

Tumor del seno endodérmico: presentación de un caso

Endodermal sinus tumor: a case presentation

Dr. Orlando Ojeda Díaz ^I; Dr. José Raúl Sánchez Aguilar^{II}; Dra. Jalima Jiménez Morejón^{III}; Dr. José Enrique Castro Guevara^{IV}

I Especialista de I Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al niño. Profesor Instructor. Hospital Materno Universitario Ana Betancourt de Mora. Camagüey, Cuba. ojedad@finlay.cmw.sld.cu

II Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor instructor. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

III Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: los tumores de células germinales del ovario son poco comunes y se observan con mayor frecuencia en adolescentes. Dentro de la gama de tumores de las células germinales, el tumor de seno endodérmico ocupa el 2 %. **Objetivo:** describir un nuevo caso de tumor del seno endodérmico dentro de los existentes en la literatura. **Caso clínico:** paciente femenina de 17 años de

edad, adolescente que debutó con trastornos menstruales, en el estudio ecográfico abdominal se halló la presencia de una tumoración ovárica. Lo inusual fue que se observó un rápido crecimiento del tumor en corto tiempo. La paciente fue operada y seguida por los oncólogos, recibió tratamiento con poliquimioterapia y no presentó recidivas.

Conclusiones: el tumor de seno endodérmico en un número de casos se presentan de forma silenciosa, detectados ocasionalmente por ecografía, aunque en la mayoría, una forma de presentación frecuente es dolor abdominal, que puede ser intermitente o agudo, asociado a una masa abdominal o pélvica palpable, datos que no se recogieron en la paciente. En un 10 % (formas agudas) ocurre torsión, ruptura y/o hemorragia, por lo que es importante tener presente esta enfermedad cuando se presenta en niñas prepuberales y adolescentes.

DeSC: TUMOR DEL SENO ENDODÉRMICO; CÉLULAS GERMINATIVAS; QUIMIOTERAPIA COMBINADA; NEOPLASIAS OVÁRICAS; ADOLESCENTE; ESTUDIOS DE CASOS.

ABSTRACT

Background: germ cell tumors of ovary are uncommon and occur most frequently in adolescents. Within the range of germ cell tumors, endodermal sinus tumor occupies the 2 %. **Objective:** to describe a new case of endodermal sinus tumor among the existing literature. **Clinical case:** a 17-year-old female patient was presented with menstrual disorders; in the abdominal ultrasound was found the

presence of an ovarian tumor. The unusual of this case was the quick growth of the tumor in a short time. The patient was operated and followed by oncologists, polychemotherapy treatment was performed and no recidivation was presented. **Conclusion:** endodermal sinus tumor in a number of cases occur silently, occasionally detected by ultrasound examination, although most of them, a frequent presentation is abdominal pain which may be intermittent or acute pain, associated with a palpable abdominal or pelvic mass, data that were not collected in this patient. In a 10 % of the acute forms occurs torsion, rupture with or without bleeding, that is why it is important to take into account this disease because it may appears in prepuberal girls and adolescents.

DeSC: ENDODERMAL SINUS TUMOR; GERM CELLS; DRUG THERAPY, COMBINATION; OVARIAN NEOPLASMS; ADOLESCENT; CASE STUDIES.

INTRODUCCIÓN

Los tumores derivados de las células germinales constituyen el 15-20 % de todos los tumores ováricos en el adulto y el 60-70 % en los niños.¹ Son el segundo grupo de tumores más frecuentes, después de los epiteliales. Se dan a cualquier edad. Generalmente son unilaterales y curables si se diagnostican tempranamente. Cuanto más joven es el paciente, más probable que este tumor de células germinales sea maligno.^{2,3} Para ambas edades las variantes más frecuentes de tumores benignos de células germinales son los teratomas maduros quísticos (95 %),⁴ sin

embargo, en los niños predominan las variantes malignas como los teratomas inmaduros,^{5, 6} disgerminoma, carcinoma primario, tumor del seno endodérmico o saco vitelino, que ocupa el segundo lugar por orden de frecuencia entre todos los tumores malignos procedentes de las células germinales.⁷ Son frecuentes las formas mixtas con diferentes tipos histológicos.

