

Tumor del saco vitelino (seno endodérmico) testicular en edad pediátrica

Testicular yolk sac (endodermal sinus) tumor in the pediatric age



¹**Dra. Jimena María Segura Guevara**

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0002-0887-3717>

²**Dra. Mariana Peña Miranda**

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0003-0753-7217>

³**Dra. Valeria Nicole Molina Jiménez**

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

 <https://orcid.org/0000-0001-5359-9473>

RECIBIDO

20/03/2019

CORREGIDO

15/04/2019

ACEPTADO

30/04/2019

RESUMEN

Los tumores del saco vitelino (TSV) representan los tumores de células germinales (TCG) testiculares malignos más frecuentes en la edad pediátrica. Dicha neoplasia, al igual que los otros subtipos de TCG, se han visto vinculados con factores de riesgo tales como criptorquidia, historia familiar de neoplasia testicular o TCG, alteraciones genéticas y microlitiasis testicular. La edad de presentación en la mayoría de los casos ronda los 16 y 17 meses de edad. En general, se presentan como masas testiculares asintomáticas, por lo que comúnmente los padres o los médicos de atención primaria son los primeros en identificarlas. Los TSV característicamente son productores de alfa feto proteína (AFP), por lo que este se considera el marcador serológico más importante, para el diagnóstico y el seguimiento posterior al tratamiento. El ultrasonido escrotal se considera la herramienta diagnóstica más importante para la caracterización de las masas testiculares. Se dice que por lo general los tumores del saco vitelino se presentan como masas sólidas, con gran hipervascularidad. La mayoría de los pacientes se presentan inicialmente con enfermedad estadio I, siendo la orquiectomía radical la única terapia requerida en esta fase. En casos más avanzados, la implementación de quimioterapia con platinos, ha demostrado mejorar la sobrevida.

PALABRAS CLAVE: tumor del seno endodérmico; neoplasias de

¹Médico general, graduado de la Universidad de Costa Rica (UCR).
segurajime01@gmail.com

²Médico general, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR).
mariana.penam193@gmail.com

³Médico general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED).
vale.molina06@gmail.com

células germinales y embrionarias; alfa feto proteína; criptorquidismo.

ABSTRACT

Yolk sac tumors (YST) represent the most frequent malignant testicular germ cell tumors (GCT) in the pediatric age. This neoplasm, like the other subtypes of GCT, have been linked to risk factors such as cryptorchidism, family history of testicular neoplasia or GCT, genetic alterations and testicular microlithiasis. The age of presentation in most cases is around 16 and 17 months of age. In general, they present as asymptomatic testicular masses, so that parents or primary care physicians are usually the first to identify them. YST characteristically produce alpha fetoprotein (AFP), so this is considered the most important serological marker for diagnosis and follow-up after treatment. Scrotal ultrasound is considered the most important diagnostic tool for the characterization of testicular masses. It is said that in general the yolk sac tumors present as solid masses, with great hypervascularity. The majority of patients present initially with stage I disease, with radical orchiectomy being the only therapy required in this phase. In more advanced cases, the implementation of platinum-based chemotherapy has been shown to improve survival.

KEYWORDS: endodermal sinus tumor; neoplasms, germ cell and embryonal; alpha fetus protein; cryptorchidism.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células germinales (TCG) son raros en la edad pediátrica, con una incidencia general estimada en 0.9 de cada 100 000 niños de hasta 15 años. Sin embargo, la incidencia ha ido en aumento, y la morbilidad asociada se ha duplicado durante los últimos 40 años (1). Presentan dos picos de incidencia, siendo el primero más pequeño a los tres años, y el segundo más grande en la adolescencia (2). En la literatura, se ha reportado que generalmente el 80% de los que se diagnostican son benignos, y el otro 20% malignos. Los tumores testiculares representan el 10% de los TCG en la edad pediátrica y el 30% de los TCG malignos (3). Los tumores malignos en niños más pequeños son principalmente tumores del saco vitelino, mientras que en niños mayores son de

mayor frecuencia los seminomas y los tumores mixtos (2).

Los TCG surgen a partir de una variación de la diferenciación normal de las células germinales, por lo que incluyen un grupo de neoplasias muy heterogéneas, con gran variabilidad en la histología y en los sitios de presentación. Los sitios extragonadales representan un 60% de los casos, siendo la presentación sacrococcígea la más frecuente, mientras que los sitios gonadales (ovario y testículos) representan un 40% en la edad pediátrica (3).

