

TUMOR EXTRAGONADAL DE CÉLULAS GERMINALES CON FENÓMENO “BURNED-OUT” EN TESTÍCULO

A. OJEA CALVO, A. RODRIGUEZ ALONSO, D. PEREZ GARCIA,
F. DOMINGUEZ FREIRE, A. ALONSO RODRIGO, B. RODRIGUEZ IGLESIAS,
J. BENAVENTE DELGADO, J.M. BARROS RODRIGUEZ, C. FIAÑO VALVERDE,
J.L. NOGUEIRA MARCH

Servicio de Urología. Hospital Xeral de Vigo. Vigo (Pontevedra).

PALABRAS CLAVE:

Tumor de testículo. Tumor extragonadal. Seminoma. Burned-out.

KEY WORDS:

Testis tumour. Extragonal tumour. Seminoma. Burned-out.

Actas Urol Esp. 23 (10): 880-884, 1999

RESUMEN

El fenómeno “burned-out” en las neoplasias germinales se define por la presencia de un tumor germinal extragonadal sin tumor a nivel de los testículos, en los que se detecta una serie de lesiones histológicas características, que orientan hacia la existencia previa de una tumoración de testículo que ha desaparecido. Los tumores de células germinales extragonadales con fenómeno “burned-out” evolucionan mejor que sus homónimos primarios y se tratan de la misma manera que los tumores primarios de testículo. Actualmente, el estudio ecográfico escrotal con transductores de alta frecuencia, en presencia de una tumoración retroperitoneal, puede inducir a la sospecha de este cuadro de involución tumoral.

Aportamos un seminoma retroperitoneal con fenómeno “burned-out” en el testículo homolateral, en un paciente de 35 años. Los criterios clínicos y radiológicos disponibles, eran suficientes para tener la sospecha diagnóstica del cuadro. Se practicó orquiektomía homolateral y biopsia de la tumoración retroperitoneal, completando el tratamiento con poliquimioterapia. La evolución fue buena, con respuesta completa inmediata.

ABSTRACT

The “burned-out” phenomenon in germ-cell neoplasias is defined by the presence of an extragonadal germ-cell tumour with no tumour at the testis level where a series of distinctive histological lesions can be detected indicative of the earlier presence of an already disappeared testicle tumouration. Extragonal germ-cell tumours with “burned-out” phenomenon show better evolution than their primary counterparts and are treated similarly to primary tumours of the testis. Currently, in the presence of retroperitoneal tumouration, a scrotal ultrasound study with high frequency transducers can lead to a suspected picture of tumoral involution.

This paper contributes one retroperitoneal seminoma with “burned-out” phenomenon in the homolateral testis in a 35-year old patient. Available clinical and radiological criteria were enough to reach a suspected diagnosis. Homolateral orchiectomy and biopsy of retroperitoneal tumouration were performed, rounding treatment up with polychemotherapy. Evolution was good with immediate complete response.

La forma de presentación clínica más habitual de un tumor de células germinales es una tumoración indolora o incremento de tamaño del testículo, advertida en la mayoría de los casos incidentalmente por el propio paciente. Es excepcional, se observa solamente entre el 3 y 5% de los casos, encontrar tumores de células germinales de localización solamente extragonadal, bien por ser primitivos de retroperitoneo, mediastino o cerebro, bien porque el tumor primitivo de testículo haya desaparecido espontáneamente¹. A esta última posibilidad es a lo que se denomina fenómeno "burned-out". El fenómeno "burned-out" fue descrito por primera vez por Azzopardi en 1961². Histológicamente se caracteriza por la presencia de células germinales neoplásicas a nivel extragonadal, sin tejido gonadal normal, y la evidencia histológica en el testículo de extensas áreas relativamente acelulares, con cicatrices fibróticas, con depósitos en los túbulos de substancias amorfas que se tiñen con hematoxilina, con polimorfonucleares cargados de hemosiderina y con psamomas o microcalcificaciones dispuestas en laminillas concéntricas^{3,4}. Aproximadamente en el 50% de los casos se detectan focos de neoplasia intracelular o carcinoma *in situ*⁵. Es un cuadro extremadamente raro. Hasta la actualidad en nuestro país sólo ha sido aportado un solo caso a la literatura⁶.

CASO CLÍNICO

Paciente de 35 años de edad, sin antecedentes urológicos de interés, que ingresó de urgencia por cólico nefrítico derecho.

