

Aproximación diagnóstica a los tumores testiculares en edad pediátrica

Diana Veiga Canuto¹, Cinta Sangüesa Nebot¹,
Agustín Serrano Durbá, Alejandro Montoya
Filardi¹

¹Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

OBJETIVO DOCENTE

- Revisar los tumores testiculares en edad pediátrica, sus características epidemiológicas, clínicas y analíticas.
- Presentar los hallazgos ecográficos de los distintos tipos de tumores testiculares pediátricos para facilitar su aproximación diagnóstica.
- Establecer los diferentes patrones histológicos de los tumores más frecuentes.
- Mostrar el algoritmo de manejo clínico-radiológico del tumor testicular.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

Los tumores testiculares (TT) son infrecuentes en niños menores de 15 años: representan entre el 2 y el 4% de todos los cánceres infantiles, con dos picos de incidencia en población pediátrica: **neonatal** y **puberal**.

- El aumento de la incidencia a partir de los 9 años puede ser debido a los altos niveles hormonales en la pubertad.
- El potencial maligno de los tumores de células germinales aumenta en la pubertad.
- Los tumores benignos son más frecuentes en los niños más pequeños.

FACTORES ASOCIADOS

CRIPTORQUIDIA

Asocia mayor riesgo de TT.

- El teratoma es el tumor más frecuentemente asociado con criptorquidia.

Existen factores de riesgo de desarrollo de malignidad en criptorquidia: bilateralidad, genitales externos anormales, testículo no descendido tardío o no corregido.

- El seminoma es el tumor maligno más frecuente asociado con criptorquidia.

DISGENESIA GONADAL

Presente en los trastornos de la diferenciación sexual, tiene un alto riesgo de desarrollar TT y requiere de gonadectomía profiláctica.

- El gonadoblastoma tiene lugar en la disgenesia gonadal y el seminoma es el tumor maligno más frecuente asociado con disgenesia.

MICROLITIASIS TESTICULARES

Definidas como cinco o más focos calcificantes ecogénicos intratesticulares sin sombra, han mostrado asociación con tumores testiculares en niños, pero es controvertido que produzcan un aumento del riesgo de malignidad y no existe acuerdo para el manejo y monitorización. La mayoría de los niños preadolescentes con microlitiasis y TT tienen otros factores predisponentes como la criptorquidia.

CLASIFICACIÓN

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), los TT se dividen en siete grupos (*Tabla 1*).

Existe una diferenciación patogénica entre dos tipos de tumores del seno endodérmico y teratomas:

- **Prepuberal:** no relacionado con neoplasia de células germinales in situ (NCGIS).
- **Post puberal:** derivan de una lesión precursora (tumores de células germinales derivadas de NCGIS)

Los TT más frecuentes en niños son el teratoma de tipo prepuberal (50%) y el tumor del saco vitelino prepuberal (15%).

Algunas series describen el tumor del saco vitelino como el más frecuente porque los tumores benignos no se incluyen. En nuestra experiencia, el teratoma de tipo prepuberal es el TT más frecuente durante la infancia.

Otros tumores frecuentes son el quiste epidermoide (15%) y tumores de los cordones sexuales/estroma (10%).

Los tumores mixtos de células germinales rara vez se presentan en niños prepuberales, mientras que en los niños post puberales son más frecuentes y la mayoría de ellos malignos.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

La ecografía es la modalidad de imagen de elección para estudiar TT. El enfoque para el diagnóstico de TT se basa en hallazgos ecográficos, datos clínicos y endocrinológicos y niveles de marcadores tumorales como alfa-fetoproteína (AFP), beta-gonadotropina coriónica humana (B-HCG), lactato deshidrogenasa (LDH) o testosterona.

CLASIFICACIÓN

<p>TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NO RELACIONADOS CON NEOPLASIA DE CÉLULAS GERMINALES IN SITU (NO-NCGIS)</p>	<p>Tumor del seno endodérmico prepuberal Teratoma de tipo prepuberal Quiste dermoide Quiste epidermoide Tumores neuroendocrinos diferenciados Tumor mixto teratoma-tumor del saco vitelino de tipo prepuberal Tumor espermatocítico</p>
<p>TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES DERIVADOS DE NEOPLASIA DE CÉLULAS GERMINALES IN SITU (NCGIS)</p>	<p>Seminoma Carcinoma embrionario Coriocarcinoma Tumor del seno endodérmico post puberal Teratoma de tipo post puberal Tumores mixtos de células germinales Tumores de células germinales "quemado"</p>
<p>TUMORES DE LOS CORDONES SEXUALES/ESTROMA GONADAL</p>	<p>Tumor de células de Leydig Tumor de células de Sertoli Tumor de la granulosa juvenil</p>
<p>TUMORES QUE CONTIENEN ELEMENTOS DE CÉLULAS GERMINALES Y DE CORDONES SEXUALES/ESTROMA GONADAL</p>	<p>Gonadoblastoma</p>
<p>TUMORES HEMATOLINFOIDES</p>	
<p>TUMORES DE CONDUCTOS COLECTORES Y RETE TESTIS</p>	
<p>MISCELÁNEA</p>	

Tabla 1. Clasificación de tumores testiculares de la OMS, 2016.

Destacados en negrita se encuentran los tumores que se analizarán en profundidad en este trabajo.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Hasta el 90% de TT se manifiestan como una **masa testicular indolora**. La exploración física y **otros datos clínicos** (fiebre, dolor agudo, vómitos) orientan hacia otros diagnósticos como hidrocele, hernia inguinal, torsión testicular o escroto inflamatorio.

Algunos TT asocian características clínicas típicas:

- **Tumor de la granulosa juvenil:** TT congénito más frecuente (los TT pueden detectarse en ecografía prenatal). Hasta en el 20% asocia **genitales externos**.
- **Tumor de células de Leydig:** presenta un pico de incidencia entre 5-10 años y hasta el 30% asocian signos de **feminización/virilización** (ginecomastia, pubertad precoz) debido a la secreción tumoral de andrógenos y estrógenos y la desregulación del eje hipotálamo-hipofisario-testicular. Los tumores de Leydig bilaterales son raros (3%) y se debe excluir el síndrome de **Peutz-Jeghers**.
- **Tumor de células de Sertoli:** produce **ginecomastia**. El subtipo calcificante de células grandes se identifica en edad prepuberal asociado con el síndrome de **Peutz-Jeghers** y el complejo de **Carney**.
- **Infiltración leucémica:** masa testicular indolora unilateral o bilateral, con **tamaño escrotal mayor que en tumores primarios**.
- **TT incidentales** menores a 2 cm tienen lugar en el 13% de niños y hasta en el 30% en edades entre 5-12 años.

TÉCNICAS DE ESTUDIO POR IMAGEN

- **Ecografía modo B:** técnica de imagen de elección.
 - Sensibilidad y valor predictivo negativo del 100%, baja especificidad.
 - Los tumores benignos suelen estar bien definidos.
- **Ecografía Doppler color y Power Doppler:**
 - Los TT malignos generalmente presentan aumento de vascularización.
 - Algunos tumores pueden simular una orquitis focal o difusa, la información clínica es importante para orientar el diagnóstico.
- **Ecografía con contraste (CEUS):** recomendada en las guías de la EFSUMB para la valoración de lesiones testiculares focales: muestra microvascularización e hiperrealce en tumores malignos; confirma la ausencia de vascularización en quistes epidermoides y complejos.
- **Elastografía:** valora la elasticidad de los tejidos. Las lesiones malignas se muestran más duras por la mayor densidad de células tumorales que en el tejido testicular normal.
- **RM:** técnica complementaria en casos en que los hallazgos ecográficos no son concluyentes, en la evaluación de la criptorquidia y en la extensión.
- **Estadaje del cáncer testicular** basado en (*tabla 2*):
 - **Anatomía patológica** tras orquiectomía o tumorectomía.
 - **Marcadores tumorales** séricos.
 - **Imagen:** **TC torácica** y **RM abdominopélvica**:
 - Los tumores malignos de células germinales se extienden por vía linfática al retroperitoneo, habitualmente por el anillo inguinal, se debe incluir en el estudio de RM.
 - El coriocarcinoma se disemina por vía hematógena, se debe realizar TC torácica.

ESTADIAJE

ESTADIO	EXTENSIÓN DE LA ENFERMEDAD
I	<ul style="list-style-type: none"> • Tumor limitado al testículo con márgenes microscópicos negativos, completamente resecado por orquiectomía inguinal • Cápsula tumoral no manipulada por biopsia con aguja, biopsia incisional o ruptura del tumor • Sin evidencia clínica, radiográfica o histológica de enfermedad a distancia
II	<ul style="list-style-type: none"> • Orquiectomía completa con manipulación de cápsula tumoral • Enfermedad microscópica en el escroto o en la parte alta del cordón espermático (<5 cm desde el extremo proximal) • Ausencia de normalización de marcadores tumorales o fracaso para disminuir con una vida media apropiada
III	<ul style="list-style-type: none"> • Ganglios linfáticos retroperitoneales ≥ 2 cm o > 1 cm pero < 2 cm de eje corto en TC que no se resuelven a las 4-6 semanas
IV	<ul style="list-style-type: none"> • Metástasis a distancia, que incluyen hígado, pulmón, hueso y cerebro

Tabla 2. Estadificación de tumores malignos testiculares y paratesticulares (Children's Cancer Group and Paediatric Oncology Group)

HALLAZGOS POR IMAGEN

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NO-NGIS

La mayoría de TT en niños pertenecen a este grupo. Son de tipo prepuberal.

TUMOR DEL SENO ENDODÉRMICO TIPO PREPUBERAL

- Tumor del saco vitelino o saco de Yolk.
- **Tumor testicular maligno más frecuente en niños < de 2 años.**
- ↑ **de alfafetoproteína** en un 95-98%: marcador tumoral para el diagnóstico y seguimiento para evaluar regresión o recurrencia tumoral.
- **Ecografía:** masa grande sólida, focal (redondeada u ovoidea) o difusa, hipoecogénica y homogénea. No suele presentar áreas de necrosis ni calcificaciones. Puede afectar completamente el teste y en ocasiones el único hallazgo ecográfico es un aumento difuso de tamaño del testículo (*Fig. 1 y 2*).
- Hipervascular en estudio **Doppler** y predominantemente dura en **elastografía**.
- **RM:** hallazgos no bien descritos. En nuestra experiencia son tumores hipointensos en T1, hiperintensos en T2, con realce de contraste y restricción a la difusión.

