

# Tumor primario de seno endodérmico en pared toracoabdominal: reporte de un caso

V. Medina Gaviria, L. González Villarreal, I. Molina Ramírez, L. Jaramillo Barberi, J. Sebá Becerra

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional de Colombia-Fundación Hospital Pediátrico de la Misericordia (HOMI). Colombia.*

## RESUMEN

**Introducción.** El tumor del seno endodérmico es un tumor maligno de células germinales con compromiso primario a nivel gonadal principalmente. La localización extragonadal por fuera de la línea media es infrecuente. Describimos un caso de tumor del seno endodérmico en la pared toracoabdominal.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un lactante con masa abdominal, detectada tras una caída de su propia altura. Los estudios revelaron anemia con abundante líquido intraabdominal y alfafetoproteína elevada. Durante la cirugía se identificó un tumor dependiente de pared toracoabdominal izquierda, con compromiso de diafragma y cartilago costal. Se realizó resección completa. El estudio histológico reveló tumor del seno endodérmico.

**Comentarios.** La presentación del tumor de seno endodérmico en estructuras por fuera de la línea media es rara. La fisiopatología es aún desconocida, pero se presume que corresponde a un patrón aberrante de migración de las células primordiales. El diagnóstico prequirúrgico constituye un reto por la baja frecuencia de presentación.

**PALABRAS CLAVE:** Tumor del seno endodérmico. Células germinales; Alfafetoproteína; Pared abdominal.

## THORACOABDOMINAL PRIMARY ENDODERMAL SINUS TUMOR: A CASE REPORT

### ABSTRACT

**Introduction.** Endodermal sinus tumor is a malignant germ cell tumor that generally involves the gonads. Extra-gonadal localization out of midline organs is rare. We report a case of endodermal sinus tumor in the thoracoabdominal wall.

**Correspondencia:** Dra. Vanessa Medina Gaviria. Servicio de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional de Colombia-Fundación Hospital Pediátrico de la Misericordia (HOMI). Avenida Caracas #1-65. Bogotá (Colombia). E-mail: vanamedina24@gmail.com

*Presentado en el XXI Congreso Colombiano de Cirugía Pediátrica en modalidad póster.*

Recibido: Noviembre 2018

Aceptado: Marzo 2019

**Case report.** We discuss the case of an infant presenting an abdominal mass detected after a fall from his own height. Studies revealed anemia with abundant intraabdominal fluid and elevated alpha-fetoprotein. During surgery, a left thoracoabdominal wall-dependent tumor was identified, with involvement of the diaphragm and the costal cartilage. Complete resection was performed. Pathology report informed of an endodermal sinus tumor.

**Discussion.** Abdominal wall location of endodermal sinus tumor is rare. Pathophysiology has not been completely outlined, however, it is presumed to be a consequence of aberrant migration patterns of the primordial cells. Pre-surgical diagnosis remains a challenge due to the low incidence.

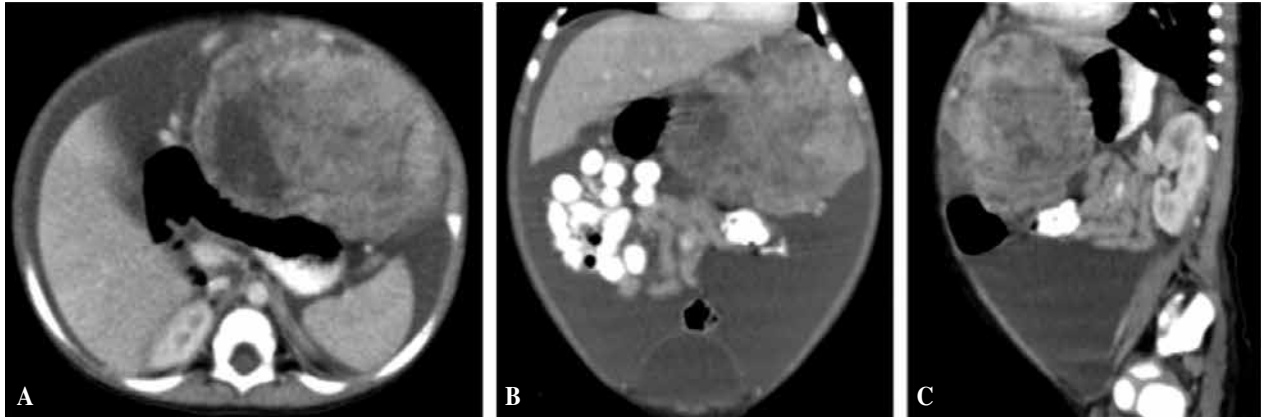
**KEY WORDS:** Endodermal sinus tumor; Germ cell tumors; Alpha-fetoprotein; Abdominal wall.