El tumor del seno endodérmico (TSE), o también conocido como tumor del saco vitelino, es el tumor maligno más frecuente y más agresivo en niños, representando aproximadamente 70-80% de todos los tumores testiculares malignos pre puberales (1). Las primeras caracterizaciones de dicho tumor,



enfocadas en edad pediátrica, fueron elaboradas en cuatro publicaciones entre los años 1950 y 1962, poco tiempo después de que la naturaleza de célula germinal fuera establecida por el Doctor Telium. El primer caso reconocible de TSE fue reportado en el año 1910 (4).

Dicha neoplasia puede hacer metástasis a ganglios linfáticos regionales, hígado, pulmón y cerebro. Este se caracteriza por la secreción de alfa feto proteína (AFP), la cual cuenta con una vida media de 5 días, por lo cual representa un marcador serológico de suma importancia para el diagnóstico, durante y después del tratamiento (3). Su presentación por lo general es una masa escrotal asintomática, por lo que su diagnóstico puede retrasarse si no se identifica la misma por parte de las padres o los médicos de atención primaria de los niños (1).

Debido al comportamiento maligno y silente que presentan estos tumores, y su baja incidencia, la siguiente revisión busca abordar de forma general dicha neoplasia, la presentación clínica y los diferentes métodos diagnósticos y de tratamiento, para que sea una patología que se tengan en mente y se pueda realizar un adecuado abordaje desde la atención primaria hasta la especializada.

MÉTODO

Para la presente revisión bibliográfica se utilizaron las herramientas google scholar y pub med, con las palabras claves “tumor testicular”, “tumores del saco vitelino”, “tumor del seno endodérmico”, “criptorquidia” y “tumores testiculares pediátricos”. Se estableció como filtro para la búsqueda, el rango de fecha de

publicación a partir del 2014. Además, se revisó del libro de referencia para Urología pediátrica, la última edición del Campbell-Walsh urología, específicamente el capítulo de “Oncología urológica pediátrica”. De dichas fuentes se obtuvieron publicaciones científicas y se revisaron para la recopilación de información y elaboración del presente escrito.

FACTORES DE RIESGO

1. Criptorquidia

La criptorquidia o testículos no descendidos es un diagnóstico clínico común en niños recién nacidos, y es uno de los factores de mayor riesgo para cáncer testicular. Su asociación es bien documentada desde los años 1940. Dicha condición incrementa la presentación de TCG testicular con un riesgo relativo de 3.7-7.5 veces más que la población con testículos escrotales. Se dice que alrededor del 10% de los casos de TCG ocurren en hombres con historia de criptorquidia, siendo mayor el riesgo en los casos de testículos intra-abdominales y de criptorquidia bilateral (en comparación con la unilateral) (5).

En un estudio que involucró a 16 983 hombres con diagnóstico de criptorquidia, el riesgo relativo de desarrollar cáncer testicular fue de 2.2 en aquellos que se les realizó la orquidopexia antes de los 13 años, en comparación con 5.4 en aquellos que se sometieron a la orquidopexia a los 13 años o después. Dichos resultados sugieren que el cambio hormonal que se sufre en la pubertad, puede jugar un papel en el riesgo de desarrollo de cáncer testicular en niños (6).

La Asociación Americana de Urología (AUA) publicó en el 2014 las guías para el manejo de los testículos no descendidos, donde indican que la orquidopexia debe realizarse antes del primer año de vida, basados en el número de cambios en la cantidad de células germinales que empieza posterior a esta edad (7). Por otro lado, la Asociación Canadiense de Urología (CUA) en sus guías del 2017 indican que su recomendación actual es de realizar la orquidopexia entre los primeros 6 y 18 meses de vida (8).

2. Historia familiar

Dentro de la literatura, se establece que aproximadamente de un 1-3% de los hombres afectados por un TCG testicular, presentan a un miembro de la familia con la misma enfermedad, lo que sugiere una predisposición hereditaria. Dentro de los estudios más grandes que se han realizado para estudiar casos control con historia de cáncer testicular, se evidenció que el factor de riesgo más importante para cáncer testicular era hereditario. El riesgo relativo de desarrollar cáncer testicular se incrementa de 8 a 10 veces más en hermanos y de 4 a 6 veces más en hijos de hombres con dichas neoplasias en comparación a hijos o hermanos sin parientes afectados (6).

