

**Testículo: tumor de los cordones sexuales y estroma inclasificable.
 Presentación de un caso pediátrico. Aspectos clínicos e histopatológicos.**

**Valdovinos Zaputovich, Bertha M.^{*1} - Sássari Sandoval, Marilina G.^{*2}
 Piñeyro, Laura C. - Acosta Haab, Gabriela^{*} - Acevedo, Lidia N.^{*}**

1. Cátedra de Anatomía y Fisiología Patológicas. Carrera de Medicina. Facultad de Medicina. UNNE

2. Cátedra I de Histología y Embriología. Carrera de Medicina. Facultad de Medicina. UNNE

**Servicio de Anatomía Patológica y Citología Hospital Pediátrico "Juan Pablo II"-3400 Corrientes (R.A.)*

***San Isidro Patología. Centro Medico Martín y Omar-1642 San Isidro (R.A.)*

Avenida Artigas 1435. 3400 Corrientes. Argentina. 03783-475300 /06. Patologiajuanpablo@hotmail.com

ANTECEDENTES: La gran mayoría de los tumores testiculares son de tipo germinal y se presentan en pacientes jóvenes². Los tumores de los cordones sexuales y el estroma gonadal son NO germinales (**SCGSTs**) **remedan las estructuras de soporte especializadas** en las gónadas masculinas y femeninas y están representadas por células tipo Sertoli, Leydig, de la granulosa, teca, y células estromales incompletamente diferenciadas¹. La edad en la cual se diagnostican ronda los 2 años, con un comportamiento generalmente "benigno", representando el 7 al 12 % de las neoplasias testiculares prepuberales¹ y el 4% de las neoplasias testiculares generales¹⁻³. Los **SCGSTs** pediátricos pueden presentarse generalmente en forma pura y solo una pequeña proporción con patrones histológicos mixtos o inclasificable¹, la presentación clínica varía con la edad, y pueden destacarse asociaciones sindrómicas⁴⁻⁹⁻¹⁰, se han reportado casos de multifocalidad, bilateralidad y en raras ocasiones asociados a tumores germinales "metacronos" / gonadoblastoma¹⁻⁴⁻¹⁰. Debido a su comportamiento generalmente benigno, el tratamiento estándar es la orquiectomía radical por vía inguinal, con seguimiento clínico posterior para detectar precozmente casos de comportamiento agresivo; debido a que es difícil predecir el posible comportamiento maligno de estos tumores basándonos solo en las características histológicas. Aunque no están totalmente establecidos el tamaño grande del tumor, la presencia de atipias y mitosis, necrosis, e invasión vascular, parecen ser los criterios más fiables⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸. Si el niño tiene más de 10 años y/o síntomas/signos de mayor agresividad, esta indicada la linfadenectomía retroperitoneal⁵. La radioterapia y quimioterapia tienen resultados aun inciertos⁵⁻⁷. En los diagnósticos diferenciales del **SCGSTs** debemos considerar diversas posibilidades en función de su clínica, morfología y localización: tumor del seno endodérmico, tumor adenomatoide paratesticular, mesotelioma maligno, adenocarcinoma metastático (particularmente de células en anillo de sello) y tumores vasculares (hemangioma epiteliode)¹¹.