## INTRODUCCIÓN

Cerca del 3% de los tumores malignos en población pediátrica corresponden a tumores de células germinales<sup>(1,2)</sup>, dentro de los cuales el tumor del seno endodérmico es el más frecuente. Usualmente, se presenta en menores de 3 años, con compromiso primario a nivel gonadal<sup>(1,3,4)</sup>. La localización extra gonadal supone 2/3 de los casos y se presume es consecuencia de un patrón de migración aberrante de las células primordiales<sup>(3)</sup>. En estos casos, por lo general, se involucran estructuras de la línea media, entre las cuales se han descrito la región sacrococcígea, el mediastino anterior, la vagina, el sistema nervioso central (región pineal) y el retroperitoneo<sup>(1,5)</sup>. La localización por fuera de la línea media es muy rara.

El diagnóstico definitivo es histológico, donde generalmente se identifica una mezcla de patrones papilar, reticular o sólido con gotas hialinas y cuerpos de Schiller-Duval<sup>(5,6)</sup>. El 75% de los pacientes presentan elevación sérica de AFP, sin ser patognomónico, dado que este marcador se encuentra elevado en otros tipos tumorales<sup>(5,6)</sup>. El manejo involucra la resección quirúrgica de la lesión más quimioterapia<sup>(1,2)</sup>.

A continuación, presentamos un caso de tumor del seno endodérmico de localización muy poco frecuente, en la pared toracoabdominal.



**Figura 1.** TAC abdominal. Masa intraperitoneal de contornos irregulares y densidad heterogénea en estudio tomográfico. Proyecciones axial (A), coronal (B) y sagital (C).

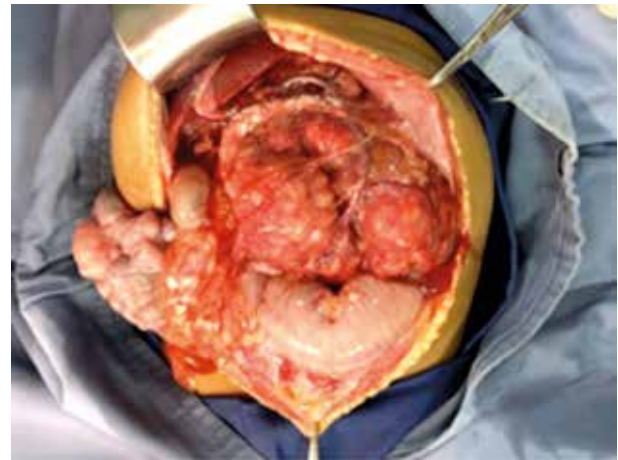
## CASO CLÍNICO

Lactante masculino de 17 meses llevado al servicio de urgencias por identificación de una masa localizada en el cuadrante superior izquierdo del abdomen, tras sufrir una caída de su propia altura. En el examen físico al ingreso se encontraba hemodinámicamente estable, con palidez mucocutánea y un efecto de masa palpable en el hipocondrio izquierdo, de aproximadamente 5 cm de diámetro, con onda ascítica positiva. En una ecografía abdominal realizada en otro centro antes del ingreso, se identifica abundante líquido libre en cavidad y masa epigástrica hiperecoica de 250 cc, al parecer dependiente de estómago.