Se ha descrito que la anticipación genética, puede estar presente en casos hereditarios de cáncer testicular, es decir que la edad de aparición de la enfermedad del hijo es más temprana que en el caso del padre.

En un estudio publicado en el 2018, donde se analizaron 7 998 parientes de niños con TCG, se reportó un número mayor del esperado de parientes, tanto femeninos como masculinos, portadores

de TCG. Sin embargo, fue significativo sólo en los parientes masculinos. Dichos resultados, indican los autores, prueba la hipótesis de que la agregación de TCG familiar ocurre tanto en hombres como en mujeres (9).

3. Microlitiasis testicular (MT)

La presencia de microlitiasis testicular se ha vinculado en distintas ocasiones con un aumento en el riesgo de desarrollo posterior de tumores testiculares malignos (10). Se reporta que su prevalencia general en hombres asintomáticos, va de 2.4-5.6%, y que incrementa con la edad. Existen diferentes condiciones a las que se ha vinculado la MT, siendo estas tanto benignas como malignas (criptorquidia, Síndrome de Down, Síndrome McCune-Albright, Síndrome Peuzr-Jeghers, carcinoma in situ y tumores de células germinales) (11).

En un estudio publicado en el 2017, se le realizó US escrotal a un total de 37 863 niños, de los cuales un 2.90% (83 niños) presentó microlitiasis testicular o microcalcificaciones, siendo estas en la mayoría de los casos bilaterales (78%) versus las unilaterales (21.97%). Dentro de los resultados, se reporta que en 4.64% de los niños con MT se identificó tumor, en comparación a 0.33% de los niños sin MT. Además, TCG malignos se identificaron en 2.8% de los pacientes con MT, versus un 0,12% de los niños sin MT. Esta investigación concluyó que existe una fuerte asociación entre MT y neoplasias testiculares primarias en la edad pediátrica, siendo así que los niños con MT tienen aproximadamente 22 veces más riesgo de desarrollar un TCG maligno que niños sin MT (10).

En el 2014, Suominen y colaboradores, realizaron un revisión de MT y su

asociación con tumores testicular, donde valoraron 54 diferentes publicaciones de dicho tema. Ellos plantearon finalmente, que la MT debe de ser considerada una condición benigna en la edad pediátrica, sin embargo dado que sí existe una asociación con malignidad testicular, no puede simplemente ser ignorado. En la actualidad no existen recomendaciones para el seguimiento de la MT basadas en evidencia fuerte, sin embargo ellos plantean una serie de recomendaciones propias basadas en su experiencia. Indican inicialmente que la auto-examinación testicular en niños mayores, con MT, es aconsejable. Para niños en la edad pre puberal, un chequeo clínico anual debería de ser ideal. Y por último, proponen que en los casos de pacientes de alto riesgo, es decir que cuenten con otros factores que incrementan el riesgo de malignidades testiculares, el plan de manejo debe de ser individualizado, y se debe de garantizar una vigilancia más activa, hasta el punto de plantear biopsias testiculares y/u orquiectomías tempranas en casos seleccionados (11).

GENÉTICA

La anomalía cromosómica más frecuente que se ha relacionado con las neoplasias intratubulares de las células germinales es el isocromosoma de 12p o i(12p). Se conoce que la alteración corresponde a un evento genético temprano (5).

Los TCG testiculares principalmente en la edad adolescente presentan en algunas ocasiones anomalías similares a las de los adultos, tales como la pérdida de los cromosomas 11, 13 y

18, y la ganancia de los cromosomas 7, 8 y X (5).