MATERIALES Y METODO: Niño de un año (L.A.G./HC: 96241) con antecedentes de mielomeningocele lumbosacro corregido, hidrocefalia con sistema de válvula de derivación ventrículo-peritoneal colocada al mes y quince días de nacido, vejiga neurogenica, pies varocavo reductibles, "hernia inguinoescrotal del lado izquierdo" detectada a los 6 meses de edad según referencia de la historia clínica al ingreso a nuestro hospital por presentar infección urinaria en enero/06, durante dicha internación se comprueba infección urinaria con urocultivo para *Escherichia coli* resistente a ceftriaxona, pero sensible a ciprofloxacina, con hallazgo en ecografía abdominal de parénquima renal heterogéneo, dilataciones caliciales, vejiga con residuo; se lo cita al servicio de cirugía para el mes de marzo/06. En julio de /06 ingresa al hospital derivado de consultorio externo de cirugía para corrección quirúrgica con diagnóstico preoperatorio de hernia inguinal bilateral, tumor testicular izquierdo, hidrocele izquierdo, en la semiología quirúrgica se describe "macrocefalia, fascie sindrómica"; La cirugía efectuada es hernioplastia inguinal derecha y corrección de hidrocele leve, orquiectomía con ligadura alta del cordón izquierdo, por tumor testicular del tamaño de una nuez (+/-3cm. de diámetro), de consistencia firme, color amarillo no sangrante, acompañado por importante hidrocele reaccional; se obtienen en el procedimiento muestra para citología y biopsia. Pendientes informes de laboratorio clínico solicitados: subunidad -β, α-feto proteína (AFP), ACE, al momento de la realización del acto quirúrgico y estudio anatomopatológicos. Los materiales obtenidos son estudiados en el servicio de anatomía patológica y citologías los mismos se encontraban fijados adecuadamente, se utilizó microscopía óptica para la evaluación, los materiales fueron procesados con las técnicas de rutina para los mismos, coloreadas con Papanicolaou y hematoxilina/eosina (H/E) las citologías (C-2006-062), y las biopsias (B-2006-333) se colorearon con H/E, PAS, PAS-D, utilizándose inmunohistoquímica, para llegar al diagnóstico correcto.

DISCUSIÓN DE RESULTADOS: En el estudio macroscópico del testículo el mismo media 5x3x2 cm. , En un área la superficie externa "impresionaba con solución de continuidad" ¿lesión intraquirúrgica o compromiso tumoral?, Al corte coloración gris amarillenta (Fig. 1), consistencia firme, acompañado de gran formación quística de 2 cm. De diámetro, con contenido gelatinoso/ blando. ; (B-2006-333). Histomorfológicamente se observó: proliferación celular difusa de células grandes poligonales con citoplasmas acidófilos-granulares, anisonucleosis, no mitosis, leve pleomorfismo, otras células son más pequeñas eosinófilas, alternando con células claras aisladas o en acúmulos (estas células son también observada en la citología)(Fig.2), en otras ares se observan nidos, cordones, túbulos, o ductos (hallados también en la citología)(Fig.3) los cuales son irregulares con células eosinófilas, rodeados por estroma

mixohialino, túbulos anulares con apariencia “tipo” Call-Exner con microcalcificaciones, otras zonas de aspecto fibroso-estromal, infiltrado de eosinófilos en parches, cápsula no continua, contacto con rete testi (Fig. 4-5-6-7).

Al no tener los resultados de los marcadores biológicos solicitados oportunamente por el médico tratante y sin clínica específica, los diagnósticos vinculables/diferenciales/preliminares fueron: tumor primitivo testicular de origen germinal versus no germinal?. Por la edad, frecuencia, incidencia, etc.; nos inclinamos por un tumor germinal, como ser un tumor del saco vitelino variante sólida, aunque desconcertaba la no-observación de inclusiones eosinófilas-PAS positivas en el citoplasma (estas pueden estar no presentes o muy disminuidas, así como los cuerpos de Schiller-Duval ; Por lo que resultó imprescindible solicitar técnicas de inmunohistoquímica para llegar a un diagnóstico correcto, se realizó Inhibina (positiva focal), Calretinina (positiva focal), Keratina AE1-AE3 (positiva en elementos epiteliales aislados); Alfa- feto- proteína (negativa), Ki67 (positivo bajo índice de proliferación), CD117 (negativo). Resultando en un diagnóstico microscópico, conclusión basada en los cambios morfológicos observados (citología e histología); así como el perfil inmunohistoquímico: **Tumor de Testículo Izquierdo Mixto de los Cordones Sexuales y Estromal Inclasificable**; la duda existente en si es un compromiso de la cápsula por tumor o es una solución de continuidad realizada en la cirugía, nos obliga a un estrecho seguimiento del paciente, en especial del testículo derecho, el cual no fue biopsiado. Así como la evaluación del contexto clínico presente en el paciente, a través de un genetista y de un endocrinólogo, interconsulta solicitada oportunamente por el servicio de anatomía patológica con el fin de confirmar o descartar un cuadro sindrómico / asociación con anomalías cromosómicas constitucionales.