Se realizó una nueva ecografía abdominal con descripción de masa hepática pediculada de aspecto sólido, con zonas de necrosis, localizada en los segmentos II y III hepáticos, sugestiva de hepatoblastoma, junto con abundante cantidad de líquido intraabdominal compatible con hemoperitoneo.

En la tomografía abdominal contrastada de abdomen se observó una gran masa intraperitoneal, con diámetros aproximados de 10x8x10 cm (LxAPxT), de contornos lobulados, mal definidos, en estrecho contacto con el lóbulo hepático izquierdo, la curvatura mayor del estómago, el mesenterio y el colon transverso, con densidad heterogénea y zonas de necrosis, un volumen aproximado de 416 cc y abundante líquido libre (Fig. 1). Adicionalmente, se visualizó compresión del lóbulo izquierdo del hígado por la masa y adecuado plano de clivaje, por lo que se descartó un tumor hepático, sin tener un origen claro.

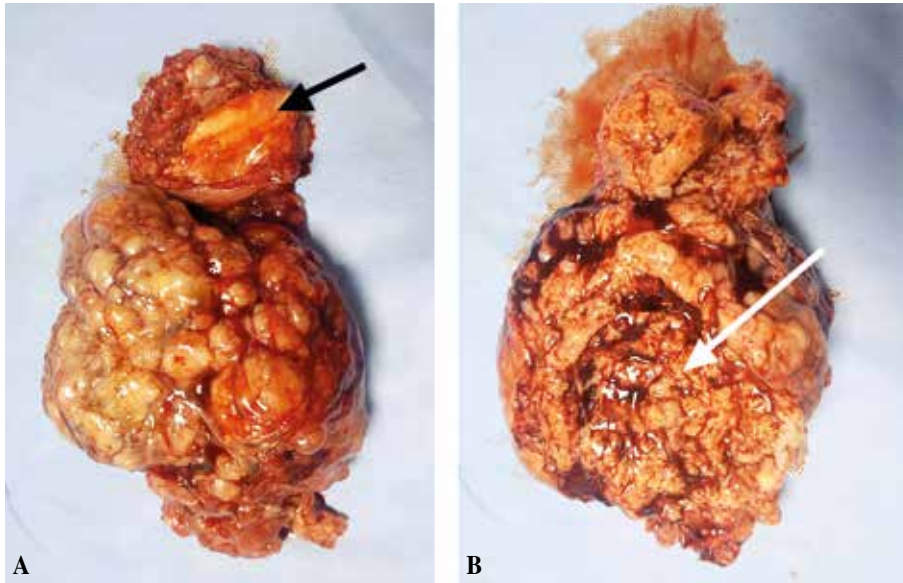
Los marcadores tumorales, tomados previo al procedimiento, reportaron BHCG dentro de límites normales y AFP de 60.500 ng/ml (valor de referencia 0,6-7,9 ng/ml), sospechando por la edad del paciente un tumor hepático o germinal. La ecografía testicular no mostró lesiones quísticas ni sólidas, descartando un tumor primario gonadal.