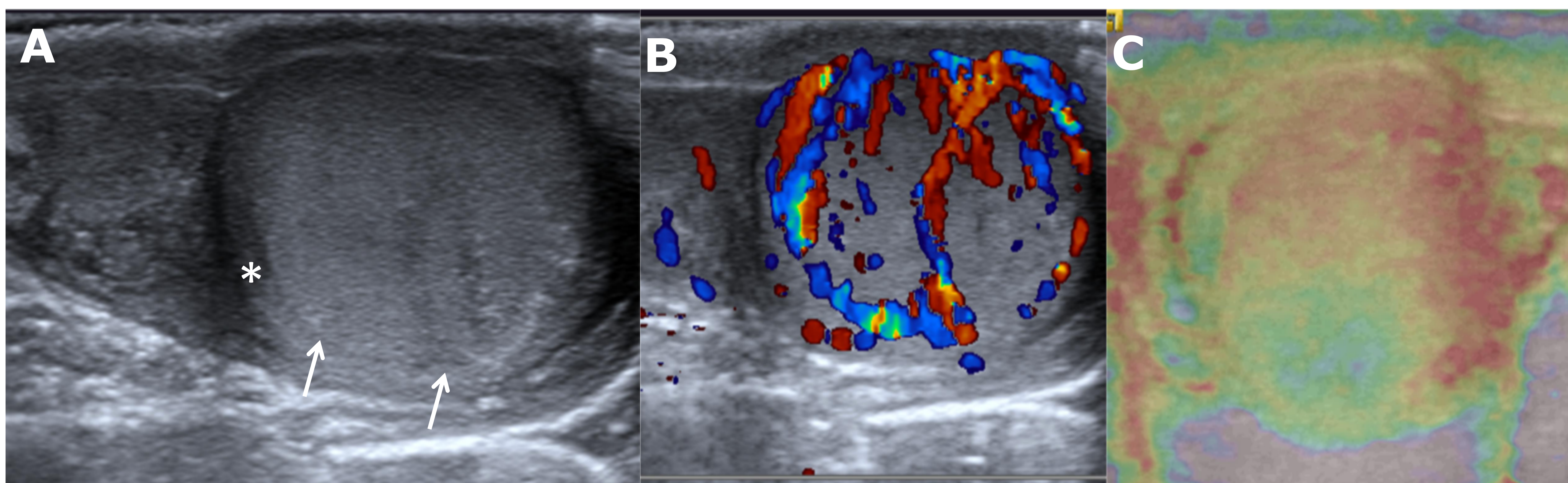


Figura 1. Tumor del seno endodérmico tipo prepuberal. Niño de 15 meses con masa testicular izquierda.

- A) Masa testicular (flechas) que reemplaza prácticamente el teste, respetando ribete de parénquima periférico (*).
- B) El estudio Doppler color muestra la hipervascularización del tumor.
- C) Elastografía determina su carácter de lesión de elevada dureza.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NO-NCGIS

TUMOR DEL SENO ENDODÉRMICO TIPO PREPUBERAL

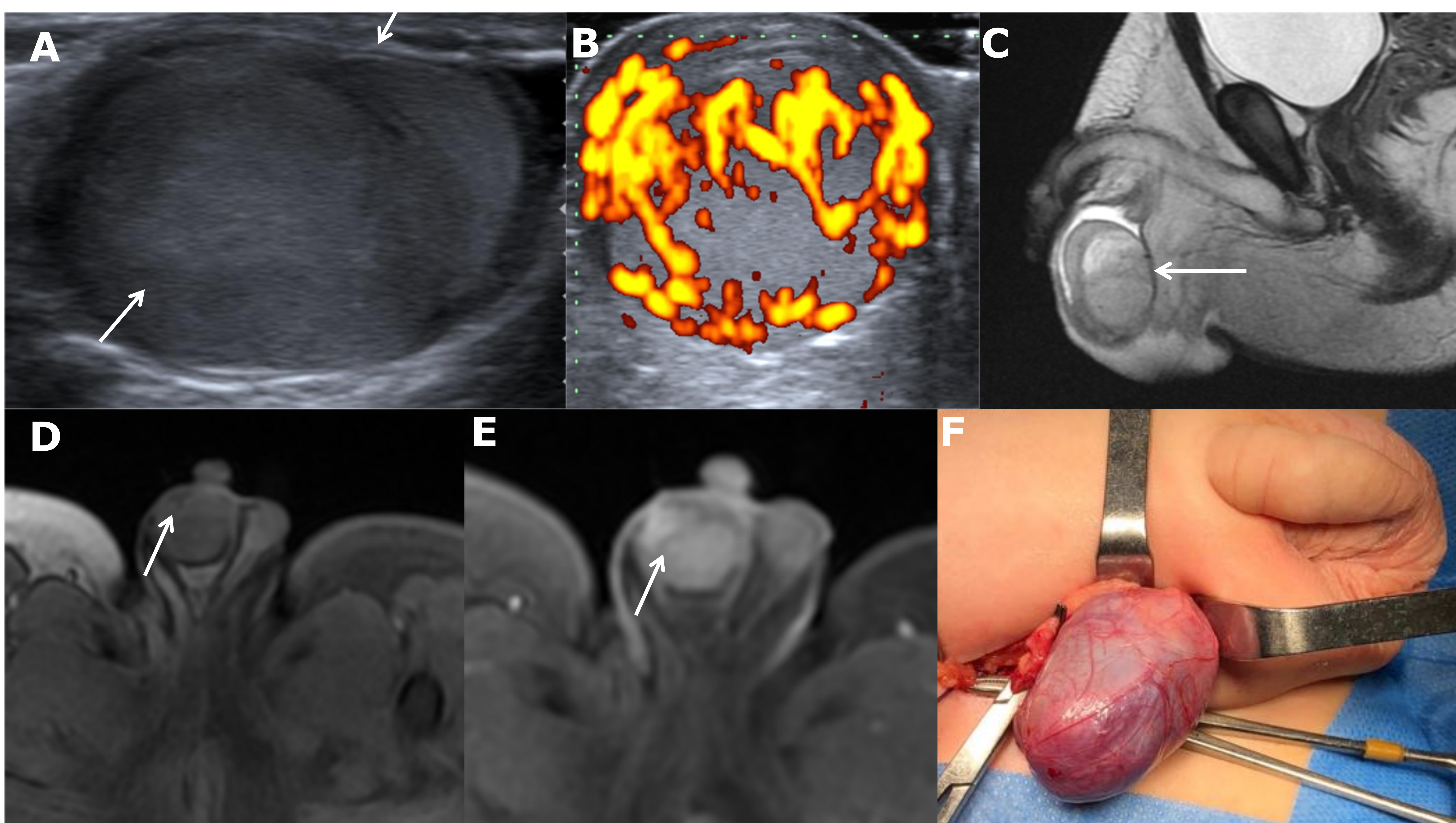


Figura 2. Tumor del seno endodérmico tipo prepuberal. Niño de 14 meses con masa escrotal derecha. Alfafetoproteína elevada.

A) Masa hipoeoica (flechas) intratesticular.

B) Power Doppler mostrando la hipervascularización de la misma.

C) RM T2 corte sagital del testículo mostrando el tumor hiperintenso y bien delimitado (flecha)

D) RM corte transversal T1 sin contraste muestra el tumor hipointenso con intensa captación de contraste en T1 con contraste (E) (flechas)

F) Acto quirúrgico con orquiectomía inguinal radical.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NO-NCGIS

TERATOMA TIPO PREPUBERAL

- **TT más frecuente en niños.** Derivados de las tres capas germinales. No tienen atipia celular significativa ni metástasis.
- **Ecografía:** masa heterogénea, bien definida, simple o multiseptada, con arquitectura compleja. Pueden mostrar partes quísticas de ecogenicidad variable dependiendo del contenido, y también partes sólidas periféricas (cartílago, fibrosis, cicatrices, calcio).
- Poca vascularización en estudio **Doppler**. Mapa de **elastografía** heterogéneo.
- **TC y RM** rara vez se realizan: muestran grasa, calcio o zonas quísticas.
- Se dividen en maduros (contienen células adultas) e inmaduros (contienen células embrionarias o fetales). Los hallazgos de imagen generalmente se superponen:
 - **Teratomas maduros:** tumor más frecuente (83%) en criptorquidia (*Fig. 3*). Predominantemente quísticos con contenido de grasa (*Fig. 4*).
 - **Teratomas inmaduros:** son más grandes, encapsulados, con áreas sólidas de componentes neuroectodérmicos (*Fig. 5*).