Específicamente de los tumores del seno endodérmico, la literatura reporta anomalías recurrentes en los tumores pre puberales. La presencia de una deleción del brazo corto del cromosoma 1, se ha encontrado en el 80-100% de los casos estudiados (5). En un estudio en el 2015, los hallazgos más recurrentes fueron ganancias del 20q y pérdidas de 1p y 6q. Sin embargo, se establece que se sabe todavía muy poco acerca de los genes involucrados en el desarrollo de los tumores del seno endodérmico. La recurrencia de las anomalías cromosómicas en dichos tumores, como lo es la pérdida del 1p, hacen pensar que estas delaciones juegan un rol importante en la patogénesis (4).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

1. Edad de presentación

Se reporta que en promedio, la edad de aparición en niños es entre los 16 y los 17 meses de edad, y sólo aproximadamente un 6% ocurren después de los 5 años de edad. En adultos jóvenes, los tumores del seno endodérmico también se pueden documentar, sin embargo en la mayoría de los casos forman parte de un tumor de células germinales mixto (4).

2. Características clínicas

Los tumores testiculares del seno endodérmico en general, cuentan con una presentación clínica muy similar, ya que se presentan como una masa testicular asintomática en gran parte de los casos (4). En el 2018, Song y colaboradores publicaron una

investigación en la que se estudiaron 21 casos de niños con tumores del saco vitelino. Ellos reportaron que en la totalidad de los casos estos fueron inicialmente identificados por los padres de los niños, como masas testiculares asintomáticas (12).

Por lo general, los tumores al diagnóstico rondan entre 1 a 12 centímetros como dimensión máxima (4). En otras ocasiones, siendo estas la minoría, la presencia de una hernia inguinoescrotal, o un hidrocele, pueden ser los hallazgos que lleven al diagnóstico de la neoplasia testicular. Aproximadamente de un 15% a 20% de los pacientes con tumor testicular, presentan hidrocele concomitante, lo cual puede jugar un papel retrasando el diagnóstico. Los TCG testiculares en general, deben de sospecharse y diferenciarse de otras patologías escrotales, tales como torsión testicular, ruptura, epididimitis y masas paratesticulares (13).

En casos aún más infrecuentes, la torsión de un testículo abdominal no descendido que contiene un tumor, se puede presentar como un dolor abdominal súbito (2).

Es importante recalcar, que a pesar de que la presentación bilateral es infrecuente y rara, a la hora de la exploración física, también se le debe de brindar atención al testículo contralateral, para descartar casos excepcionales en los que haya compromiso de ambos lados (14).

Dado que los tumores del saco vitelino testiculares no son hormonalmente activos, generalmente los paciente carecen de síntomas endocrinos relacionados, en contraste con los ejemplos de los mismo tumores ováricos,

que ocasionalmente sí son hormonalmente activos (4).

3. Estadiaje y metástasis al diagnóstico

Diferentes sistemas de estadiaje se utilizan para los pacientes en la edad pre puberal y post puberal. El publicado por el Grupo de Oncología Infantil ("The Children`s Oncology Group (COG)") (Tabla 1) debe de ser utilizado en niños pre puberales, mientras que el propuesto por El Comité Americano de Cáncer ("American Joint Committee on Cancer (AJCC)") se emplea para adolescentes peri y post puberales (13).

En más del 90% de los pacientes pre púberes, al diagnóstico se presentan como un estadio I, con metástasis en sólo el 20% de los casos (5). La metástasis ocurre típicamente por la vía hematogena en aproximadamente un 40% de los casos, a sitios como riñones y pulmones, y en un 27% de los casos por la vía linfática, generalmente a ganglios linfáticos retroperitoneales.

En un estudio en el 2015, se reportó que de los ocho pacientes que se presentaron con metástasis, estos lo desarrollaron previo al diagnóstico, o durante los 11 meses posteriores, por lo que sugieren que después de un seguimiento de 2 o 3 años, las recurrencias son improbables, y las visitas pueden irse disminuyendo hasta el alta (4).

MARCADORES SEROLÓGICOS

La medición de marcadores tumorales en pacientes pre puberales, se limita típicamente en la práctica clínica a la medición de alfa feto proteína (AFP). Dicho marcador es elaborado por los tumores del saco vitelino, el cual

TABLA 1. Estadiaje de los tumores de células germinales por el Grupo de Oncología Infantil