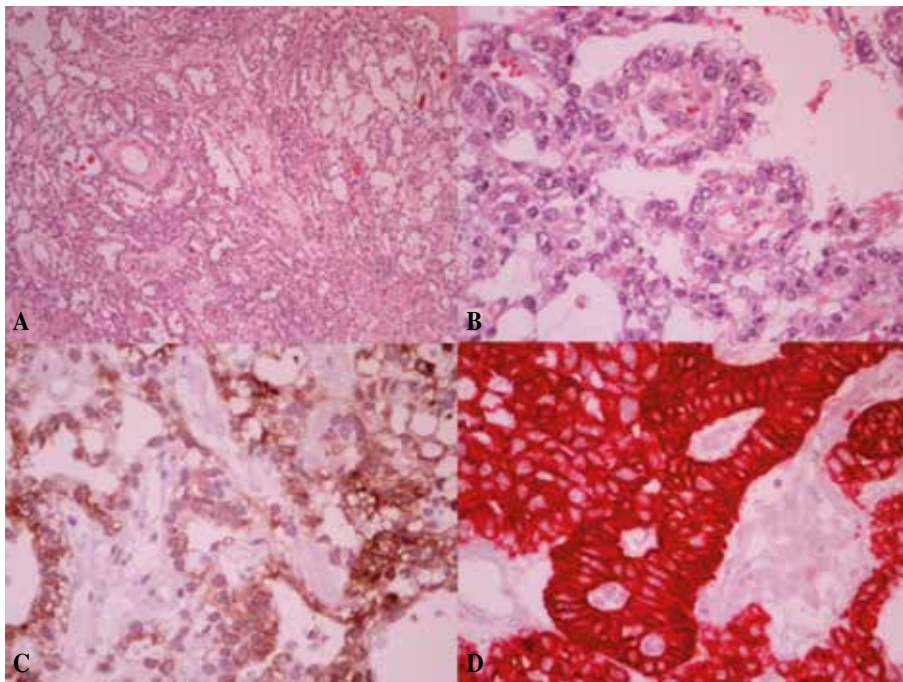
**Figura 2.** Hallazgos quirúrgicos.

Debido al hallazgo de gran hemoperitoneo con persistencia de anemia a pesar de transfusión y tendencia a la hipotensión, se realizó una laparotomía mediana exploradora de urgencia, encontrando abundante líquido serohemático y un tumor blanquecino de apariencia cerebroide, vascularizado y pediculado, dependiente de la pared toracoabdominal izquierda, de aproximadamente 12 cm de diámetro, con ruptura de su pared posterior, compromiso de parte del diafragma izquierdo y décimo cartílago costal izquierdo (Figs. 2 y 3), sin lesiones en la superficie hepática. Se resecó la lesión en bloque con un pequeño fragmento de 2 cm de diafragma y 3 cm de cartílago costal, requiriendo frenorrafia y pericardiotorrafia. Se lograron márgenes de resección libres. No presentó complicaciones postoperatorias.

El estudio histopatológico documentó un tumor de morfología germinal con patrón papilar, reticular y sólido y presencia de cuerpos de Schiller-Duval; la inmunohistoquímica fue



**Figura 3.** Tumor resecado vista anterior (A), vista posterior (B) . Fragmento de cartílago costal en el polo superior (flecha negra). Tumor roto (flecha blanca).



**Figura 4.** Hallazgos histológicos. A) Espacios quísticos delineados por células poligonales de núcleo hiperromático y citoplasma pálido (100X tinción de H&E). B) Cuerpos de Schiller Duval: estructuras capilares delineadas por una capa de células (400X tinción de H&E). C) Inmunotinción con reactividad fuerte para alfafetoproteína (400X). D) Citoqueratina AE1/AE3 (400X).

reactiva para AFP confirmando el diagnóstico de tumor del seno endodérmico (Fig. 4). Una vez confirmado el diagnóstico y descartarse compromiso metastásico con RMN cerebral y TAC de tórax, se clasificó como estadio II de riesgo intermedio y se inició quimioterapia sistémica con cisplatino, etopósido y bleomicina según protocolo COG. Completó cuatro ciclos con adecuada respuesta clínica, con un seguimiento de 18 meses, persiste con marcadores negativos y sin signos de recidiva tumoral.

## DISCUSIÓN

Hasta 2/3 de los tumores germinales pediátricos, tanto benignos como malignos, aparecen en localización extragonadal, dentro de la que se incluyen la región sacrococcígea, el mediastino, el retroperitoneo y el sistema nervioso central. Las localizaciones atípicas son muy raras. En una serie de 351 niños con tumores de células germinales, tratados en Francia entre 1995 y 2010, se describen solo 6 en localizaciones atípicas.

picas como orofaciales, prepuciales, glúteas y omentales<sup>(2)</sup>. Se han publicado otras ubicaciones infrecuentes de tumores primarios de células germinales incluyendo diafragma<sup>(7,8)</sup>, órbita<sup>(9)</sup>, cavidad nasal<sup>(10)</sup>, omento<sup>(11)</sup>, parótida, oído, cuerpo del pene y mesenterio<sup>(2)</sup>.