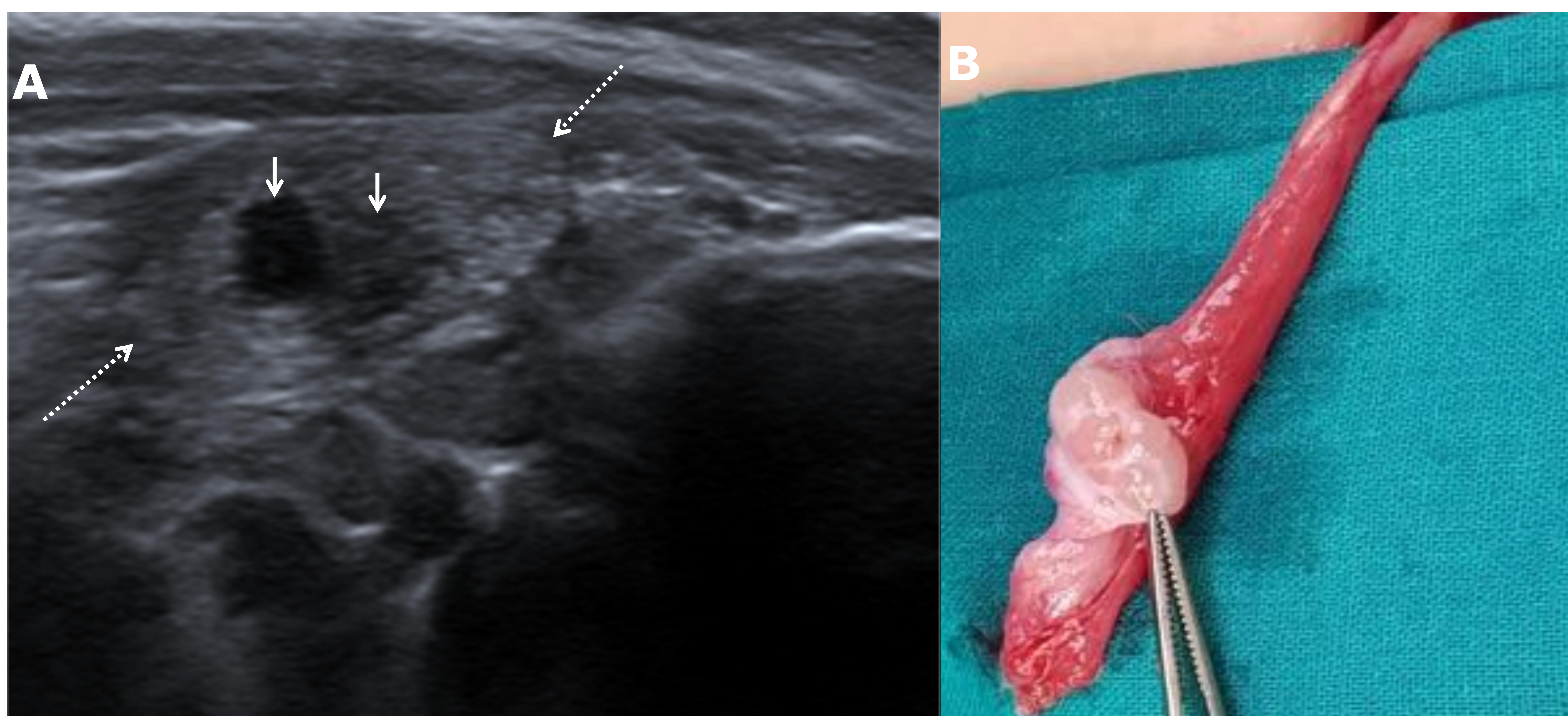


Figura 3. Teratoma quístico maduro en criptorquidia.

A) Ecografía que muestra el testículo derecho (flechas discontinuas) en el canal inguinal presentando lesiones quísticas en el interior (flechas cortas).

B) Pieza quirúrgica mostrando las lesiones quísticas.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NO-NCGIS

TERATOMA TIPO PREPUBERAL

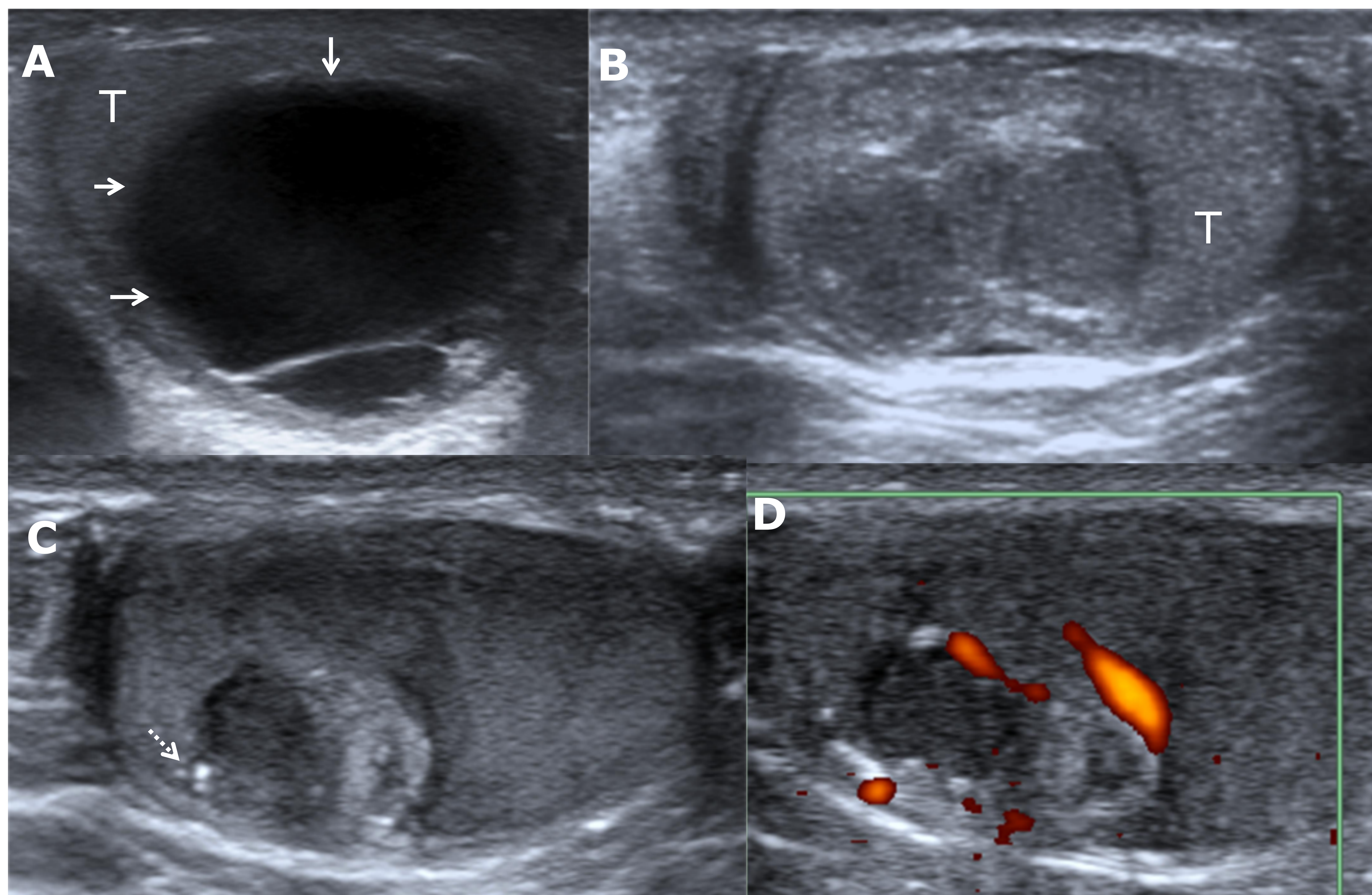


Figura 4. Teratomas maduros tipo prepuberal.

A) Masa quística (flechas cortas) con algún septo fino en el interior, que reemplaza prácticamente todo el parénquima testicular (T). Requirió orquiectomía.

B) Masa testicular bilobulada de predominio isoecoico respecto al parénquima (T).

C), D) Lesión heterogénea intratesticular con pequeñas calcificaciones (flecha discontinua), avascular en el estudio power Doppler.

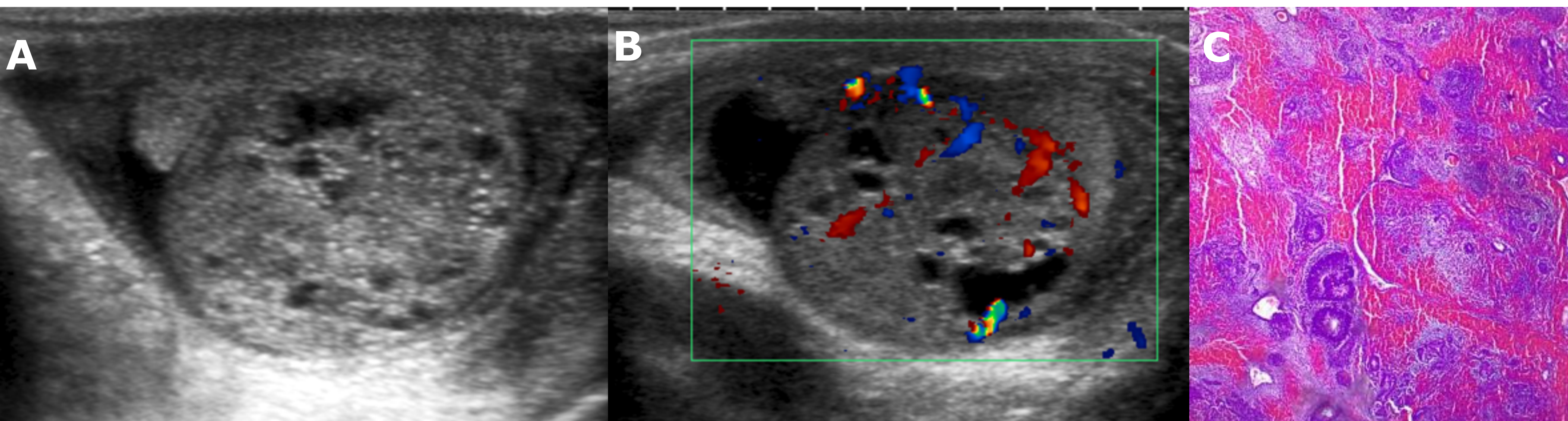


Figura 5. Teratoma inmaduro. Neonato de 31 días de vida con masa escrotal.

A) Ecografía que muestra masa heterogénea sólido-quística reemplazando al testis.

B) Estudio Doppler color demuestra vascularización en el componente sólido.

C) El examen microscópico muestra células inmaduras del estroma, del sistema digestivo, de cartílago y neurales.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NO-NCGIS

TERATOMA TIPO PREPUBERAL

Los quistes dermoides y epidermoides se clasifican como teratomas prepuberales:

QUISTE DERMOIDE

- Compuesto de epitelio escamoso, folículos pilosos, glándulas sebáceas, sin otras capas de células germinales. El diagnóstico definitivo es por anatomía patológica.
- **Ecografía:** lesión quística de pared fina.

QUISTE EPIDERMOIDE

- Compuesto de epitelio escamoso productor de queratina dispuesto en diana. Los hallazgos de imagen se correlacionan con los hallazgos patológicos.
- **Ecografía:** lesión bien circunscrita con anillos concéntricos hiperecoicos e hipoecoicos en "capas de cebolla" (capas de queratina y componente quístico en su interior) (*Fig. 6*). Menos frecuentemente: lesión hipoecoica con anillo hiperecoico, a veces calcificado. Atípicamente: quiste con material denso que simula un tumor sólido.
- Avascular en **Doppler**. Lesión dura en **elastografía**.
- Por **RM** en T1 pueden ser hipointensos por la queratina o hiperintensos por el contenido lipídico. Cápsula externa hipointensa en T1 y T2. No realzan con contraste.