A la exploración física presentaba puño percusión renal derecha positiva. El testículo derecho parecía de menor tamaño y consistencia que el izquierdo, sin que se palpasen nódulos en su superficie. El testículo izquierdo era de tamaño, situación y morfología normal. Se observaba edema en ambas extremidades inferiores.

La tomografía axial computarizada torácica y abdominal, demostraba la existencia de una tumoración sólida polilobulada, de localización retroperitoneal infrarrenal, con unos diámetros máximos de 8,5 x 5,5 cm., que provocaba compromiso vascular, con trombosis masiva de la vena cava inferior y ambas venas ilíacas. También se detectaban pequeñas adenopatías interaortoca-

vas y a la altura de los hilios renales. El sistema excretor del riñón derecho estaba dilatado, con alteración de la función de dicha unidad renal. Estos hallazgos radiológicos, recomendaron realizar, con intención paliativa, nefrostomía percutánea de riñón derecho, cavografía inferior e implante de filtro de vena cava inferior tipo GREENFIELD en segmento infrarenal (Fig. 1).

En la ecografía testicular, el testículo derecho era de menor tamaño que el izquierdo, con unos diámetros de 3,6 x 1,7 x 2 cm. Presentaba discreta heterogeneidad de su patrón ecográfico, con imágenes hiperecogénicas, alguna de ellas con sombra acústica. El epidídimo del testículo derecho era de características normales. El testículo izquierdo era de tamaño, morfología y ecoestructura normal, con unos diámetros de 4,8 x 2,2 cm (Fig. 2).

Se practicó biopsia por laparotomía de la tumoración retroperitoneal, con estudio peroperatorio, orquiectomía derecha y biopsia de testículo izquierdo.

Microscópicamente, las muestras de la tumoración retroperitoneal mostraban una población difusa de células medianas, de citoplasma amplio y núcleo central, redondo u oval, con nucleolo prominente. Se observaban frecuentes figuras de mitosis. Dichas células eran negativas para LCA y Citoqueratinas, y estaban entremezcladas de linfocitos abundantes (Fig. 3). No se observaba tejido germinal normal. El diagnóstico histopatológico fue de Seminoma Clásico.

FIGURA 1. Tumoración sólida polilobulada, que provoca compromiso vascular, con trombosis de la cava, y uropatía obstructiva derecha. Se observa el catéter de nefrosto-

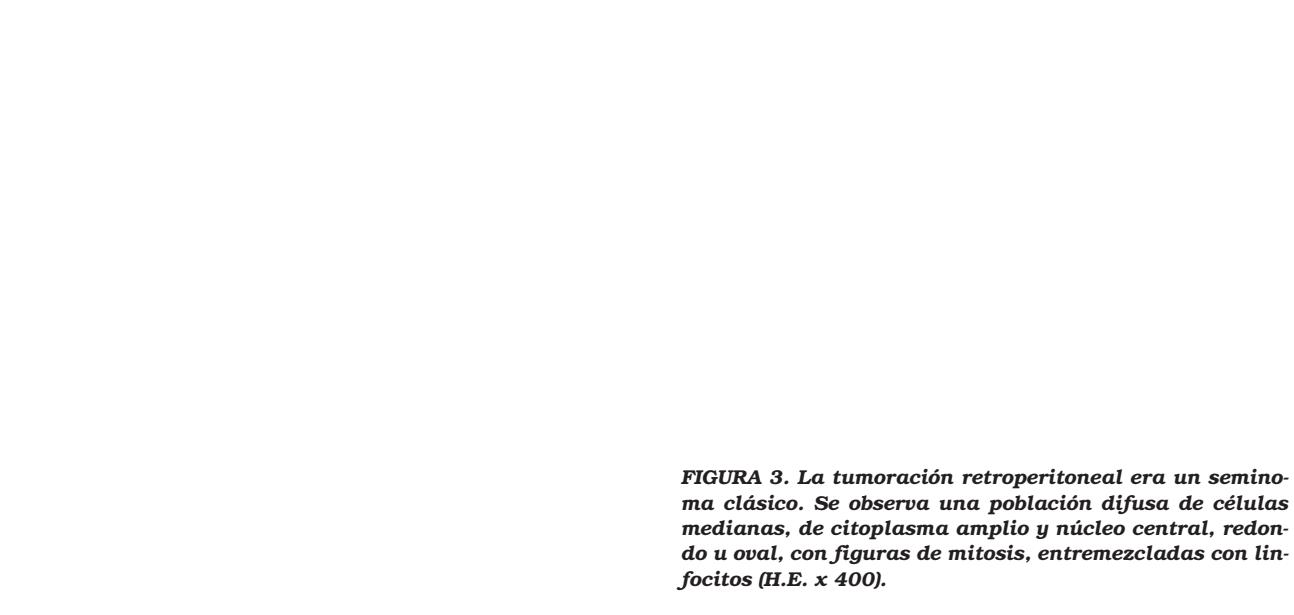


FIGURA 2. Ecográficamente testículo derecho disminuido de tamaño, con diámetro de 3,6 x 1,7 x 2 cm, ecoestructura heterogénea, con imágenes hiperecogénicas (Flechas), algunas con sombra sónica.