La localización del tumor de seno endodérmico en la pared toracoabdominal es muy rara; las lesiones malignas que con mayor frecuencia comprometen la pared del tórax y el abdomen en niños incluyen neuroblastomas, rhabdomyosarcomas, sarcomas de Ewing y tumores neuroectodérmicos primitivos<sup>(12)</sup>, pero los tumores de células germinales a este nivel son excepcionales. En 1985 Kihara y cols.<sup>(16)</sup> reportaron un caso de tumor de seno endodérmico en un nódulo subcutáneo de 4,5x3,2x3 cm de diámetro en la pared abdominal, con compromiso ganglionar inguinal, manejado con resección y quimioterapia. Posteriormente, en 2017 van den Akker y cols.<sup>(15)</sup> describen el caso de una niña de 18 meses con hallazgo incidental de tumor de seno endodérmico al reseccionar un nódulo subcutáneo de 1,5x1,3x0,8 cm en pared abdominal que no recibió quimioterapia, pero un año después requirió resección ampliada por aumento de los niveles de alfafetoproteína en el seguimiento. En nuestro caso el tumor no comprometía tejido subcutáneo, tenía un mayor tamaño y su mayor volumen se encontraba hacia la cavidad abdominal, correspondiendo por tanto a una localización muy atípica de este tipo de tumores.

La fisiopatología de las lesiones extragonadales no ha sido completamente descrita. Se ha planteado que las células germinales primordiales se localizan en ubicaciones aberrantes sobre la línea media durante el trayecto de migración a las gónadas, por lo que clásicamente se encuentran en mediastino, región sacrococcígea y retroperitoneo<sup>(2,10)</sup>. Hipótesis adicionales a la teoría de la migración aberrante sugieren la posibilidad de transformación maligna de células embrionarias pluripotenciales indiferenciadas o de células extraembrionarias que han escapado de la influencia de factores de diferenciación primarios<sup>(8,10,11)</sup>.

El diagnóstico preoperatorio de cualquier tumor de células germinales extragonadal constituye un reto ante la baja frecuencia de presentación, lo cual puede aplazar de forma innecesaria el manejo quirúrgico y oncológico. Por lo anterior, es indispensable medir marcadores tumorales, particularmente la AFP, en casos de diagnóstico no claro en niños muy jóvenes con cualquier tumor de línea media, incluso si no involucra las localizaciones descritas clásicamente<sup>(2)</sup>.

Se ha estimado una supervivencia del 80 al 95% a 6 años en pacientes con tumores de células germinales extragonadales para todas las localizaciones extracraneales<sup>(14,17)</sup>. El nivel de elevación de la AFP preoperatoria no tiene valor pronóstico, pero sí su descenso posterior a la resección. El seguimiento involucra la medición de AFP sérica, ya que al elevarse o persistir elevada posterior a la resección, indica con alta probabilidad la reaparición o persistencia de tejido tumoral<sup>(15)</sup>. La interpretación de los resultados de AFP se dificulta en el primer año de vida, dado que el saco vitelino y el hígado fetal producen grandes cantidades de esta proteína en condiciones

fisiológicas. Usualmente, la AFP se encuentra presente en el suero del recién nacido en altas concentraciones y disminuye lentamente en los primeros meses de vida, alcanzando una meseta entre los 9 y 12 meses de edad<sup>(14)</sup>.

