

Tumores testiculares primarios en niños

Dres. A. Britos, F. Scivoli, C. Gutiérrez, L. Castillo, O. Chavarria.

Servicios de Cirugía Pediátrica, Anatomía Patológica Pediátrica y Oncología. Hospital Pereira Rossell. Montevideo, Uruguay.

Resumen

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia en tumores testiculares primarios (TTP) y su tratamiento. En el periodo comprendido entre 1987 y 1997, se detectaron 9 casos cuyas edades oscilaron entre los 6 meses y los 17 años. De estos pacientes 8 tuvieron neoplasias malignas de los cuales 6 fueron tumores del saco vitelino, los restantes fueron un teratoma maduro y un tumor germinal mixto maligno (teratocarcinoma) y un hemangioma. Se encontró masa tumoral como presentación clínica en 8 de los 9 pacientes. En todos los casos el tratamiento consistió en orquiectomía sin linfadenectomía retroperitoneal y en seis casos se agregó tratamiento coadyuvante. En dos no se realizó la terapia coadyuvante por fallecimiento de los pacientes. El seguimiento se realizó desde 6 meses hasta 10 años. La incidencia de TTP en nuestro hospital es el 0.03% de los pacientes quirúrgicos. La presentación de masa dura, pesada e indolora es el síntoma más frecuente. La orquiectomía sin linfadenectomía retroperitoneal es un tratamiento válido para esta patología.

Palabras clave: Tumores testiculares - Orquiectomía

Summary

We report our experience managing testicular tumors. All testicular tumors treated at the Pereira Rossell Hospital from 1987 to 1997 were reviewed. Patient age ranged from 6 months to 17 years. Eight patients had malignant tumors (six yolk sac tumors, one mature teratoma, and one malignant germ cell tumor). A scrotal mass was the main symptom. Orchiectomy was the treatment in all cases and in six of them adjuvant therapy was needed. Two cases which received no chemotherapy died. Follow up ranged from six months to 10 years and all patients are alive and free of disease. We conclude that the incidence of testicular tumors in our Hospital is 0.03% of all surgical patients. A painless scrotal mass is the most frequent form of clinical presentation. Orchiectomy without retroperitoneal lymph node sampling is a valid approach in the management of this disease.

Index words: Testicular tumors - Orchiectomy.

Resumo

O objetivo deste trabalho é apresentar a nossa experiência em tumores testiculares primários e seu respectivo tratamento. Foram estudados os casos ocorridos no período entre os anos de 1987 e 1997. No decorrer destes onze anos detectaram-se 9 casos, com faixa etária entre 6 meses e 17 anos. Destes 9 pacientes, 8 foram acometidos por neoplasia maligna do testículo, tendo sido observados seis tumores do saco vitelino, um teratoma maduro e um tumor misto de células germinativas (teratocarcinoma). A apresentação clínica em 6 dos 9 pacientes foi "massa tumoral". Em todos os casos estudados o tratamento consistiu de orquiectomia sem linfadenectomia retroperitoneal e, em seis deles, foi instituído tratamento coadjuvante. Em dois casos em que não foi feita terapia coadjuvante os pacientes faleceram. O acompanhamento foi realizado desde 6 meses até 10 anos de sobrevida. Todos os pacientes se apresentam livres de doença. Concluímos que em nosso país a incidência de tumores testiculares é de 0,03 % dos pacientes cirúrgicos. A apresentação clínica mais freqüente continua sendo "massa dura, pesada e indolor". A orquiectomia sem linfadenectomia retroperitoneal é um tratamento válido para esta doença.

Palavras chave: Tumores testiculares - Orquiectomia.

Introducción

Los tumores testiculares representan el 1% de los tumores en edad pediátrica y se ubican en el séptimo lugar¹, con una frecuencia relativa anual que oscila entre 0,5 a 2 casos cada 100.000 personas menores de 18 años².

El objetivo de este trabajo es presentar la experiencia recogida en un período de 11 años en el Hospital Pereira Rossell de Montevideo, Uruguay.

Material y método

Se revisaron los tumores testiculares primarios en el período comprendido entre 1987 y 1997.

Se analizaron la frecuencia relativa, la edad de presentación, la clínica, los exámenes paraclínicos y los marcadores tumorales, la variedad de tumor hallado y su anatomía patológica, el tratamiento instituido, la mortalidad y el seguimiento.