El tumor del seno endodérmico, es un tumor derivado de células multipotenciales primitivas, que se diferencian en estructuras del saco vitelino. El tumor es muy agresivo. Histológicamente presenta estructuras conectivas perivasculares revestidas por epitelio cuboideo, produce alfa-feto-proteína. Es poco frecuente.^{2, 3}

Desde el punto de vista macroscópico son tumores grandes, no encapsulados de colores gris-amarillento, blandos, que infiltran las estructuras vecinas. Al corte las áreas de necrosis y hemorragia son frecuentes. Microscópicamente pueden presentar una gran variedad de patrones histológicos: microquístico (reticular), macroquístico, sólido tipo blastemal, perivascular, polivesicular vitelino, glandular, entérico, papilar, hepatoide y sarcomatoide en un estroma generalmente mixoide, las áreas de necrosis y hemorragias son frecuentes. Los elementos celulares pueden variar dependiendo del patrón en cúbicas, columnares, sarcomatoide o redondas, por lo que es común en ellas la atipia celular. El hallazgo de estructuras glomeruloides (cuerpos

CASOS CLÍNICOS

de Schiller Duval) y los glóbulos hialinos redondos facilitan el diagnóstico histológico.^{7, 8} La histogénesis todavía no está clara. En primer lugar, se sugiere que el tumor del seno endodérmico podría originarse de las células germinales que escapó su curso de migración del saco vitelino a la cordillera genital durante la embriogénesis.^{4,5} En segundo lugar la persistencia de las celdas embrionarias pluripotenciales, que escapó de la influencia del proceso de diferenciación durante la embriogénesis.⁸

En el pasado, el resultado de estos tumores era muy pobre y el pronóstico era casi siempre fatal. Con la refinación de opciones de quimioterapia en las últimas décadas las proporciones de supervivencia han mejorado.⁹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, blanca, de 17 años de edad, que comenzó con trastornos menstruales hace ± un año, seguida en la consulta infanto-juvenil, por dolores abdominales en hipogastrio, intermitentes. Se realizó ecografía abdominal en el que se encontró una tumoración anexial derecha de 60x 60 mm, que puede estar en relación con ovario ecogénico, con elementos ecolúcidos en su interior, por lo cual es remitida a nuestra consulta. Esta paciente se encontraba con un estado nutricional adecuado (25 percentil). Al tacto rectal se palpó una tumoración en el ovario derecho, de 10 cm de diámetro, renitente, no dolorosa y movable. Se decide realizar ecografía abdominal evolutiva donde se informa una masa mixta de

112x72mm, útero desplazado en retroversión por la tumoración anexial derecha. Se comienza su estudio para tratamiento quirúrgico.

Leucograma Leucocitos: $8 \times 10^9/l$ P-070 % L-020 % M-002 %

Hemoglobina: 116g/l

Plaquetas: $200 \times 10^9/L$

Minicultivos de orina: negativos

Alfafetoproteína: 0

Rx tórax: no alteraciones pleuropulmonares, índice cardiorácico: normal.

Tomografía Axial Computarizada (postoperatoria): no alteraciones mediastinales ni pulmonares.

Se decide operar de urgencia luego de discutir el caso con el Servicio de Cirugía, el comité de tumores y oncólogos. En el transoperatorio se encontró una tumoración mixta de 11cm de diámetro a expensas del ovario derecho, ovario contralateral normal, útero normal, sin encontrar otras alteraciones. Se realizó anexectomía derecha y se solicitó estudio histopatológico, donde se informa tumor de seno endodérmico o del saco vitelino del ovario derecho sin extensión extraovárica.

Se valoró por oncología y se decide comenzar con poliquimioterapia, luego de realizarle la clasificación anátomo-clínica en etapa tres, al terminar el tratamiento se ha seguido por espacio de un año, no presentando recidivas hasta el momento.

DISCUSIÓN

Aunque es raro este tumor, ocupa el segundo lugar por orden de frecuencia de todos los

CASOS CLÍNICOS

tumores malignos procedentes de las células germinales.¹ La mayoría de las pacientes son niñas o adolescentes. En la serie de Abdel Rahman M,² el 23 % de las pacientes eran de edad prepuberal.