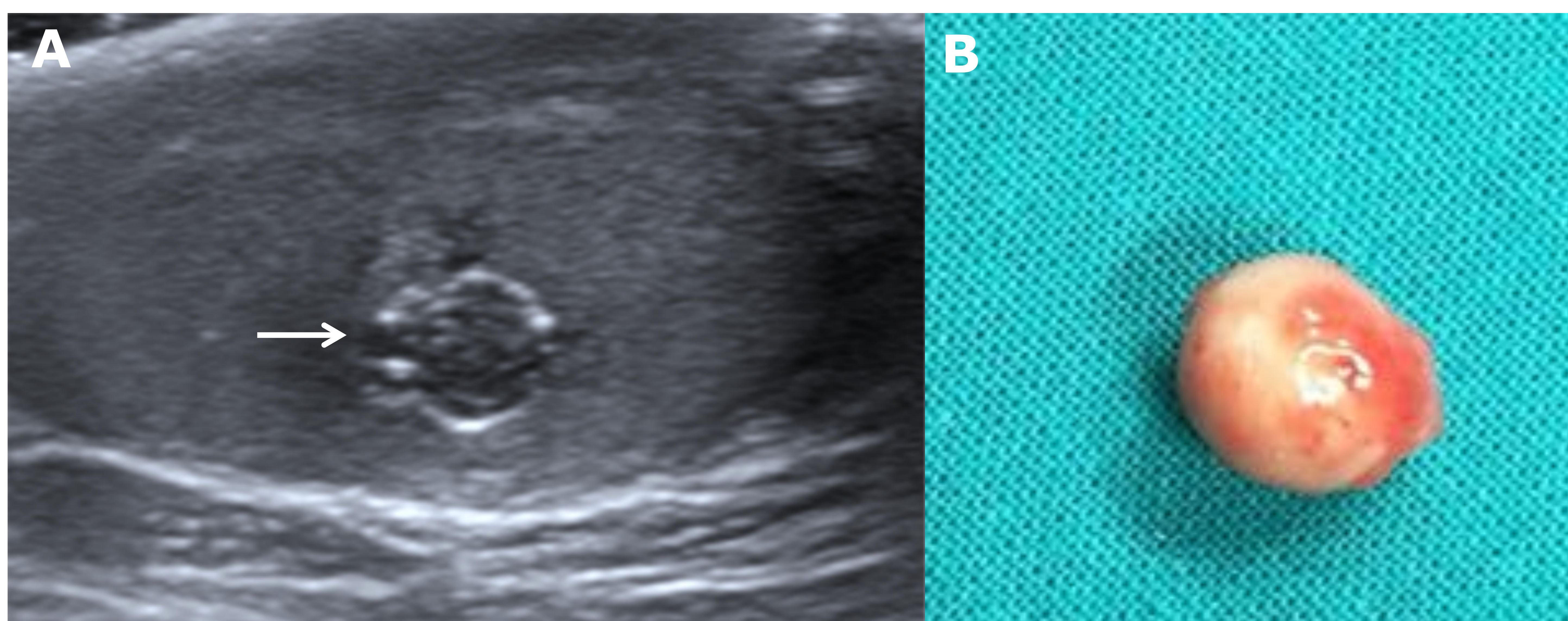


Figura 6. Quiste epidermoide. Niño de 8 años con traumatismo sobre área escrotal.

A) Lesión que alterna anillos hiperecoicos con hipoecoicos (flecha).

B) La pieza quirúrgica muestra una lesión perlada, un quiste epidermoide.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NCGIS

NEOPLASIA DE CÉLULAS GERMINALES IN SITU (NCGIS)

Se considera una lesión premaligna que permanece latente hasta la pubertad, precursora de la mayoría de tumores de células germinales malignos de adultos.

Son muy raros en niños y se pueden encontrar en testículos criptorquídicos (5-8%) y testículos extirpados por disgenesia gonadal.

No se describen características de imagen típicas. En nuestra experiencia los testículos criptoorquídicos son de menor tamaño y con ecogenicidad heterogénea predominantemente hiperecogénicos (*Fig. 7*).

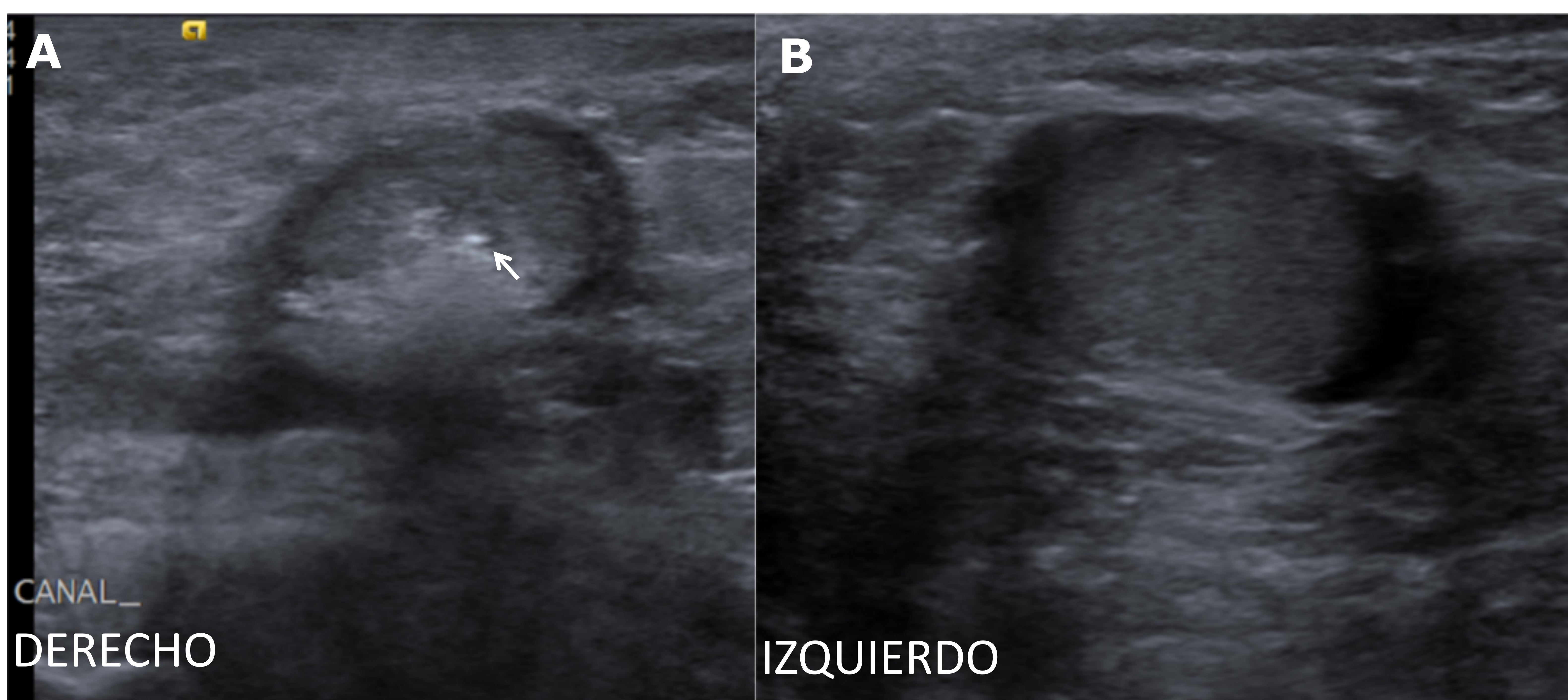


Figura 7. Niño de 11 años con criptorquidia derecha.

A) Ecografía testicular mostrando el teste derecho en el canal, heterogéneo de predominio hiperecogico con pequeñas calcificaciones (flecha) y de menor tamaño que el teste izquierdo, situado en bolsa escrotal (B). Se extirpó el teste derecho con resultado histológico de carcinoma in situ testicular o neoplasia intratubular de células germinales.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NCGIS

SEMINOMA

- Se origina en el epitelio germinal de los túbulos seminíferos. Puede contener células sincitiotrofoblásticas, produciendo discreta elevación de la **b-HCG** sérica.
- Es infrecuente en niños, y es la **neoplasia maligna que más se relaciona con la criptorquidia**.
- **Ecografía**: típicamente redondeado, hipoecoico homogéneo (puede ser heterogéneo cuando crece), lobulado o multinodular. No presenta calcificaciones ni quistes y rara vez rompe la túnica albugínea (*Fig. 8*).
- Vascularización periférica en estudio **Doppler**. Rígidos en **elastografía**.
- Por **RM** es hipointenso y homogéneo en T2. Presenta tabiques fibrovasculares que realzan con contraste, y muestra restricción en secuencias de difusión.