Se excluyeron de la revisión todos los tumores secundarios y los tumores de las estructuras anexas.

Se utilizó para su análisis la siguiente estadificación³.

I. Limitado al testículo; completamente resecado por orquiectomía por vía inguinal; disminución paulatina de marcadores tumorales.

II. Diseminación ganglionar abdominal.

III. Diseminación ganglionar abdominal y supra-diaphragmática.

IV. Metástasis a distancia.

Los tumores de saco vitelino fueron tratados con cirugía radical y la terapia coadyuvante fue sobre la base de Bleomicina, Etopósido y Cisplatino.

Resultados

En 8 casos la consulta fue por tumor testicular duro, pesado e indoloro. En uno de los casos se presentó como un síndrome escrotal agudo y el diagnóstico se sospechó en el acto operatorio. En dos casos existió repercusión general (ambos con estadios avanzados de la enfermedad).

Todos fueron estudiados con ecografía, radiología toracoabdominal y tomografía axial computarizada (TAC).

Se individualizaron 9 pacientes con tumores testiculares en un período de 11 años lo que arroja una incidencia anual de 0,9% por cada 100.000 personas menores de 18 años y que corresponde a 0,03% de las intervenciones quirúrgicas de nuestro centro hospitalario.

Seis de los 9 casos fueron tumores del saco vitelino (TSV) siendo los restantes un teratoma maduro, un tumor germinal mixto maligno (teratocarcinoma) y un hemangioma.

De los seis tumores de saco vitelino, en 5 se presentaron antes de los 2 años, y el otro caso fue en un adolescente de 14 años. El teratoma maduro se presentó en un niño de 4 años y el teratocarcinoma en un adolescente de 17 años.

En 7 se valoraron los niveles de α alfa fetoproteína y la subunidad beta de la hormona Gonadotropina Coriónica Humana (β -HCG).

En todos los casos de TSV los niveles de α alfa fetoproteína fueron elevados mientras que la β -HCG fue normal. En los pacientes con teratoma los niveles de β -HCG fueron elevados.

Con relación a la estadificación, se observó que 5 pacientes se encontraban en estadio I y tres en estadio IV. El restante no se logró estadificar por muerte súbita post quirúrgica, con diagnóstico post mortem de púrpura fulminante.

Los tres pacientes con estadio IV tenían metástasis pulmonares y el teratocarcinoma metástasis hepática, mediastinal y retroperitoneal.

El tratamiento quirúrgico instituido en todos fue la orquiectomía por vía inguinal, con ligadura alta del pedículo espermatóico.

En ninguno se realizó biopsia ganglionar retroperitoneal.

En los TSV se realizó poliquimioterapia adyuvante con Bleomicina, Etopósido y Cisplatino.

El seguimiento en todos los casos fue de seis meses a 10 años. Fallecieron 2 pacientes, uno con diagnóstico de teratocarcinoma en estadio IV y otro que presentó púrpura fulminante. Los siete restantes están vivos y libres de enfermedad.

Discusión

Los tumores testiculares primarios en los prepúberes y adolescentes son neoplasias raras que diagnosticadas a tiempo y con tratamiento adecuado tienen buen pronóstico.

La presentación en el 85% de los pacientes^{5,6} es la de tumor testicular generalmente indoloro, pétéo, pesado y sin signos inflamación.

La edad de aparición, es más frecuente antes de los 5 años¹ y en el 75% de los casos antes de los tres años⁷.

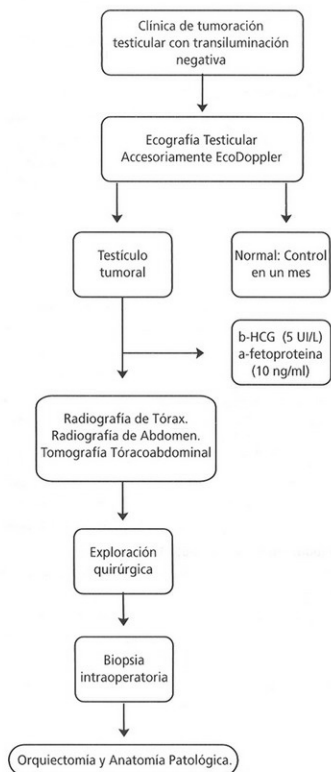


Fig. 1: Algoritmo de estudio ante la sospecha clínica de neoplasia testicular.