Macroscópicamente, la pieza de orquiektomía derecha pesaba 37 gramos y media 5 x 3,5 x 2,2 cm., incluyendo el cordón espermático de 7,5 cm de longitud por 2 cm de diámetro máximo. Mostraba una superficie externa sin alteraciones. Al corte, se observaba un parénquima testicular de coloración parduzca, en el seno del cual se apreciaba un área blanquecina de bordes mal definidos, de dimensiones máximas de 1 cm. No se observaba macroscópicamente tumoración.

Microscópicamente, el testículo derecho presentaba un área central, irregular, de aproximadamente 1 cm, con desaparición del parénquima testicular, constituida por tejido fibroso hialino-vascular, con acúmulo de hemosiderófagos, células plasmáticas y focos de microcalcificación. El resto del testículo mostraba signos de atrofia, con fibrosis-hialinosis de membranas tubulares y pérdida de células germinales. El tejido intertubular

FIGURA 3. La tumoración retroperitoneal era un seminoma clásico. Se observa una población difusa de células medianas, de citoplasma amplio y núcleo central, redondo u oval, con figuras de mitosis, entremezcladas con linfocitos (H.E. x 400).

mostraba hiperplasia de células de Leydig y fibrosis focal (Fig. 4). En algunos túbulos, de forma focal y parcheada, se observaban entremezcladas con células germinales de Sertoli, unas células más grandes, de citoplasma claro-vacio, con núcleo central grande y nucleolo prominente. Tras la inclusión de la totalidad del testículo, no se observó seminoma invasor. El diagnóstico histopatológico fue de pieza de orquiektomía con cicatriz fibrosa y focos de carcinoma in situ en testículo atrófico (Fig. 5).

Microscópicamente, en las muestras de la biopsia del testículo izquierdo, no se detectaron alteraciones.

FIGURA 4. Testículo derecho con un área en la que ha desparecido el parénquima testicular, constituida por tejido conectivo vascular, con acúmulo de hemosiderófagos, células plasmáticas y focos microcalcificación (H.E. x 200).

FIGURA 5. En algunos túbulos del testículo derecho se observa Carcinoma in Situ; de forma focal y parcheada, se encuentran entremezcladas con células de Sertoli, células más grandes de citoplasma claro vacío, con núcleo central grande y nucleolo prominente (H.E. x 400).

Los marcadores tumorales, alfa-fetoproteína, B-HCG y LDH, estaban dentro de los límites de la normalidad.

El diagnóstico definitivo fue seminoma de testículo derecho, con fenómeno “burned-out”, y metástasis retroperitoneales mayores de 5 cm (Estadio IIc del Royal-Marsden).

Se inició tratamiento con poliquimioterapia, cisplatino 100 mg/m²/iv y etopóxido 60 mg/m²/iv, con respuesta completa a los 6 meses.

COMENTARIOS

Diagnosticar y clasificar un tumor de células germinales como extragonadal primario o como metastásico de testículo con fenómeno “burned-out”, lleva implícito un factor pronóstico. Los tumores extragonadales con fenómeno “burned-out” tienen una historia natural y un comportamiento menos agresivo que el de los tumores extragonadales primarios. Habitualmente, se manifiestan, con menos cantidad de masa tumoral y las tasas de respuesta y supervivencia son más altas, en contraste con los resultados obtenidos en los tumores extragonadales primarios, con tasas que están entre el 0 y el 67% para los no seminomatosos⁷.

Los hallazgos histopatológicos que mueven a la sospecha de un tumor extragonadal con fenómeno “burned-out”, pueden encontrarse a nivel del testículo y a nivel del tumor extragonadal. Son los siguientes^{2,5,8}:

A) A nivel testicular:

- Área cicatricial relativamente acelular, con abundante tejido colágeno.
- Depósito de sustancias amorfas en los túbulos seminíferos que se tiñen con hematoxilina.
- Psamomas o microcalcificaciones concéntricas.
- Presencia de hematosiderófagos.
- Presencia de carcinoma in situ.