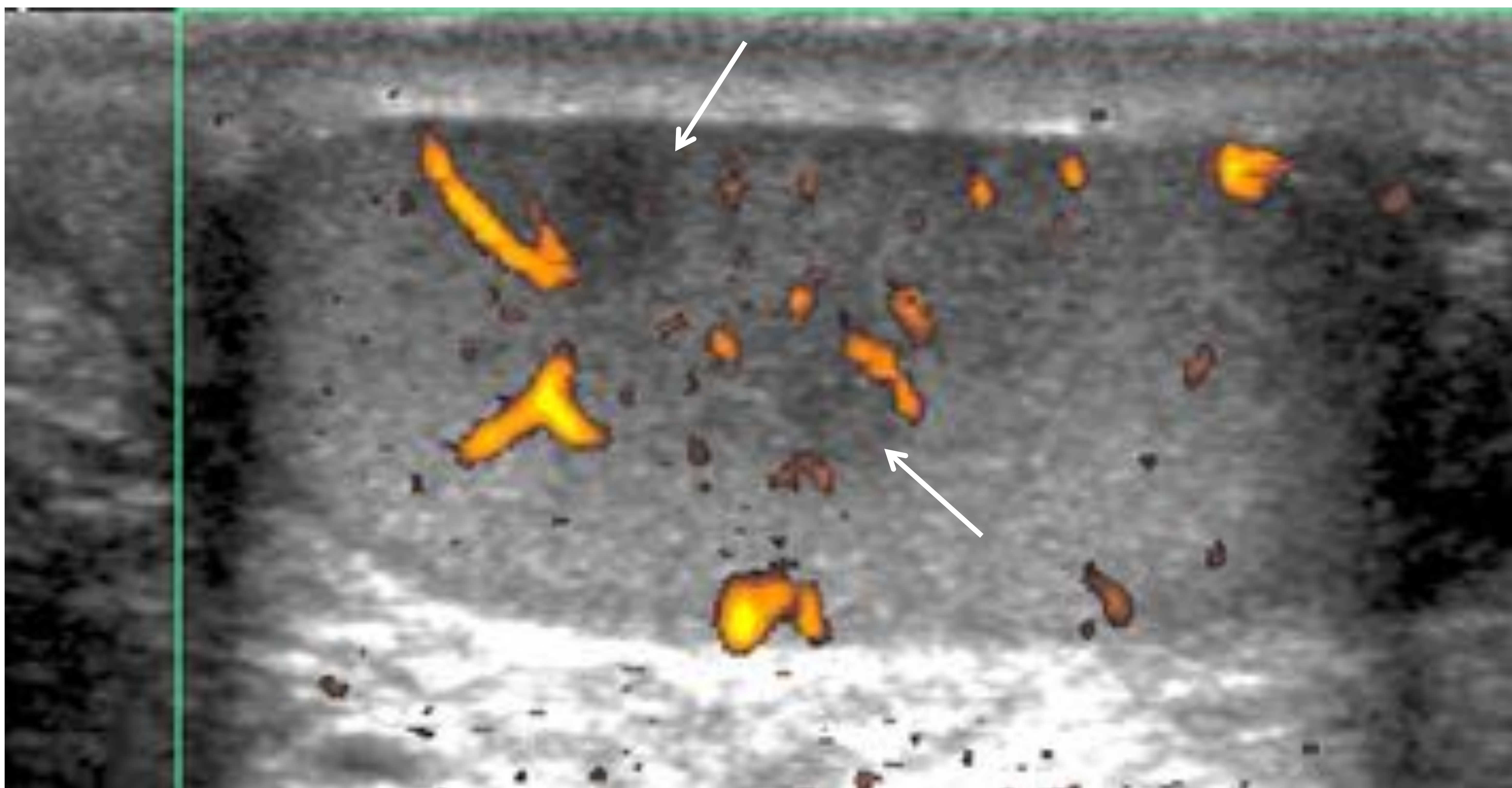


Figura 8. Seminoma. Niño de 13 años con masa testicular derecha desde hace 2 meses. Ecografía power Doppler corte longitudinal, que muestra una lesión multinodular (flechas) hipoecoica homogénea. La anatomía patológica intraoperatoria fue de seminoma, realizándose orquiectomía radical inguinal, con diagnóstico de seminoma clásico multifocal.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NCGIS

CARCINOMA EMBRIONARIO

- Se origina de las células tumorales anaplásicas primitivas.
- Es de pequeño tamaño, agresivo y puede invadir la túnica albugínea.
- **Ecografía**: lesión heterogénea mal circunscrita (*Fig. 9*).
- **RM**: heterogéneo, con necrosis, mal delimitado.

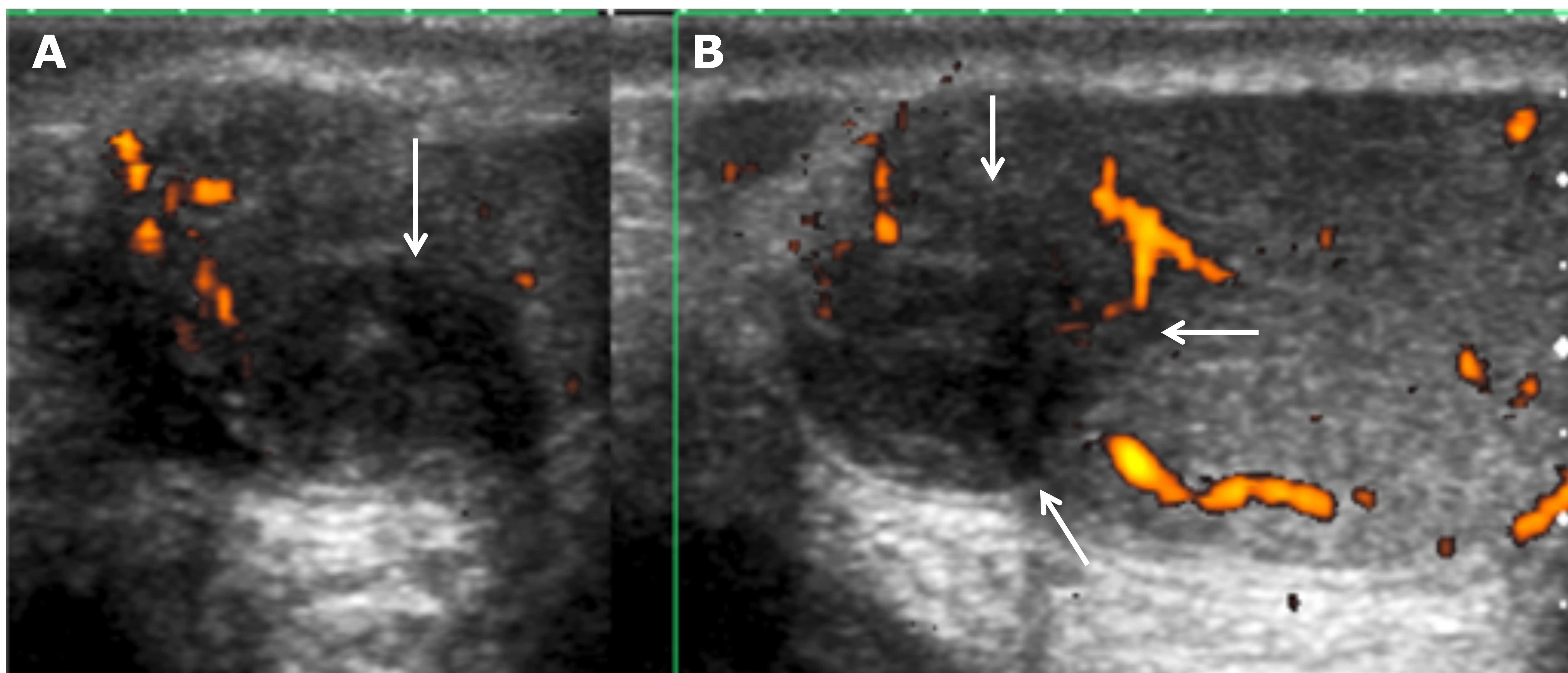


Figura 9. Carcinoma embrionario. Niño de 12 años con masa testicular derecha.

A) Corte transversal power Doppler muestra lesión hipoeoica (flecha) avascular.

B) Corte longitudinal power Doppler donde la lesión (flechas) sobrepasa la albugínea.

La biopsia intraoperatoria diagnosticó carcinoma embrionario, realizándose orquiectomía inguinal radical.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES NCGIS

CORIOCARCINOMA

- Tumor trofoblástico maligno compuesto por células citotrofoblásticas y sincitiotrofoblásticas que producen **altos niveles séricos de B-HCG**.
- **Ecografía**: lesión predominantemente hipoecoica con márgenes mal definidos.
- Es el subtipo histológico más **agresivo**.
- Metástasis (normalmente hemorrágicas): pulmón, hígado, cerebro o tracto gastrointestinal.

TUMORES MIXTOS DE CÉLULAS GERMINALES

- Más frecuentes en la pubertad.
- **Ecografía**: lesiones heterogéneas mal definidas que pueden presentar quistes, necrosis o calcificaciones.
- **Elastografía**: mapa heterogéneo.

TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES "QUEMADO" ("Burnt-out")

- Muy raro en niños.
- TT que presenta un rápido crecimiento, recibe insuficiente vascularización y regresa. Los tipos histológicos más frecuentes con este comportamiento son el seminoma y el coriocarcinoma.
- Hallazgos patológicos: cicatriz, NCGIS en el parénquima adyacente y calcificaciones groseras intratubulares.
- **Ecografía**: tumores pequeños, pueden ser hipo o hiperecoicos, o pueden verse como una calcificación focal. La presencia de adenopatías retroperitoneales es frecuentes en el momento del diagnóstico.

TUMORES DE LOS CORDONES SEXUALES/ESTROMA

El 10% de las neoplasias testiculares en la población pediátrica.

TUMOR DE CÉLULAS DE LEYDIG

- Subtipo más común de tumor del estroma, origen en células intersticiales (Leydig).
- **Ecografía**: pequeña masa sólida hipoecoica, bien definida, normalmente periférica (*Fig. 10*). Puede ser hiperecoica en caso de tumor de Leydig bilateral (menos frecuente) (*Fig. 11*). Las lesiones grandes pueden ser lobuladas con ecogenicidad mixta.
- Hipervascular en estudio **Doppler**. Dureza variable por **elastografía**.
- **CEUS**: hipervascularización arterial en comparación con el parénquima circundante, con un rápido llenado de burbujas de contraste que permite distinguir cicatrices focales o áreas atróficas.
- **RM**: isointenso en T1 e hipointenso en T2, con discreto realce de contraste.