	Tumor Primario	Retroperitoneo y Metástasis	Marcadores Tumorales
Estadio I	Tumor limitado a testículo y completamente resecado por abordaje inguinal superior	No evidencia de enfermedad en retroperitoneo o metastásica	Marcadores tumorales normales después de disminución adecuada con vida media; o, si marcadores normales o desconocidos al diagnóstico, se debe de tener muestra negativa de nódulo retroperitoneal ipsilateral para confirmar enfermedad estadio I
Estadio II	Orquidectomía transescrotal; enfermedad microscópica en escroto o en cordón espermático > 5 cm del borde proximal	Nódulos linfáticos retroperitoneales involucrados, todos ≤ 2 cm	Marcadores tumorales aumentado tras adecuada vida media
Estadio III	Cualquier tumor primario	Nódulos retroperitoneales > 2 cm, pero compromiso visceral o abdominal	Cualquier marcador tumoral
Estadio IV	Cualquier tumor primario	Metástasis distal o compromiso visceral	Cualquier marcador tumoral

Fuente: elaborado por el autor con información tomada de: Grantham E, Caldwell B, Cost N. Current urologic care for testicular germ cell tumors in pediatric and adolescent patients. Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations. 2016 02;34(2):65-75.

virtualmente representa todos los tumores testiculares primarios malignos en la edad pre puberal. Niveles séricos de AFP se encuentran elevados en aproximadamente un 90% de los niños con dicho tumor (15). Sin embargo, la inmunoreactividad a la AFP es variable, y un resultado negativo no excluye el diagnóstico de tumor de saco vitelino (4). Es importante recalcar, que los niveles de AFP pueden estar normalmente elevados en recién nacidos, con una tendencia a normalizarse al año de edad, por lo que realizar mediciones entre estas edades, puede convertirse en un factor que lleve a errores diagnósticos. En general, niveles elevados de AFP en

pacientes mayores de un año, casi siempre indican la presencia de un tumor del saco vitelino, y prácticamente precluyen el abordaje de conservación de tejido testicular (15).

La AFP no presenta aumento en los tumores seminomatosos, por lo que una AFP elevada en un tumor que aparenta histopatológicamente ser 100% seminoma, debe de indicar la presencia de una neoplasia o un componente no seminomatoso todavía no detectado (14). Adicionalmente, en los hombres adolescente que se encuentran bajo estudios por una masa testicular, la gonadotropina coriónica humana (GCH) debe de obtenerse, ya que en esta edad

se encuentra aumentada la incidencia de tumores de células germinales mixtos, coriocarcinomas y seminomas. Dado que estas histologías son sumamente infrecuentes en la edad pre puberal, la GCH no es de utilidad en dicha población (15).

Glypican - 3, una proteína oncofetal que se ha encontrado que regula el crecimiento y la diferenciación durante la embrionogénesis, también se ha reportado positiva en los tumores del saco vitelino, con una mejor sensibilidad que la AFP. Sin embargo, al igual que la anterior, con una inmunorreactividad variable y leve en algunos casos (4).

SALL4, el cual es un marcador inmunohistoquímico relativamente reciente, también se ha encontrado fuertemente implicado en el tumor del saco vitelino, habiendo este sido positivo también en casos de metástasis. Según se ha reportado en la literatura, este nuevo marcador aparenta ser más sensible que el glypican - 3 y la AFP, sin embargo en contraste con estos, también puede positivizar en otros tipos de neoplasias, por lo que no resulta específico para el tumor en cuestión (4).

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

1. Ultrasonido escrotal (USE)

El ultrasonido escrotal es una de las herramientas diagnósticas más importantes para el abordaje de una masa testicular. Dicha técnica es útil para realizar una caracterización, y en algunas ocasiones dilucidar si efectivamente se trata de una masa primaria del testículo o si corresponde a una lesión extra testicular (15). El USE también se convierte en un herramienta primordial en los casos de masas testiculares que

no pueden ser adecuadamente palpadas o examinadas, por la presencia simultánea de un hidrocele grande y tenso, u otras condiciones testiculares (14).