El tratamiento dentro del protocolo COG aplicado en nuestro centro hospitalario, depende del riesgo, que se estima teniendo en cuenta los niveles séricos de AFP, la resecabilidad, la localización y el estadiaje<sup>(2)</sup>. En general, el manejo incluye resección quirúrgica seguida de quimioterapia en los casos en que la cirugía no compromete órganos vitales y no es mutilante. Cuando no es posible la cirugía, se puede realizar biopsia, seguida de quimioterapia neoadyuvante con posterior resección de la lesión residual<sup>(2,17)</sup>.

En conclusión, es importante tener en cuenta que los tumores de seno endodérmico extragonadales se pueden presentar en estructuras diferentes a la línea media, siendo esto muy infrecuente, por lo que su diagnóstico exige una alta sospecha clínica y la toma de imágenes y marcadores tumorales entre los que destaca la alfafetoproteína. En los casos que sea posible, se realiza resección primaria seguida de quimioterapia, y en caso de no ser resecable, se realizará una biopsia inicial, seguida de quimioterapia y posteriormente, resección del tumor residual.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Horton Z, Schlatter M, Schultz S. Pediatric germ cell tumors. *Surg Oncol.* 2007; 16: 205-13.
2. Sudour-Bonnange H, Orbach D, Kalfa N, et al. Germ cell tumors in atypical locations: experience of the TGM 95 SFCE trial. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2014; 36: 646-8.
3. Kurucu N, Kosucu P, Imamoglu M, et al. Primary vulvar endodermal sinus tumor: A case report and review of the literature. *Pediatr Int.* 2011; 53: 396-9.
4. Arora M, Shrivastav RK, Jaiprakash MP. A rare germ-cell tumor site: vaginal endodermal sinus tumor. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18: 521-3.
5. Young RH. The yolk sac tumor: Reflections on a remarkable neoplasm and two of the many intrigued by it - Gunnar Teilum and Aleksander Talerman - And the bond it formed between them. *Int J Surg Pathol.* 2014; 22: 677-87.
6. Nogales FF, Preda O, Nicolae A. Yolk sac tumours revisited. A review of their many faces and names. *Histopathology.* 2012; 60: 1023-33.
7. Traubici J, Daneman A, Hayes-Jordan A, et al. Primary germ cell tumor of the diaphragm. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 1578-80.
8. Choi YS, Liu HC, Yeh TC, et al. Primary diaphragmatic yolk sac tumor and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2011; 33: e77-9.
9. Kamal S, Kaliki S, Sreedhar A, et al. Primary orbital yolk sac tumor: report of a case and review of literature. *Int Ophthalmol.* 2016; 36: 435-44.
10. Chuang HC, Kang C-J, Lee L. Sinonasal pure yolk sac tumor: a case report and literature review. *Fetal Pediatr Pathol.* 2014; 33: 127-34.
11. Xinghui Y, Jing H, Mingju L, et al. Endodermal sinus tumour of the omentum in a child. *Pediatr Radiol.* 2004; 34: 985-7.

12. Watt AJB. Chest wall lesions. *Paediatr Respir Rev.* 2002; 3: 328-38.
13. Okur E, Halezeroglu S, Somay A, et al. Unusual intrathoracic location of a primary germ cell tumour. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22: 651-3.
14. Billmire DF. Malignant germ cell tumors in childhood. *Semin Pediatr Surg.* 2006; 15: 30-6.
15. van den Akker M, Vervloessem D, Huybrechs A, et al. Yolk sac tumor in the abdominal wall of an 18-month-old girl: a case report. *J Med Case Rep.* 2017; 11: 47-50.
16. Kihara K, Washizuka M, Sakamoto A, et al. Successful treatment of yolk sac tumor of the lower abdominal wall with lymph node metastases. *J Urol.* 1985; 134: 374-6.
17. Cushing B, Giller R, Cullen JW, et al. Randomized comparison of combination chemotherapy with etoposide, bleomycin, and either high-dose or standard-dose cisplatin in children and adolescents with high-risk malignant germ cell tumors: A Pediatric Intergroup Study--Pediatric Oncology Group 9049 and Children's Cancer Group 8882. *J Clin Oncol.* 2004; 22: 2691-700.