TUMORES DE LOS CORDONES SEXUALES/ESTROMA

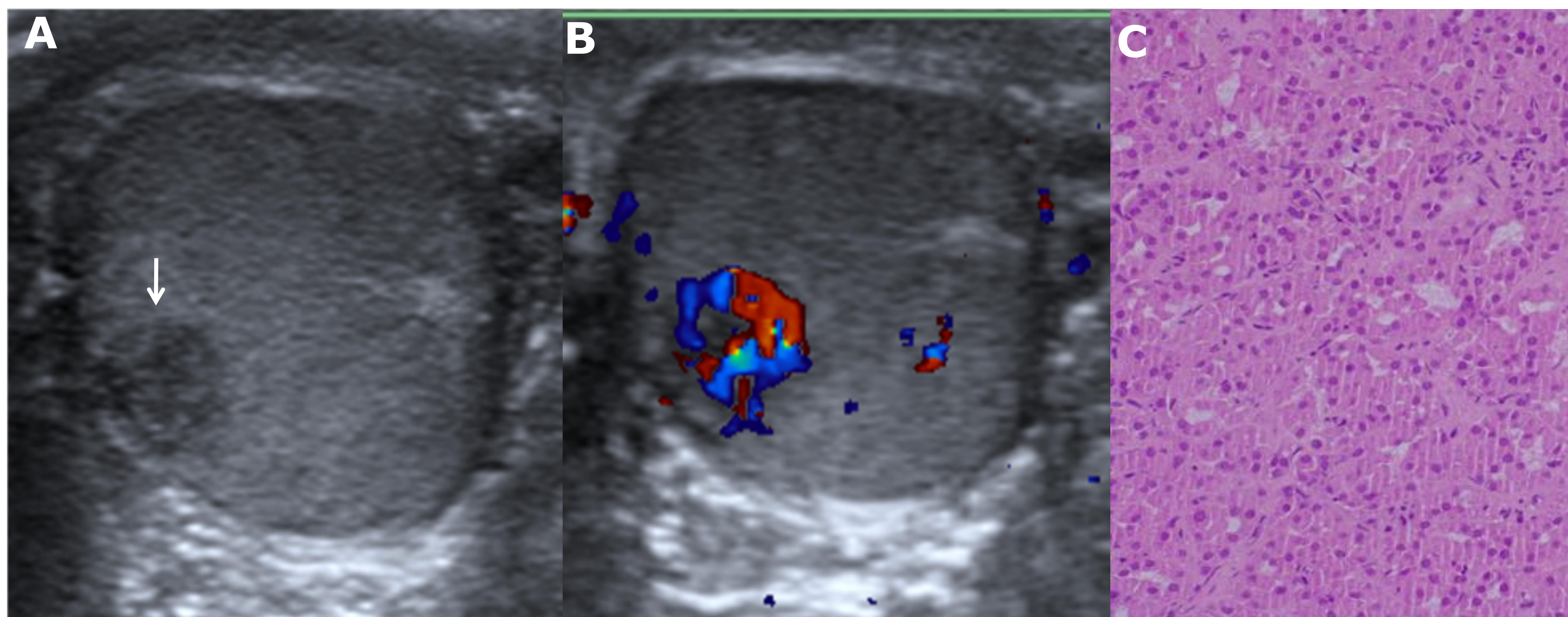


Figura 10. Tumor de células de Leydig. Niño de 7 años con pubertad precoz y niveles elevados de testosterona.

A) Ecografía corte transversal testículo derecho muestra lesión hipocóica (flecha).

B) Doppler color demuestra la hipervascularización de la tumoración.

Se realizó tumorectomía con diagnóstico definitivo de tumor de Leydig.

C) Corte microscópico mostrando células poligonales grandes difusas con abundante citoplasma eosinofílico, núcleos redondos y nucléolos prominentes.

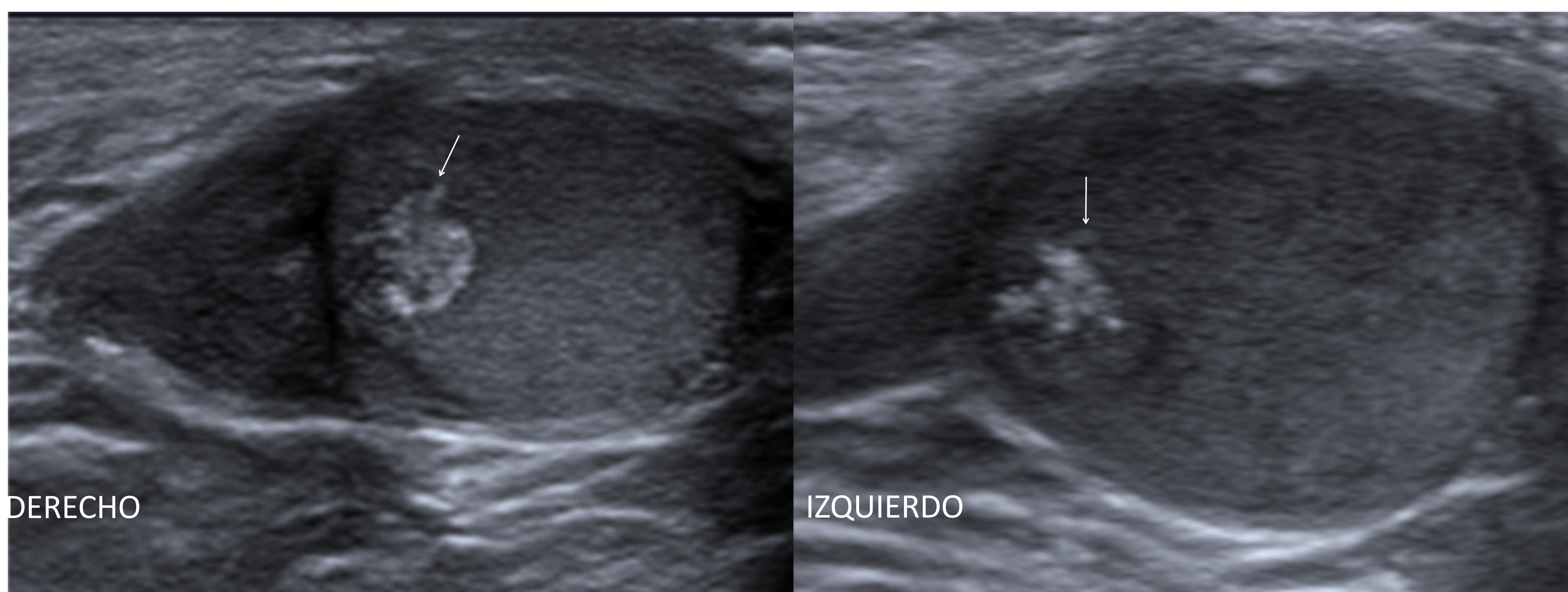


Figura 11. Tumor de células de Leydig bilateral. Niño de 9 años con síndrome de Peutz-Jeghers.

Ecografía modo B de ambos testículos mostrando tumoraciones hipercogénicas (flechas). La biopsia de las lesiones diagnosticó tumor Leydig en ambos testes.

TUMORES DE LOS CORDONES SEXUALES/ESTROMA

TUMOR DE CÉLULAS DE SERTOLI

- Se origina en las células de Sertoli de los túbulos seminíferos.
- Hay tres tipos: clásico, calcificante de células grandes y esclerosante.
- Los tumores benignos son pequeños y generalmente se ven en pacientes más jóvenes, mientras que los tumores malignos son comúnmente mayores de 4 cm, necróticos o hemorrágicos y pueden metastatizar a los ganglios linfáticos retroperitoneales.
- Por **ecografía**:
 - **Clásico**: masa ecogénica redondeada bien definida.
 - **Calcificante de células grandes**: el más frecuente en niños. Es hiperecogénico, parcialmente calcificado, múltiple y bilateral, generalmente asociado con el síndrome de Carney y el síndrome de Peutz-Jeghers.
- Por **elastografía**: de levemente duro a duro.
- Por **RM** muestra una señal intermedia homogénea en T1, una señal hiperintensa en T2 y realce homogéneo.

TUMORES DE LOS CORDONES SEXUALES/ESTROMA

TUMOR DE CÉLULAS DE LA GRANULOSA JUVENIL

- TT congénito más frecuente.
- Apariencia reticular con estructuras foliculares llenas de material mucoide.
- **Ecografía**: masa quística multilocular no invasiva bien circunscrita con tabiques gruesos (*Fig. 12*). Menos frecuentemente, masa sólida con quistes intralesionales.
- Hipervascularización de los componentes sólidos y tabiques en estudio **Doppler**.
- Por **RM** hipointenso en las imágenes potenciadas en T1, hiperintenso en T2 y con realce de contraste de la pared y los tabiques.

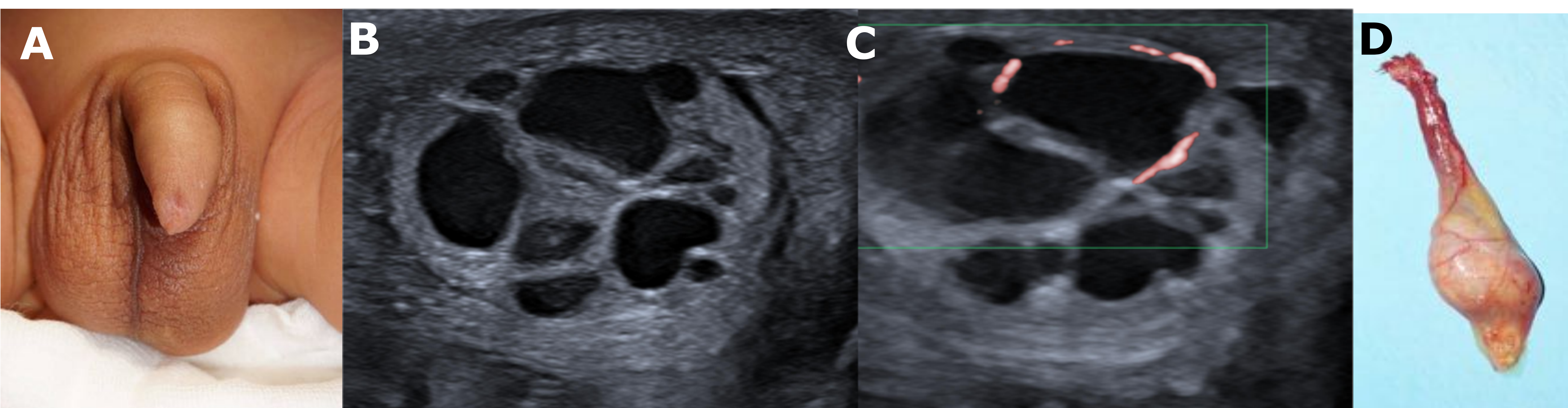


Figura 12. Tumor de células de la granulosa juvenil. Niño de 16 días con masa escrotal izquierda (A).

B) Ecografía modo B con tumoración sólido-quística reemplazando el teste.

C) Power Doppler muestra la presencia de vasos en los tabiques del tumor.

D) Pieza quirúrgica de la tumoración.

Diagnóstico histológico definitivo muestra tumor de la granulosa juvenil.