A pesar de que no es una herramienta completamente confiable para determinar si el origen de una masa testicular es benigno o maligno, se han descrito en la literatura diversas características que ayudan a orientarse hacia ciertos tipos de diagnósticos. Algunos autores han reportado que la certeza del diagnóstico histológico por USE es alrededor de 75% cuando se combina con los síntomas clínicos (15). Los tumores del saco vitelino por lo general tienden a aparecer en los USE como masas sólidas con hipervascularidad. Song y colaboradores, en el 2018, publicaron un reporte de 21 casos de tumores del saco vitelino en pacientes pediátricos valorados por USE. Reportaron 14 casos de lesiones focales, las cuales fueron en general sólidas y ovoides, con textura de ecos homogéneos o espacios múltiples anecoicos, y con hipervascularidad. Por otro lado, los casos de neoplasias difusas, presentaron texturas heterogéneas e igualmente hipervascularidad. Finalmente, ellos concluyen que a pesar de que diversos autores han mencionado que las características de los tumores del saco vitelino en la edad pediátrica son inespecíficas, los resultados de estos 21 casos sugieren que cuando un USE pediátricos revela una lesión focal homogénea, una masa sólida con áreas quísticas o componentes quísticos, o una neoplasia heterogénea difusa, se debe de sospechar tumor del saco vitelino (12).

El USE en algunas ocasiones se ha reportado que puede subestimar el volumen de parénquima testicular restante, que podría estar simplemente presionado por la masa presente, por lo que este hallazgo no necesariamente debe de desalentar a manejos más conservadores del parénquima testicular (15).

2. Tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM)

El TAC es una herramienta diagnóstica que se ha descrito para los casos de neoplasias testiculares en la evaluación pre operatoria abdominal, para evaluar la presencia de metástasis y compromiso de ganglios linfático retroperitoneales (2). Para los TCG malignos, el TAC y/o la RM de abdomen, tórax y pelvis se sugieren en algunos casos. Si la malignidad es altamente sospechosa basado en síntomas o marcadores tumores elevados, el estadiaje con imágenes puede ser beneficioso previo a la orquiectomía. El TAC de tórax se debe de realizar en los casos en los que haya sospecha de metástasis observable en una radiografía de tórax (13).

3. Histopatología

Microscópicamente, los tumores del saco vitelino se caracterizan por una apariencia papilar con un centro fibrovascular. La presencia de los cuerpos de Schiller-Duval, los cuales se consideran patognomónico para este tumor, se reportan en aproximadamente el 50% de los casos; y se caracterizan por papilas elongadas o redondeadas que contienen un centro fibrovascular cubierto por células tumorales de forma cuboidal a columnar.

En la exploración macroscópica, los tumores del saco vitelino son sólidos, de colores pálidos de gris a amarillo, con un superficie de corte mucoso, y no encapsulados. En algunos casos, particularmente en tumores grandes, hemorragia y necrosis pueden estar presentes (4,13).

TRATAMIENTO

1. Abordaje con preservación de testículo

Para pacientes en los cuales se considera dicho abordaje, se le debe de dar una adecuada consejería a los padres sobre las posibilidad de convertir el abordaje durante la intervención en una orquiectomía radical. Los pasos iniciales para este abordaje son los mismos que para una orquiectomía radical, sin embargo, posteriormente se realiza una resección sólo de la masa y se envía a biopsia por congelación. Si una histología benigna se confirma, el testículo remanente se puede conservar y reinsertar en el saco escrotal. Por otro lado, si se identifica malignidad, o la biopsia por congelación no es diagnóstica, se procede a realizar una orquiectomía radical (15).

2. Abordaje radical y terapia adyuvante

El tratamiento inicial del tumor del saco vitelino es la orquiectomía inguinal radical. Dicho tratamiento resulta curativo en la mayoría de los casos, por lo que no se indica disección de ganglios linfáticos retroperitoneales o quimioterapia adyuvante de rutina (5).

Los pacientes en estadio clínico I, no requieren de terapia adyuvante posterior al abordaje inicial con orquiectomía

radical. Los pacientes que han sido sometidos a biopsias escrotales previas, se deben de considerar estadio II. En esta categoría, se indica realizar una orquiectomía total, con resección de todas las estructuras del cordón espermático, sin embargo no es necesario realizar un hemiescrotectomía. En los casos donde se identifique compromiso linfático retroperitoneal, o cuando haya elevación persistente de AFP, se debe de presumir enfermedad metastásica. Dichos pacientes deben de ser abordados como estadio III, por lo que sí se indica la recolección de muestras o biopsias de los ganglios linfáticos. Finalmente, la utilización del tratamiento quirúrgico con quimioterapia a base de platino (cisplatino, etopósido y bleomicina) se reserva para casos de tumores avanzados (5).