Egresada clínicamente estable, afebril, con parámetros vitales normales. Control por consultorio externo.

CONCLUSIONES: El propósito de nuestra presentación, fue dar a conocer las características clínicas, histológicas, de tratamiento y evolución, de un tipo de tumor primario testicular, no muy frecuente; resaltando la utilidad de las diferentes técnicas de laboratorio especializadas en su identificación y diferenciación. Siendo determinante el hecho de trabajar de manera multidisciplinaria, más aun, cuando nos encontramos con niños afectados por síndromes y/ o asociaciones con anomalías cromosómicas constitucionales y genitales ambiguas⁴⁻⁹⁻¹⁰; esta demostrado que nos ayudaría a un diagnóstico precoz, correcto, con monitoreo/seguimiento constante, tratamiento, posibilitando así, una mejor calidad de vida del paciente.

ICONOGRAFÍA

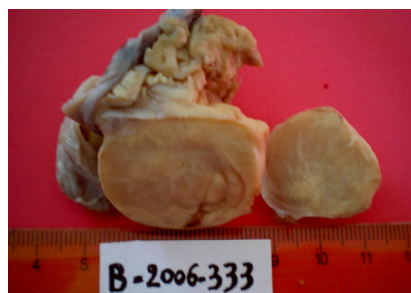


Fig. 1-L.A.G./ H.C.: 96241
B- 2006-333 Apariencia microscópica de tumor testicular
 Coloración gris amarillenta

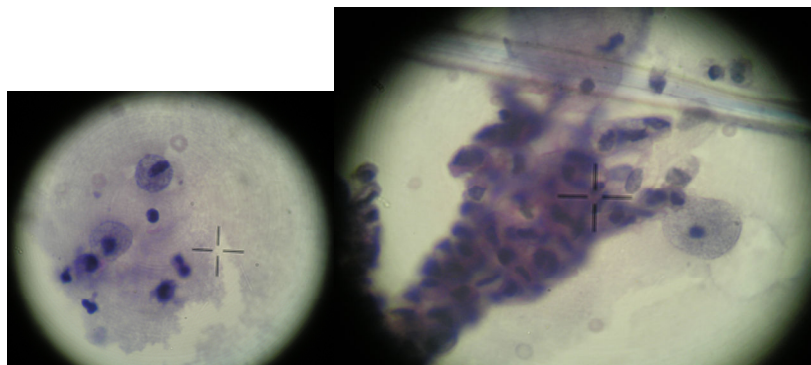


Fig.2 y 3-L.A.G./ H.C.: 96241
C- 2006-062 Técnica de Papanicolaou. Células vacuoladas, formaciones tipo tubulares/ductales

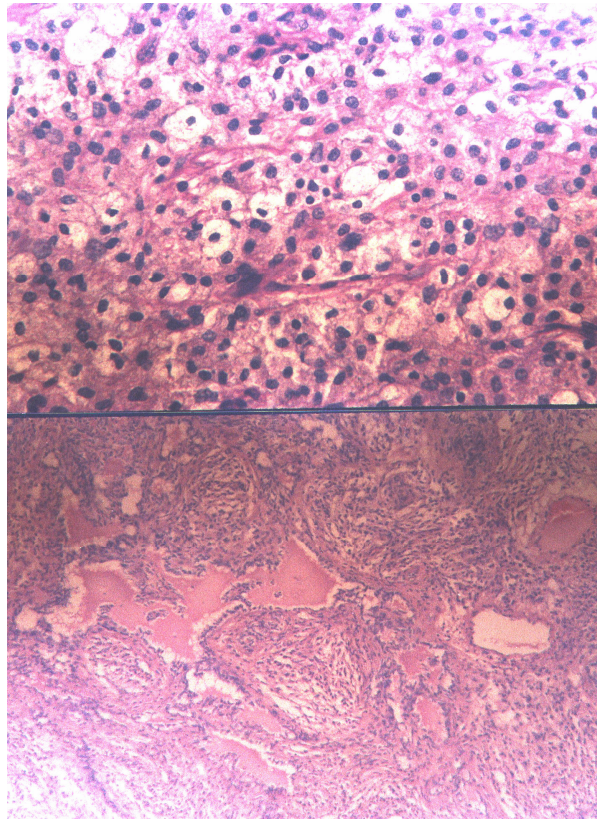


Fig.4 y5- L.A.G./ H.C.: 96241

B- 2006-333 H/E-PAS Áreas de células claras tumor de Leydig. Áreas de tumor de Sertoli, estroma fibroso con entorno tubular