B) A nivel extragonadal:

- Tumoración no encapsulada.
- Ausencia de tejido gonadal normal.
- Extensión linfática a nivel del tumor o en regiones ganglionares inferiores, situadas entre la tumoración y el testículo.

Sospechar un tumor extragonadal de células germinales con fenómeno “burned-out” también induce a modificar la sistemática terapéutica, para actuar del mismo modo que en los tumores primarios del testículo, comenzando con la orquiektomía, siguiendo con la quimioterapia más adecuada, posponiendo la laparotomía solamente para los casos necesarios^{9,10}.

El estudio ecográfico de los testículos con transductores de 7 a 10 Mhz, en presencia de un tumor retroperitoneal, puede orientar hacia la sospecha de un tumor de testículo con fenómeno “burned-out”. Los cambios histopatológicos del testículo sospechoso aparecen como imágenes hiperecogénicas, de tamaño e intensidad variable. Los depósitos de substancias hematoxilina positivas se corresponden con imágenes de más de 5 mm de diámetro, con ecos densos y fuertes. Por el contrario, los cuerpos de psamoma se representan en las imágenes ecográficas con ecos más finos y menos intensos. El carcinoma in situ no se detecta ecográficamente^{3,4,10,11}.

En el caso que aportamos disponíamos de criterios clínicos y radiológicos suficientes para la sospecha diagnóstica de tumor de células germinales extragonadal con fenómeno “burned-out” de testículo, que fueron confirmadas en el estudio histopatológico peroperatorio y post-operatorio.

REFERENCIAS

1. RICHIE JP: Neoplasms of the testis. In: Campbell's Urology, 6th ed. Edited by P.C. Walsh, A.B. Retik, T.A. Stamey and E.D. Vaughan Jr. Philadelphia: W.B. Saunders Co., 1992; **2 (30)**: 1.222-1.263.

2. AZZOPARDI JG, MOSTOFI FK, THEISS EA: Lesions of the testes observed in certain patients with widespread choriocarcinoma and related tumors. The significance and genesis of hematoxylin-staining bodies in the human testis. *Amer J Path* 1961; **38**: 207.
3. HPBARTH K, SUSANI M, SZABO N, KRATZIK C: Incidence of testicular microlithiasis. *Urology* 1992; **40**: 464.
4. RENSHAW AA: Testicular calcifications: incidence, histology and proposed pathological criteria for testicular microlithiasis. *J of Urology* 1998; **160**: 1.625.
5. DAUGAARD G, VON DER MAASE H, OLSEN J, RORTH M, SKAKKEBAEK NE: Carcinoma -in situ testis in patients with assumed extragonadal germ-cell tumours. *Lancet* 1987; **2**: 528.
6. BORREGO HERNANDO J, GUINDA SEVILLANO C, LAGUNA PES M^aP, ZAZO A, GIMENO A, CUESTA R, AMIGO A: Tumor germinal retroperitoneal: ¿Extragonadal o fenómeno de burned-out del primario testicular?. Presentación de un caso clínico. *Actas Urol Esp* 1998; **22**: 170.
7. GARNICK MN, CANELLOS GP, RICHIE JP: Treatment and surgical staging of testicular and primary extragonadal germ cell cancer. *JAMA* 1983; **250**: 1.733.
8. ABELL MR, FAVOS JV, LAMPE I: Retroperitoneal germinomas (seminomas) without evidence of testicular involvement. *J of Urology* 1965; **18**: 272.
9. SNOW BW, ROBLAND RG, DONOHUE JP, EIN-HORN LH, WILLIANS SD: Review of delayed orchietomy in patients with disseminated testis tumors. *J of Urology* 1983; **129**: 522.
10. COMITER GV, RENSHAW AA, BENSON CB, LOUGHLIN BK: Burned-out primary testicular cancer: sonographic and pathological characteristics. *J of Urology* 1996; **156**: 85.
11. COMITER CV, BENSON CJ, CAPELOUTO CC, KANTOFF P, SHULMAN L, RICHIE PJ, LOUGHLIN KR: Nonpalpable intratesticular masses detected sonographically. *J of Urology* 1995; **154**: 1.367.

Dr. A. Ojea Calvo
Hospital Xeral de Vigo
C/ Pizarro, 22
36204 Vigo (Pontevedra)

(Trabajo recibido el 28 Diciembre de 1998)