3. Seguimiento

En general, dentro del seguimiento, se recomienda un control mensual con radiografía de tórax, TAC y/o RM retroperitoneal durante tres meses, y posteriormente cada 6 meses. Dicho control, se debe de continuar por hasta 36 meses después del tratamiento (5). El control de los marcadores tumorales, se debe de hacer seriadamente y con mayor frecuencia, tomando en consideración que la vida media de la AFP va de 5 a 7 días. En los casos en las que no se logre normalizar los valores de este marcador posterior al abordaje quirúrgico, se debe de sospechar la presencia de enfermedad residual o metástasis a distancia (14).

4. Efectos adversos

La infertilidad, desafortunadamente, es uno de los efectos adversos más frecuentes en el tratamiento oncológico

de esta patología. Las opciones con las que se cuentan son sumamente limitadas en la población pre puberal, por lo que en los casos en los que se crea conveniente, el potencial de preservación de tejido testicular y de la fertilidad, deben de discutirse ampliamente, tomando en consideración todos los riesgos y beneficios, en conjunto con los padres del paciente (16).

SOBREVIDA

Como se mencionó anteriormente, en la mayoría de pacientes en estadio I, el abordaje radical es curativo. En el 2015 Rescorla y colaboradores analizaron una población de 80 pacientes masculinos entre 0 y 15 años y con enfermedad estadio I, y determinaron que dicha categoría tiene una excelente supervivencia cuando se trata sólo con cirugía, sin embargo identificaron que la edad mayor a 10 años, histología mixta y la presencia de invasión linfovascular, se asocia con recaídas y permiten identificar a pacientes como de alto riesgo (17).

Para los pacientes en estadio II, la supervivencia a 6 años libre de enfermedad y la supervivencia general, es también cerca del 100%. En enfermedad estadio III, los pacientes de edad menor de 15 años, se asocian a una mejor supervivencia libre de enfermedad a 6 años, siendo esta aproximadamente de 100% versus 83,3% en pacientes mayores de 15 años. Finalmente, para pacientes categorizados como estadio IV, también los niños menores de 15 años presentan una mejor supervivencia libre de enfermedad y supervivencia general, siendo esta de 94,4% y 100%, versus 84% y 84%, respectivamente (5).

CONCLUSIONES

A partir de la revisión realizada, es posible determinar que los tumores del saco vitelino representan una de las entidades testiculares malignas más frecuentes en la edad pediátrica, y que han vinculado múltiples factores de riesgo a su desarrollo, sin embargo no todos son prevenibles o modificables. De forma importante se destaca la criptorquidia, ya que representa uno de los factores de riesgo más importantes, y en este caso sí existen recomendaciones para disminuir su afectación, como se menciona anteriormente, por medio de una corrección temprana, entre los primeros 6 a 18 meses de vida (5,8). Sin embargo, a pesar de que existen factores de riesgo no modificables, se puede concluir que es importante que siempre se tengan presentes y se aborden en todas las valoraciones generales de los pacientes en edad pediátrica (1). Como se describe en la presente revisión, la presentación clínica más frecuente de dichos tumores se describe como una masa testicular unilateral asintomática. En la literatura se menciona que en la mayoría de ocasiones son identificadas por los padres del paciente (12), por lo que es de suma importancia la recomendación a partir de lo descrito de educación hacia los padres de pacientes sanos, y especialmente a los de pacientes con factores de riesgo, para aumentar la detección precoz y el abordaje temprano. La AFP continúa siendo el marcador serológico más

utilizado y de mayor impacto clínico, ya que permite orientar tanto el diagnóstico, como el seguimiento posterior al tratamiento. Como se describe a lo largo de la revisión, es recomendable su medición en los casos de pacientes con masas testiculares asintomáticas, donde exista la sospecha de una neoplasia, y en el seguimiento posterior a la intervención quirúrgica, para determinar la erradicación completa de la neoplasia (14).

Se destaca también, el USE, ya que se propone como una herramienta sumamente importante para el abordaje de pacientes con masas testiculares, y a pesar de que no es diagnóstica en todos los casos, puede orientar, dependiendo de los hallazgos, el abordaje terapéutico y el diagnóstico (12). Sin embargo, se deduce que el diagnóstico definitivo de estas neoplasias se realiza por medio de histología post orquiectomía, y se destacan los cuerpos de Schiller-Duval como patognomónicos de los tumores del saco vitelino (13). Finalmente, se concluye que la orquiectomía radical, en los pacientes con estadios temprano, continúa siendo el abordaje terapéutico de elección, demostrando tener un gran resultado en la supervivencia y supervivencia de los pacientes. Por otro lado, la quimioterapia a base de platinos, ha demostrado buenos resultados en casos avanzados, y continúa siendo una recomendación en casos individualizados con presentaciones en estadios más tardíos (5,17).