El tumor más frecuente en el niño es el TSV puro, que fuera descrito inicialmente por White en 1910, seguido en frecuencia por el teratoma maduro. Con menor frecuencia se observa el tumor de células de la granulosa, que se puede acompañar en pacientes con genitales ambiguos y anomalías cromosómicas⁸. Los tumores de células de Sertoli, pueden estar acompañados de ginecomastia sin ser un tumor secretante⁹ y los tumores de células de Leydig, que secretan

activamente testosterona son responsable de la precocidad puberal¹⁰.

Los teratomas testiculares en edad preescolar son benignos, independientemente del grado de maduración. En el adolescente el tumor más frecuente es el tumor germinal mixto y tanto los teratomas inmaduros como los maduros son potencialmente malignos. El tumor del saco vitelino, es un tumor puro en edad prepupal y es un componente del tumor germinal mixto en el adolescente¹¹.

A diferencia de lo que ocurre con los adultos la diseminación a ganglios retroperitoneales sólo ocurre en un 4 a un 6%^{10,12}. La metástasis más frecuente es en pulmón.

Ante la sospecha clínica de tumor testicular se debe comenzar el estudio con una ecografía testicular que permite valorar la extensión a nivel testicular de una masa sólida, con áreas de necrosis hemorrágicas⁴. El eco-doppler, puede ser de utilidad para el diagnóstico mostrando un aumento del flujo vascular. Ante un tumor testicular se solicitará dosificación de marcadores tumorales (alfa-fetoproteína y b-HCG) (Fig.1).

El valor normal de alfafetoproteína de 10 ng/ml, se ve elevado hasta en un 90% en los casos de tumores del saco vitelino⁵. Al nacimiento los valores de alfa fetoproteína son muy elevados y tienden a normalizarse hacia los 8 meses de vida. Este hecho hace que este marcador, por debajo de esta edad, no sea un parámetro fiel de enfermedad neoplásica^{13,14}.

El valor normal de b-HCG es de 5 UI/L.

Si estos estudios fueran positivos se solicitará con fines de estadificación: radiografías de abdomen y de tórax y TAC tóracoabdominal.

No esta indicada la biopsia por punción, ya que se considera que esta técnica favorecería la diseminación tumoral al violar las rutas de drenaje linfático y convertiría un posible estadio I en enfermedad avanzada⁴.

El diagnóstico de certeza solo lo puede dar la Anatomía Patológica por lo que ningún estudio debe demorar la intervención quirúrgica si se tiene la firme sospecha de tumor testicular.

El tratamiento avalado por todos los autores incluye siempre la orquiectomía radical por vía inguinal con ligadura alta del pedículo.

En el estadio I luego de la orquiectomía, el seguimiento se hará con TAC y marcadores tumorales¹⁵. En estos casos no se realiza quimioterapia.

Otros autores basados en un 15 y 20% de falsos negativos en la TAC¹⁶, plantean la disección retroperitoneal y la recolección de ganglios para su estudio necesario en los estadios II ó III para confirmar estadiificación.

En nuestro servicio hemos optado por una conducta diferente, que ha probado ser efectiva. No realizamos abordajes retroperitoneales. Para estadios II ó III efectuamos orquiectomía inguinal y tratamiento quimioterápico sobre la base de bleomicina, etopósido y cisplatino¹⁷. En los casos que no se comprueba el descenso de marcadores en un lapso preestablecido se repite la quimioterapia.

El seguimiento se hará con dosificación de marcadores (a-fetoproteína y b-HCG) de forma semanal hasta el mes, bimensual hasta el año y trimestral hasta los dos años. En este periodo se solicitará radiografía de tórax cada seis meses.

Ambos marcadores tumorales, son valiosos instrumentos para el seguimiento, ya que sabiendo que la vida media del primero es de 5 días y del segundo 24 hs debe esperarse que se normalicen en 30 y en 6 días respectivamente¹⁵.

Si esto no ocurriera deberá pensarse en la posibilidad de enfermedad residual. Cualquier aumento principalmente en los dos primeros años nos hará pensar en recidiva.

Nuestra experiencia con esta modalidad terapéutica ha arrojado una sobrevida libre de enfermedad de 5/5 para los tumores de saco vitelino en estadio I.

