: A review of 89 cases from the Pediatric Oncology Group, 1971-1984. *Cancer* 58:2579-2584, 1986