El motivo de consulta referido por la mayoría de los autores es el dolor abdominal, y masas pelvianas de crecimiento rápido,⁸ nueve de las jóvenes presentaron pubertad precoz, amenorrea e hirsutismo, el sangramiento vaginal ocurrió solamente en 1 %. Se cree que deriva de un carcinoma embrionario multipotencial después de seleccionar y diferenciarse hacia la estructura del saco vitelino.⁹ Igual que el saco vitelino, el tumor posee abundante alfafetoproteína y alfa antitripsina,¹⁰ por lo que la alfafetoproteína sérica realizada en forma seriada es útil en la evaluación y monitoreo del curso tumoral.^{10, 11}

En la serie de Verma M, et al,⁷ el pronóstico es muy malo, la sobrevida actual es de sólo 13 %, en tres años. Este tumor parece afectar habitualmente a un solo ovario, pero su crecimiento es rápido y agresivo como ocurrió en este caso. Su característica histológica típica es una estructura parecida al glomérulo renal formada por un solo vaso sanguíneo central cubierto por células germinales dentro de un espacio tapizado por dichas células (cuerpo de Shiller-Duval).^{12,13} En todos los tumores se encuentran gotitas hialinas intra y extracelular bien visibles, algunas pueden teñirse con las técnicas de inmunoperoxidasa que detectan la alfafetoproteína.^{4, 5,9}

Anteriormente esta enfermedad producía la muerte al cabo de dos años del diagnóstico.¹³

Hoy en día se han visto beneficiados los pacientes portadores de esta enfermedad por el tratamiento quirúrgico,¹¹ además del uso de nuevas drogas antineoplásicas más potentes y menos tóxicas, con las que se ha logrado elaborar nuevos esquemas de tratamientos,^{11,12} y se alcanza una alta sobrevida de estos pacientes. En esta paciente se aplicó primero la cirugía y luego el tratamiento con quimioterápicos, lo que coincide con otros autores.^{9, 11,12}

Es importante tener presente esta enfermedad cuando se presenten tumores de ovarios en niñas prepuberales y adolescentes, mientras más precoz se realice el diagnóstico y tratamiento oportuno, mejor pronóstico y posibilidad de mantener la fertilidad.⁹ Tal como plantea Shibata K,¹² el trabajo coincide con sus conductas en ese reporte. Estas observaciones contribuyen a lograr una mejor calidad de vida con la conservación de la función sexual y reproductiva.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Navarro Rodríguez M. Tumor del seno endodérmico ovárico. *Obstet ginecol.* 2006; 49(3):150-3.
2. Abdel Rahman M. Primary Yolk Sac Tumor of the Lung. *Ann Thorac Surg.* 2009; 87:1925-6.
3. Ulbright T. Germ cell tumors of the gonads: a selective review emphasizing

- problems in differential diagnosis, newly appreciated, and controversial sigue. Modern Pathology.2005; 18:S61–S79.
4. Steinbacher DM, Upton J, Rahbar R, Ferraro NF. Yolk sac tumor of the mandible. Oraland Maxilofacial Surg. 2008 Jan; 66(1):151-3.
 5. Abdel Rahman AR, Ebied EN, Nouh MA, Gal AA, Mansour KA. Primary yolk sac tumor of the lung. Ann Thorac Surg. 2009 Jun; 87(6):1925-6.
 6. Takeuchi T, Oomori S, Oda N. Coexistence of Mayer–Rokitansky–Küstner–Hauser syndrome and yolk sac tumor of the ovary in a prepubertal girl. Acta obstet gynecol Escandinav. 2006; 85(2):245-7.
 7. Verma M, Al Hakim A, Berney D. Late recurrence of an ovarian yolk sac tumour as a carcinosarcoma. Pathology. 2007; 39(6):601-3.
 8. Gilbert KL, Bergman S, Dodd LG, Volmar KE, Creager AJ. Cytomorphology of yolk sac tumor of the liver in fine-needle aspiration. Diagn Cytopathol. 2006 Jun; 34:421-3.
 9. Heerema-McKenney A. Congenital teratoma: a clinicopathologic study of 22 fetal and neonatal tumors. Am J Surg Pathol. 2005; 29:29-38.
 10. Garrido N. Tumor del seno endodérmico en la tercera década de la vida: a propósito de un caso. Obstet Ginecol. 2008; 48(12):5004-13.
 11. Chih-Hao Chen MD. An Unusual Successfully Treated Case of Pulmonary Yolk Sac Tumor .The Minimally Invasive Thoracic Surgery Summit. 2008 Feb; 85 (2):656-8.
 12. Shibata K. Establishment and Characterization of an Ovarian Yolk Sac Tumor Cell Line Reveals Possible Involvement of Nkx2.5 in Tumor Development. Oncology. 2008; 74 (1,2):104-11.
 13. Dave A. Ovarian Yolk Sac Tumor. Ind J Radiol Imag. 2005; 15(4):525-7.

Recibido: 21 de junio de 2011

Aprobado: 12 de enero de 2012

Dr. Orlando Ojeda Díaz. Email: ojedad@finlay.cmw.sld.cu