

Seminoma mediastinal

Mediastinal Seminoma

Basanta Bergolla Denenke^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3637-5264>

Torres Cuevas Boris Luis¹ <https://orcid.org/0000-0002-4776-0838>

Leydisel Rábago Baullosa¹ <https://orcid.org/0009-0007-3821-0301>

¹Hospital Docente Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: denenkebb@infomed.sld.cu

RESUMEN

Los tumores de células germinales son neoplasias que se originan en una célula germinal primordial con capacidad multipotencial de diferenciación. Este tipo de tumores se clasifican típicamente por su localización, y se dividen en TCG gonadales y extragonadales. Son más frecuentes en varones blancos jóvenes de 20 a 35 años muy raros en mujeres, con frecuencia son malignos y sintomáticos. El objetivo al presentar este caso es demostrar que a pesar de ser infrecuente el seminoma hay que tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial en los tumores de mediastino anterior. Presentamos un caso de un paciente masculino de 36 años de edad, con edemas y enrojecimiento de la cara, que presentó un tumor en mediastino anterosuperior y medio en los estudios de imagen con diagnóstico histológico de seminoma. El diagnóstico de los tumores del mediastino representa un reto tanto para los neumólogos como para los patólogos. La biopsia juega un papel crucial en especial la inmunohistoquímica, a pesar de ser más frecuente en hombres, aunque es raro también puede presentarse en mujeres.

Palabras clave: tumores de células germinales; seminoma mediastinal.

ABSTRACT

Germ cell tumors are neoplasms originating from a primordial germ cell with multipotent differentiation capacity. These tumors are typically classified by location and divided into gonadal and extragonadal GCTs. They are more common in white-skinned men and young people aged 20 to 35 years; they are very rare in women, and they are frequently malignant and symptomatic. The objective of presenting this case is to demonstrate that, despite being uncommon, seminoma

should be considered in the differential diagnosis of anterior mediastinal tumors. We report the case of a 36-year-old male patient with facial edema and redness. Imaging studies revealed a tumor in the anterosuperior and middle mediastinum with a histological diagnosis of seminoma. The diagnosis of mediastinal tumors represents a challenge for both pulmonologists and pathologists. Biopsy is crucial, especially immunohistochemistry.

Keywords: germ cell tumors; mediastinal seminoma.

Recibido: 16/06/2024

Aceptado: 18/06/2024

Introducción

Los tumores de células germinales (TCG) son neoplasias que se originan en una célula germinal primordial con capacidad multipotencial de diferenciación. Este tipo de tumores se clasifican típicamente por su localización, y se dividen en TCG gonadales cuando tienen su origen en estas (seminoma en testículo y teratoma en ovario), y extragonadales cuando, a pesar de tener componente germinal, no están limitados a las gónadas (sacrocoxígeos, retroperitoneo, mediastinales).

Estos últimos surgen como consecuencia de un error embriogénico durante el proceso de migración de las células germinales a las gónadas y según la literatura, se presentan solo en un 5-7 % de los casos.⁽¹⁾ La frecuencia de presentación en el mediastino de los extragonadales constituyen el 10-20 % de todas las neoplasias de este tipo, mientras que los seminomas representan solo el 3-4 % de los tumores en la misma región anatómica.⁽²⁾

Los tumores germinales (TCG) son más comunes en varones jóvenes, el seminoma de mediastino es un tumor extragonadal de origen germinal muy infrecuente que afecta principalmente varones blancos jóvenes de 20 a 35 años, muy raros en mujeres, con frecuencia son malignos y sintomáticos,^(3,4,5) producto de la extensión de la masa y del efecto de compresión generado sobre las estructuras adyacentes, por lo tanto, es esperable encontrar síntomas como disnea, disfagia, tos, dolor torácico o inclusive síntomas constitucionales como fiebre y pérdida de peso.⁽¹⁾

La imagen radiológica es usualmente de una tumoración grande que se evidencia en la radiografía de tórax, posteriormente la tomografía de tórax simple y contrastada nos aporta más elementos que van desde el tamaño los bordes, la

captación o no de contraste, si desplaza las estructuras del mediastino o las invade.⁽³⁾

Los marcadores tumorales más importantes incluyen niveles de alfafetoproteína (AFP), componentes embrionarios carcinomatosos y gonadotropina coriónica humana (HCG), esta última en particular es la que se ha encontrado elevada en uno de cada tres pacientes con seminoma mediastinal.⁽⁶⁾

El objetivo de presentar este caso es demostrar que a pesar del seminoma ser infrecuente hay que tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial en los tumores de mediastino anterior.

Presentación de caso

Anamnesis: Paciente, masculino de 36 años de edad con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial controlado con el enalapril, fumador con IPA de 16 paquetes años.