Lo novedoso de este planteo es que por un lado toma en cuenta la nada despreciable tasa de 20% de falsos negativos en la TAC y por otro lado no somete a estos pacientes a una linfadenectomía retroperitoneal, técnica no libre de morbilidad (bridas postoperatorias, oclusión intestinal, ileo prolongado, trastornos de la eyaculación). Kay en su Registro de tumores testiculares prepuberales⁶, muestra que de 207 casos de TSV, 34 tuvieron metástasis y de estos 15 involucraban retroperitoneo, pero solo 9 estaban confinados a él. Esto da una incidencia de 9 en 207 o sea, solo el 4% se vería beneficiado por una linfadenectomía retroperitoneal.

Debemos seguir valorando esta posibilidad como una nueva forma de enfrentar esta enfermedad.

Se terminará el seguimiento a los 5 años con controles anuales hasta ese entonces.

La sobrevida libre de enfermedad en la variedad mas frecuente que es el TSV es del 90% de los casos¹¹, mientras que analizando otras series, se observa que es de 83% y 67% para los estadios III y IV, respectivamente¹⁸.

En nuestra serie, el único paciente con TSV en estadio IV está vivo y libre de enfermedad.

Bibliografía

- Li FP, Fraumeni JF; Testicular cancers in children: epidemiological characteristics, *J Natl Cancer Inst*, 48:1575, 1972.
- Young Jr JL, Gloecker Ries L, Silverberg E, et al; Cancer incidence, survival and mortality for children younger than age 15 years. *Cancer*, 58:598-602, 1986.
- Barret, A; Cancer in children: Clinical management. Oxford, Oxford University Press, Chap 18, 292-302, 1998.
- Coppes MJ, Reckley R, Kay R; Primary testicular and paratesticular tumors of childhood. *Med Ped Oncol*, 22:329-340, 1994
- Weissbach L, Altwein J, Stiens R; Germinal testicular tumors in childhood. *Eur Urol*, 10:73-85, 1984.
- Kay R; Prepubertal testicular tumor registry. *Urol Clin North Am*, 20, 1993.
- Gómez Traverso RE, Arslanian J, Denes E, et al; Neoplasias testiculares en la infancia. *Rev de Cir Inf*, 8 (1): 35-40, 1998.
- Groiman GM, Dische MR, Fine EM, et al; Juvenile granulosa cell tumor of the testis. A comparative immunohistochemical study with normal infantile gonads. *Pediatr Pathol*; 13:389-400, 1993.
- Gabrilove JL, et al; Feminizing and nonfeminizing Sertoli cell tumors, *J Urol* 124: 757-761, 1980.
- Urban MD et al: the diagnosis of Leydig cell tumors in childhood, *Am J Dis Child* 132: 494-497, 1978.
- Hawkins EP, Perlman EJ; Germ cell tumor. *Pediatric Neoplasia. Morphology and pathology*. Parham DM Philadelphia: Ed. Lippincott - Raven; 1: 297-330, 1996.
- Bracken RB, et al; Regional lymph nodes in infants with embryonal carcinoma of the testis, *Urology* 13: 376-379, 1978.
- Exelby PR; Testicular cancer in children, *Cancer* 45(suppl): 1803, 1980.
- Wu JT, Book L, Sudar K; Serum alpha-fetoprotein (AFP) levels in normal infants, *Pediatr Res* 15: 50, 1981.
- Andrassy RJ, Corpron C, Ritchey M; Testicular tumors, *Pediatric Surgery* 5th Ed. 34: 541-545, 1998.

- 16 Pizzocara G et al: Difficulties of a surveillance study omitting retroperitoneal lymphodectomy in clinical stage I non-seminomatous germ cell tumors of the testes, *J Urol* 138: 1393-1396, 1987.
- 17 Uehling DT, Phillips E; Residual retroperitoneal mass following chemotherapy for infantile yolk sac tumor, *J Urol* 152: 185-190, 1994.
- 18 Mann JR et al.: Results of the United Kingdom Children's Cancer Study Groups, malignant germ cell tumor studies, *Cancer* 63:1657-1662, 1989.

Trabajo aceptado para su publicación en Julio del 2000

Dr. Alejandro Britos
Cno. Carrasco 4183
12100 Montevideo
Uruguay