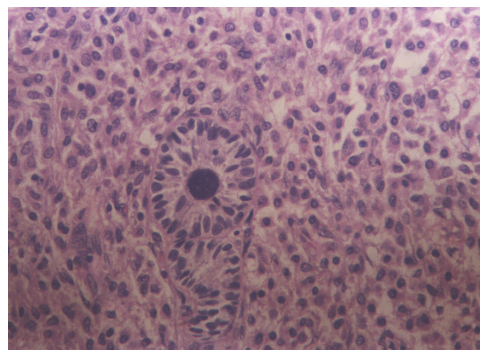


Fig.6 -L.A.G./ H.C.:96241

B- 2006-333 H/E Estructura tubular con apariencia tipo "Call - Exner" y microcalcificacion central
Pleomorfismo nuclear, citoplasmas acidofilos

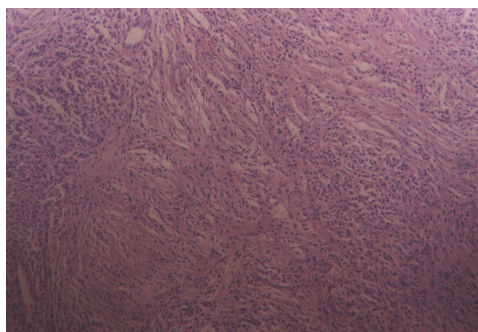


Fig. 7- L.A.G./H.C.: 96241
B- 2006-333 H/E Estroma fusocelular-colágeno denso

BIBLIOGRAFÍA:

- 1- Dehner L, Stocker JT. Pediatric Pathology. Second Ed. Vol II The Male Reproductive System. Including Intersex Disorders. Lippincott Williams and Wilkins. Cap.20 pag. 959-963- 2001
- 2- Alvarado Cabrero, I. Tumores Testiculares. Aspectos Histopatológicos. WWW.drscope.com/pac/urologia - 2005
- 3- Llarena Ibarguren, R y Col. Tumores no Germinales de Testículo. Archivos Españoles de Urología Vol. 58 N° 10. Madrid. Diciembre- 2005
- 4- Ktygier, G y Col. Tumor Maligno del Estroma Gonadal de Sertoli – Leydig. Rev. Med. Uruguay. 1995; 11:136 Vol. II N°2. Septiembre- 1995
- 5- Ssternberg, S. Diagnostic Surgical Pathology. Vol 2. Third Edition. Testicular and Paratesticular Tumors. Cap 47 pag. 2004-2010- 1999
- 6- González Peramato, P. y Col. Seminario de Uropatología. XXII Congreso SEAP. Mallorca-España Mayo- 2005
- 7- Leire, E. y Col. Tumor de Células de Sertoli Esclerosante. Rev. Española de Patología Vol. 38 N° 2- 2005
- 8- Rosai, J. Rosai and Ackerman's. Surgical Pathology. Volume One. Ninth Edition. Cap. 18 Male Reproductive System pag. 1436-1441- 2004
- 9- Camacho Castañeda y Col. Reunión de la Territorial Madrileña. Seminario de Patología Quirúrgica: Tumor de Células de la Granulosa Juvenil. 09 de Mayo- 1998
- 10- Yudamis Martínez, N. Y Col. VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y HI Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet. Gonadoblastoma. Presentación de un caso. 01-31 de Octubre- 2005
- 11- Hospital de la Zarzuela Madrid: Tumor Adenomatoide Paratesticular. Fundación Hospital Alcorcon. Reunión de la Asociación Territorial de Madrid. SEAP. 14 de Diciembre- 2002