Padecimiento actual: el paciente hace tres meses que comenzó con un cuadro de edema y enrojecimiento facial, por lo que acudió a su médico de cabecera y le indica radiografía de tórax, encontrándose ensanchamiento de mediastino anterosuperior, por lo que acude al hospital en estudio y se ingresa para estudio y tratamiento (fig. 1).

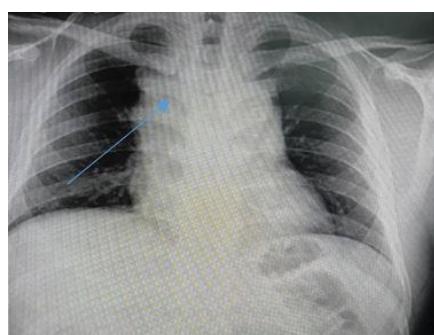


Fig. 1- Ensanchamiento de mediastino anterosuperior.

En cuanto al examen físico se encontró edema en la esclavina y enrojecimiento del cuello y cara, así como ingurgitación yugular y circulación colateral.

Investigaciones diagnósticas: Se le realizó tomografía de tórax encontrándose masa de aspecto tumoral que ocupa mediastino anterosuperior y medio 95x 58mm, rodeadas de pequeñas adenopatías, se hallaron además, otras gruesas para aorticas derechas y para esofágicas izquierdas, engrosamiento e infiltración de la vena cava superior con trombosis de la misma, así como de la vena ácigos (fig. 2,3).



Fig. 2- Tomografía con contraste endovenoso, fase arterial, planos axial, coronal y sagital.

Extensa masa tumoral ganglionar (T) que ocupa el espacio prevascular estableciendo plano de contacto con la aorta (a). Infiltración tumoral de la vena cava superior (*) con discreta circulación colateral en pared torácica posterior derecha (flecha).



Fig. 3- Reconstrucción volumétrica, planos coronal, oblicuo derecho e izquierdo. Masa tumoral ganglionar mostrando la íntima relación con la aorta y los troncos supra-aórticos, así como la presencia de adenopatías adyacentes (n).

En la broncoscopia no se encontró evidencia de tumor, marcadores tumorales: alfafetoproteína: 0,773 UI/mL, CA 19-9:7,55 UI/mL, gonadotropina coriónica humana: 0,1 UI/mL, ultrasonido abdominal y rastreo ganglionar: se observó imagen de trombo de 34x 9 mm en la vena yugular izquierda, a la altura del lóbulo tiroideo, el trombo no compromete toda la luz del vaso explorado. Se encuentra otra imagen con las mismas características en la yugular derecha, la cual está permeable, pero muestra flujo de éxtasis, existen vasos de circulación colateral.

Se rastrean las cadenas ganglionares, y solo se observaron adenopatías de aspecto inespecífico en las cadenas del cuello.

Hígado con ligero aumento de tamaño, sin otras alteraciones por este estudio.

Ultrasonido testicular: Ambos testículos asimétricos en cuanto a tamaño, posición y parénquima, múltiples calcificaciones de aspecto crónico.

Epidídimo izquierdo mide 16 x 11 mm, con pequeño quiste de 3, 6 mm y varicocele. El epidídimo derecho mide 12 x 8mm.

Biopsia de mediastino por trucut: seminoma mediastinal (fig.4), con inmunohistoquímica (fig. 5). CEA: negativo, TTF1: negativo, LCA: positivo en linfocitos acompañantes, CD117: positivo.

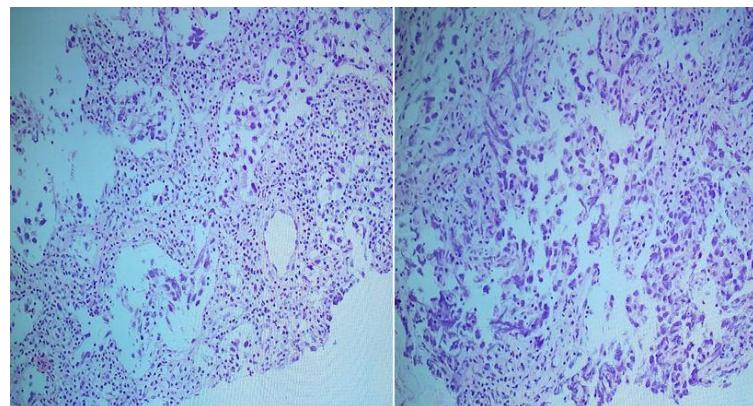


Fig. 4- Tinción hematoxilina y eosina.