TUMORES CON ELEMENTOS DE C. GERMINALES Y DE CORDONES SEXUALES/ESTROMA

GONADOBLASTOMA

- Muy raro, más frecuente en testículos no descendidos o disgenesia gonadal.
- Los hallazgos de imagen no están bien definidos. En **ecografía** se visualizan como lesiones hiperecoicas múltiples.

INFILTRACIÓN SECUNDARIA

INFILTRACIÓN LEUCÉMICA

- TT secundario más frecuente.
- **Ecografía**: aumento de tamaño unilateral o bilateral de los testículos, siendo extremadamente hipoecoicos por ecografía (*Fig. 13*) con hipervascularización importante en Doppler color.

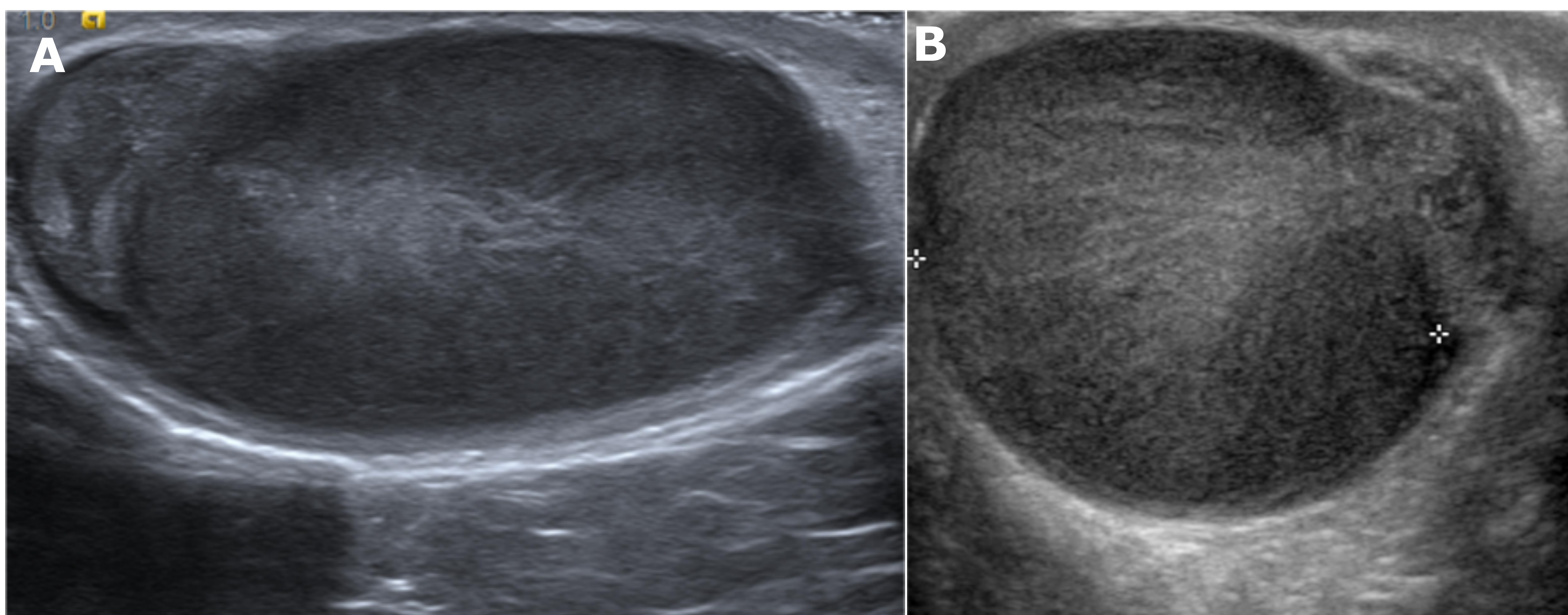


Figura 13. Infiltración leucémica. Niño de 8 años con leucemia linfoblástica aguda. Aumento del teste derecho.

A y B) Corte longitudinal y transversal de ecografía que muestran teste globalmente aumentado de tamaño, difusamente hipoecoico, compatible con infiltración leucémica.

MANEJO TERAPÉUTICO

Para guiar el tratamiento son fundamentales la sospecha clínica, la confirmación ecográfica y la determinación de marcadores séricos y de niveles hormonales.

La biopsia testicular percutánea generalmente no se realiza debido al riesgo de siembra linfática.

CIRUGÍA DE PRESERVACIÓN TESTICULAR

De elección en niños con TT en que el tejido testicular normal parezca salvable por ecografía, y con marcadores tumorales normales. La biopsia intraoperatoria congelada puede usarse para confirmar la anatomía patológica de la lesión y para justificar la cirugía conservadora.

- En los **teratomas de tipo prepuberal** en niños (tumores benignos), se recomienda la enucleación con preservación testicular.
- Los **quistes epidermoides** con imagen ecográfica clásica o menores de 3 cm pueden tratarse con tumorectomía.
- El **tumor de células de Leydig** es benigno en los niños y el tratamiento debe ser lo más conservador posible. En casos excepcionales donde se diagnostica un tumor de Leydig maligno (10%) es necesaria una orquiectomía.
- El **tumor de granulosa juvenil** se considera un tumor límite, y aunque normalmente se realiza orquiectomía inguinal radical, la enucleación tumoral podría ser suficiente si existe tejido testicular sano.

MANEJO TERAPÉUTICO

ORQUECTOMÍA RADICAL INGUINAL

Se realiza si los marcadores tumorales específicos son altos (AFP en el caso de tumor del saco vitelino, BHCG en el caso de coriocarcinoma):

- Se hace una incisión en la ingle y el urólogo extrae todo el tumor junto con el testículo y el cordón espermático. El cordón espermático contiene vasos deferentes, vasculares y linfáticos que pueden actuar como vía de propagación al resto del cuerpo (*Fig. 14*).
- Se requiere quimioterapia adyuvante en TT malignos.

Después del tratamiento, los niños son monitorizados con examen físico, ecografía escrotal y marcadores tumorales.

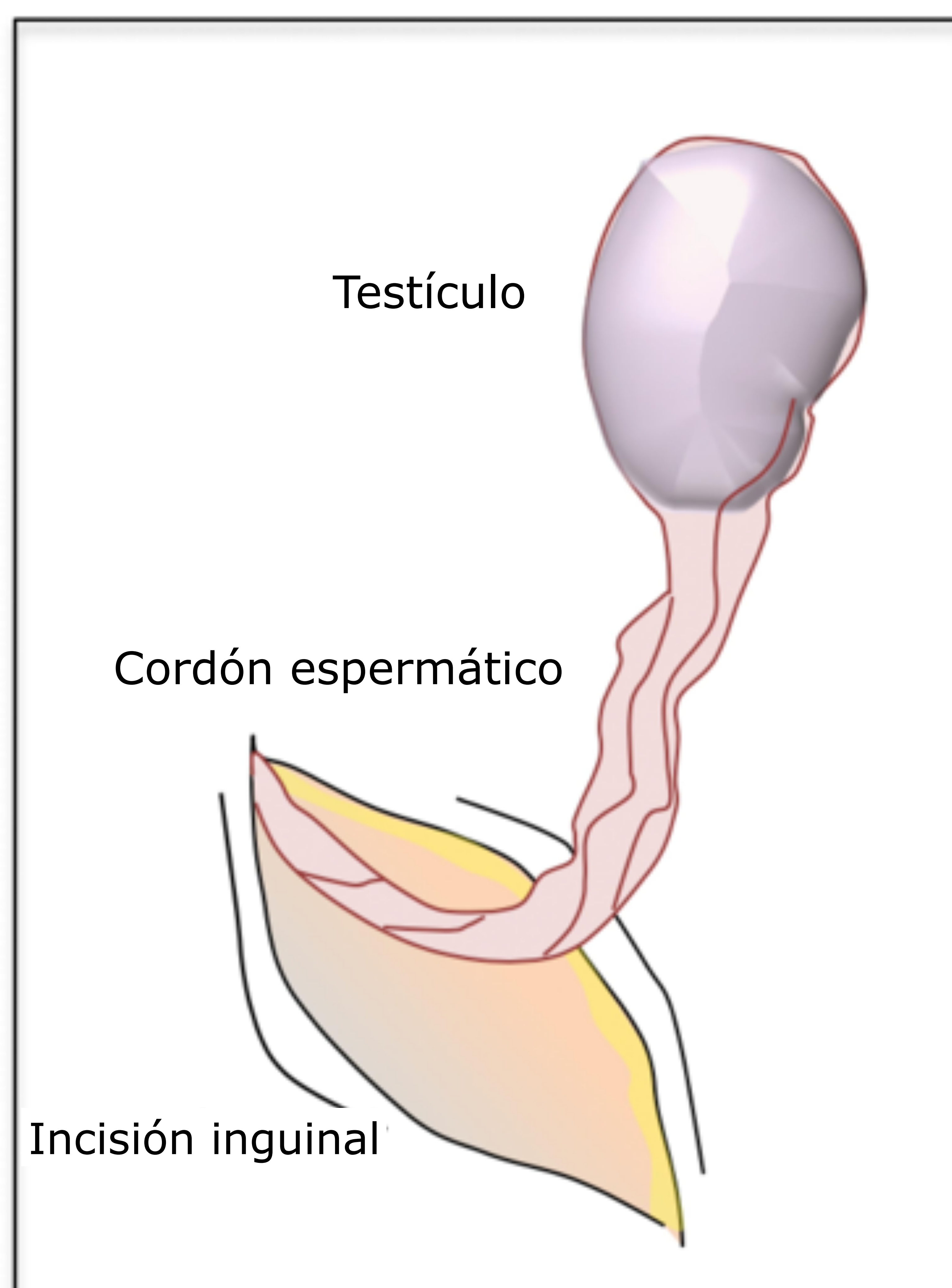


Figura 14. Esquema de la orquiectomía radical inguinal.

MANEJO RADIOLÓGICO DE LESIONES INCIDENTALES

La alta resolución de la ecografía permite la detección de un número creciente de lesiones testiculares incidentales no palpables, a menudo menores de 5-10 milímetros.

No es posible diferenciar entre lesiones pequeñas benignas o malignas, en especial si la clínica y los marcadores tumorales son normales.