REFERENCIAS

1. Wei Y, Wu S, Lin T, He D, Li X, et al. Testicular yolk sac tumors in children: a review of 61 patients over 19 years. *World Journal of Surgical Oncology*. 2014; 12(1): 400. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-12-400>

2. Rescorla F. The Surgery of Childhood Tumors. 1st Ed. Berlin: Springer; c2016. Malignant Germ Cell Tumors; p. 333-344. https://doi.org/10.1007/978-3-662-48590-3_19
3. Cecchetto G. Gonadal germ cell tumors in children and adolescents. Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons. 2014; 19(4): 189-194. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.141995>
4. Cornejo K, Frazier L, Lee R, et al. Yolk Sac Tumor of the Testis in Infants and Children. The American Journal of Surgical Pathology. 2015; 39(8): 1121-1131. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000432>
5. Wein A, Kavoussi L, Novick A, et al. Campbell-Walsh Urología. 10th ed. México, D.F.: Médica Panamericana; c2015. Capítulo 137, Oncología urológica pediátrica; p. 3717-3750.
6. Hanna N, Einhorn L. Testicular Cancer - Discoveries and Updates. New England Journal of Medicine. 2014; 371(21): 2005-2016. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1407550>
7. Kolon T, Herndon C, Beker L, et al. Evaluation and Treatment of Cryptorchidism: AUA Guideline. The Journal of Urology. 2014; 192(2): 337-345. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2014.05.005>
8. Braga L, Lorenzo A, Romao R. Canadian Urological Association-Pediatric Urologists of Canada (CUA-PUC) guideline for the diagnosis, management, and followup of cryptorchidism. Canadian Urological Association Journal. 2017; 11(7): E251-E260. <https://doi.org/10.5489/cuaj.4585>
9. Poynter J, Richardson M. Family history of cancer in children and adolescents with germ cell tumors: a report from the Children's Oncology Group. British Journal of Cancer. 2017; 118(1): 121-126. <https://doi.org/10.1038/bjc.2017.358>
10. Trout A, Chow J, McNamara E, et al. Association between Testicular Microlithiasis and Testicular Neoplasia: Large Multicenter Study in a Pediatric Population. Radiology. 2017; 285(2): 576-583. <https://doi.org/10.1148/radiol.2017162625>
11. Suominen J, Jawaid W, Losty P. Testicular microlithiasis and associated testicular malignancies in childhood: A systematic review. Pediatric Blood & Cancer. 2014; 62(3): 385-388. <https://doi.org/10.1002/pbc.25343>
12. Song Q. Ultrasound Appearances of Pediatric Testicular Yolk Sac Tumors: Twenty-one Cases in a Single Institution. Journal of Ultrasound in Medicine. 2018; 37(10): 2457-2463. <https://doi.org/10.1002/jum.14597>
13. Grantham E, Caldwell B, Cost N. Current urologic care for testicular germ cell tumors in pediatric and adolescent patients. Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations. 2016 02;34(2):65-75. <https://doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.06.008>
14. Tasian G, Kolon T. Fundamentals of Pediatric Surgery. 1st Ed. Cham: Springer; c2017. Testicular Tumors: p. 819-823. https://doi.org/10.1007/978-3-319-27443-0_103
15. Woo L, Ross J. The role of testis-sparing surgery in children and adolescents with testicular tumors. Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations. 2016 02; 34(2): 76-83. <https://doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.05.019>
16. Long C, Ginsberg J, Kolon T. Fertility Preservation in Children and Adolescents With Cancer. Urology. 2016; 91: 190-196. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2015.10.047>
17. Rescorla F, Ross J, Billmire F, et al. Surveillance after initial surgery for Stage I pediatric and adolescent boys with malignant testicular germ cell tumors: Report from the Children's Oncology Group. Journal of Pediatric Surgery. 2015; 50(6): 1000-1003. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.03.026>