En la actualidad no existen guías específicas disponibles para el manejo de lesiones testiculares pequeñas ni para adultos ni para niños. Basándonos en la literatura y nuestra propia experiencia, proponemos dos algoritmos de seguimiento:

- Masa testicular incidental no palpable pequeña (menor de 5 mm): seguimiento ecográfico (*Fig. 15*).
- Lesión más grande (mayor de 5 mm) o hallazgos ecográficos poco claros: cirugía de preservación testicular mediante abordaje inguinal y biopsia congelada extemporánea (*Fig. 16*).

MANEJO RADIOLOGÍCO DE LESIONES INCIDENTALES

LESIÓN TESTICULAR INCIDENTAL < 5mm

Marcadores tumorales

-

+

Seguimiento:
ecografía en 3 meses

¿ ↑ de tamaño o
marcadores?

No

Sí

Reevaluar

Ecografía anual
Autoexploración

Revisión quirúrgica

MANEJO RADIOLOGÍCO DE LESIONES INCIDENTALES

LESIÓN TESTICULAR INCIDENTAL > 5mm

Marcadores tumorales

-

Revisión quirúrgica:
tumorectomía con
preservación testicular

+

Orquiectomía radical
(independientemente del
tamaño)

CONCLUSIONES

Los tumores testiculares son raros en los niños, siendo el teratoma el subtipo histológico más frecuente.

La ecografía presenta una sensibilidad cercana al 100% para la detección de masas testiculares, y muestra correlación con los hallazgos anatomopatológicos, permitiendo la aproximación diagnóstica a los diferentes tipos tumorales. La elastografía y la CEUS añaden información complementaria.

La valoración de la clínica, la ecografía testicular y los marcadores séricos y hormonales permiten adecuar la decisión terapéutica entre cirugía de preservación testicular u orquiectomía. La biopsia de sección congelada intraoperatoria puede ser un factor determinante en la elección del procedimiento quirúrgico apropiado.

BIBLIOGRAFÍA

- Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, et al (2017) International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study. *Lancet Oncol* 18:719–731
- Caballero Mora FJ, Muñoz Calvo MT, García Ros M, et al (2013) Testicular and paratesticular tumors during childhood and adolescence. *An Pediatr (Barc)* 78:6–13
- Kusler KA, Poynter JN (2018) International testicular cancer incidence rates in children, adolescents and young adults. *Cancer Epidemiol* 56:106–111
- Poynter JN (2014) Epidemiology of Germ Cell Tumors. In: Frazier AL, Amatruda JF (eds) *Pediatric germ cell tumors: biology treatment survivorship*. Springer, Berlin Heidelberg p17-p36
- Park JS, Kim J, Elghiaty A, Ham WS (2018) Recent global trends in testicular cancer incidence and mortality. *Medicine (Baltimore)*. 97:e12390
- Mittal D, Agarwala S, Yadav DK, Pramanik DD, Sharma MC, Bagga D (2015) Testicular tumors in undescended testes in children below 5 years of age. *Indian J Pediatr* 82:549–552
- Tanaka N, Yoneda A, Fukuzawa M (2009) Mature teratoma arising from an intraabdominal testis in a 2-month-old boy: case report and review of intraabdominal testicular tumors in children. *J Pediatr Surg* 44:15–18
- Abaci A, Çatli G, Berberoglu M (2015) Gonadal malignancy risk and prophylactic gonadectomy in disorders of sexual development. *J Pediatr Endocrinol Metab* 28:1019–1027
- Cooper ML, Kaefer M, Fan R, Rink RC, Jennings SG, Karmazyn B (2014) Testicular microlithiasis in children and associated testicular cancer. *Radiology*. 270:857–863
- Wu D, Shen N, Lin X, Chen X (2018) Prepubertal testicular tumors in China: a 10-year experience with 67 cases. *Pediatr Surg Int* 34:1339–1343
- Volokhina YV, Oyoyo UE, Miller JH (2014) Ultrasound demonstration of testicular microlithiasis in pediatric patients: is there an association with testicular germ cell tumors? *Pediatr Radiol* 44:50–55
- Golub MS, Collman GW, Foster PMD, et al (2008) Public health implications of altered puberty timing. *Pediatrics*. 121:S218–S230
- Williamson SR, Delahunt B, Magi-Galluzzi C, et al (2017) The World Health Organization 2016 classification of testicular germ cell tumours: a review and update from the International Society of Urological Pathology Testis Consultation Panel. *Histopathology*. 70:335–346
- Romo Muñoz MI, Núñez Cerezo V, Dore Reyes M, et al (2018) Testicular tumours in children: Indications for testis-sparing surgery. *An Pediatr (Barc)* 88:253–258
- Epifanio M, Baldissera M, Esteban FG, Baldisserotto M (2014) Mature testicular teratoma in children: multifaceted tumors on ultrasound. *Urology*. 83:195–198
- Karmazyn B, Weatherly DL, Lehnert SJ, et al (2018) Characteristics of testicular tumors in prepubertal children (age 5–12 years). *J Pediatr Urol* 14: 259.e1–259.e6
- Tallen G, Hernáiz Driever P, Degenhardt P, Henze G, Riebel T (2011) High reliability of scrotal ultrasonography in the management of childhood primary testicular neoplasms. *Klin Padiatr* 223:131–137
- Woodward PJ, Sohaey R, O'Donoghue MJ, Green D (2002) From the archives of the AFIP: tumors and tumorlike lesions of the testis: radiologic- pathologic correlation. *Radiographics* 22:189–216
- Mittal PK, Abdalla AS, Chatterjee A, et al (2018) Spectrum of extratesticular and testicular pathologic conditions at scrotal MR imaging. *Radiographics* 38:806–830
- Illescas T, Ibba RM, Zoppi MA, Iuculano A, Contu R, Monni G (2014) Prenatal ultrasound diagnosis of a fetal testis granulosa cell tumour. *J Obstet Gynaecol* 34:96–97

BIBLIOGRAFÍA

- Leylek AM, Kane RA (2014) Juvenile granulosa cell tumor of the testis. *Ultrasound Q* 30:219–220
- Couture J, Bolduc S (2012) A rare testicular solid mass in children: juvenile granulosa cell tumour of testis. *Can Urol Assoc J* 6:101–103
- Zu'bi F, Koyle MA, Rickard M, et al (2019) Testis-sparing surgery for pediatric Leydig cell tumors: evidence of favorable outcomes irrespective of surgical margins. *Urology*. 134:203–208
- García González M, Casal-Beloy I, Somoza Argibay I, Dargallo Carbonell T (2019) Atypical presentation of Leydig cell tumour in three prepubertal patients: diagnosis, treatment and outcomes. *J Pediatr Endocrinol Metab* 32: 369–374
- Ocal O, Baydar D, Idilman I, Serkan H, Tekgul S, Ozmen M (2019) Sonographic diagnosis of large-cell calcifying Sertoli cell tumor. *J Ultrason* 19:161–164
- Rebik K, Wagner JM, Middleton W (2019) Scrotal ultrasound. *Radiol Clin North Am* 57:635–648
- Schmitz K, Snyder K, Geldermann D, Sohaey R (2014) The large pediatric scrotum: ultrasound technique and differential considerations. *Ultrasound Q* 30:119–134
- Sidhu P, Cantisani V, Dietrich C, et al (2017) The EFSUMB guidelines and recommendations for the clinical practice of contrast-enhanced ultrasound (CEUS) in non-hepatic applications: update 2017 (long version). *Ultraschall Med* 39:e2-44
- Fang C, Huang DY, Sidhu PS (2019) Elastography of focal testicular lesions: current concepts and utility. *Ultrasonography*. 38:302–310
- Goddi A, Sacchi A, Magistretti G, Almolla J, Salvatore M (2012) Real-time tissue elastography for testicular lesion assessment. *Eur Radiol* 22:721–730
- Kreydin EI, Barrisford GW, Feldman AS, Preston MA (2013) Testicular cancer: what the radiologist needs to know. *AJR Am J Roentgenol* 200:1215–1225
- Aso C, Enríquez G, Fité M, Torán N, Piró C, Piqueras J et al (2005) Gray-scale and color Doppler sonography of scrotal disorders in children: an update. *Radiographics* 25:1197–1214
- Song Q-D (2018) Ultrasound appearances of pediatric testicular yolk sac tumors: twenty-one cases in a single institution. *J Ultrasound Med* 37: 2457–2463
- Cho J-H, Chang J-C, Park B-H, Lee J-G, Son C-H (2002) Sonographic and MR imaging findings of testicular epidermoid cysts. *AJR Am J Roentgenol* 178:743–748
- Fujino J, Yamamoto H, Kisaki Y, et al (2004) Epidermoid cyst: rare testicular tumor in children. *Pediatr Radiol* 34:172–174
- Dogra VS, Gottlieb RH, Rubens DJ, Liao L (2001) Benign intratesticular cystic lesions: US features. *Radiographics* 21:S273–S281
- Balzer BL, Ulbright TM (2006) Spontaneous regression of testicular germ cell tumors. *Am J Surg Pathol* 30:858–865
- Astigueta J, Abad-Licham M, Agreda F, Leiva B, De la Cruz J (2018) Spontaneous testicular tumor regression: case report and historical review. *Ecancermedicalscience* 12:888. <https://doi.org/10.3332/ecancer.2018.888>
- Maxwell F, Izard V, Ferlicot S, et al (2016) Colour Doppler and ultrasound characteristics of testicular Leydig cell tumours. *Br J Radiol* 89:20160089
- Lock G, Schröder C, Schmidt C, Anheuser P, Loening T, Dieckmann K (2014) Contrast-enhanced ultrasound and real-time elastography for the diagnosis of benign Leydig cell tumors of the testis – a single center report on 13 cases. *Ultraschall Med* 35:534–539
- Shaida N, Berman LH (2012) Percutaneous testicular biopsy for indeterminate testicular lesions. *Br J Radiol* 85:S54–S58
- Hatano T, Yoshino Y, Kawashima Y, et al (1999) Case of gonadoblastoma in a 9-year-old boy without physical abnormalities. *Int J Urol* 6:164–166
- Sönmez N, Ton O, Arİsan S, Kilinc F, Eken K, Güney S (2012) Bilateral Leydig cell tumor of the testis: a case report. *Contemp Oncol (Pozn)* 16:356–359
- Scandura G, Verrill C, Protheroe A, et al (2018) Incidentally detected testicular lesions <10 mm in diameter: can orchidectomy be avoided? *BJU Int* 121:575–582