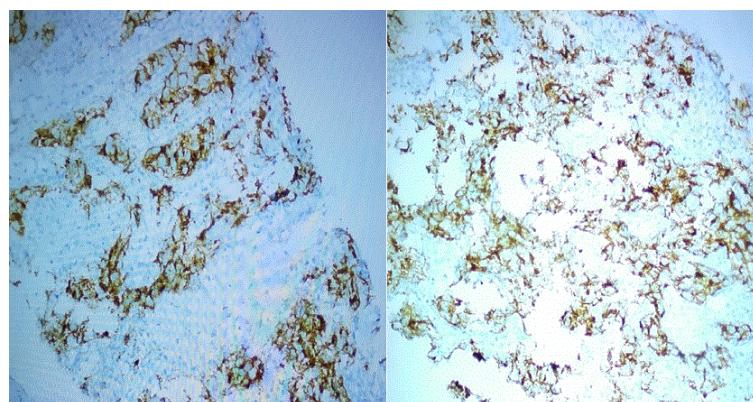


Fig. 5- LCA positivo en linfocitos acompañantes, CD117 positivo.

En cuanto a la evolución del paciente, se encuentra en tratamiento con quimioterapia sin complicaciones.

Discusión

Las células germinales son propias de las gónadas, por lo que su presencia en otras localizaciones es objeto de varias teorías. Una dice que estos tumores se originan a partir de células totipotenciales que quedaron del estado de blástula o mórula durante la embriogénesis.

Otra de las teorías explica dicha presencia en virtud del origen embriológico de los órganos reproductivos, que se originan durante la cuarta semana a nivel craneal, entre las células endodérmicas del saco vitelino; estos migran posteriormente a la región caudal junto con el mesonefros, que asciende desde la cauda, toma las células germinales (blastómeros) primitivas y desciende para depositarlas en la

pelvis o en el escroto; la teoría señala que algunas de estas células pueden quedar en el mediastino y dar origen a tumores de células germinales.

Otra teoría se refiere a que se trata de células metastásicas de tumores originados en las gónadas, sin embargo, es raro encontrar la asociación de tumores germinales del mediastino y en las gónadas.⁽³⁾

Los TCG se dividen en dos grupos principales: de tipo seminoma y no seminomatosos. Los tumores no seminomatosos engloban un subgrupo de neoplasias entre las que se encuentran: carcinoma embrionario, el teratoma, el coriocarcinoma y el tumor del saco vitelino.⁽⁴⁾

Los seminomas de mediastino son tumores infrecuentes que afecta principalmente, a varones de piel blanca, jóvenes de 20 a 35 años, muy raros en mujeres, con frecuencia son malignos y sintomáticos.^(3,4,5) Las manifestaciones dolorosas son las más comunes. En general el dolor es retroesternal, con irradiación al dorso, o bien erosivos óseos, o de tipo neurálgico o braquiálgico, propios de los tumores nerviosos, en particular con prolongación intramedular.

También puede originarse por extensión tumoral a la pared torácica, pleura, diafragma u otros sitios, lo que sería indicativo de malignidad. El dolor torácico pleurovisceral se produce por el reflejo viscerosensitivo y el visceromotor. La contractura y el dolor de una zona de la pared torácica o abdominal nos permiten localizar la zona de parénquima pulmonar o de pleura visceral de donde parte el reflejo.⁽⁵⁾

De igual forma, hay manifestaciones circulatorias, que suelen ser las más aparentes, y se generan por compresión de la circulación venosa de retorno, lo que ocasiona edema de cuello y cara, sobre todo en los párpados, inflamación y turgencia de las venas, inicialmente en la base de la lengua, que aumenta al hablar, toser, deglutir y al inclinar la cabeza y el tórax hacia delante.⁽¹⁾

La cianosis y la circulación colateral son los signos más tardíos que fueron los que presentó nuestro caso. Pueden afectar la región antero torácica, el hombro y la base del cuello; pero si compromete la vena ácigos, aparece circulación toracoabdominal muy manifiesta.⁽⁵⁾ Este síndrome se conoce con el nombre de síndrome de la vena cava superior, el cual está presente en menos del 10 % de los casos descritos hasta la fecha en este tipo de tumores.⁽¹⁾

El cuadro clínico respiratorio por lo común, consiste en tos seca y disnea con predominio inspiratorio. Los síntomas digestivos suelen ser atribuibles a la compresión del esófago; el síntoma fundamental es la disfagia, casi siempre tardía, intermitente y a veces paradójica (mayor para líquidos que para sólidos).⁽⁷⁾

Además, puede haber manifestaciones neurológicas, capaces de presentarse en forma de neuralgia aguda o bien de parálisis motoras. Así, la afección del

neumogástrico causa sialorrea, bradicardia, disnea y tos. La parálisis del simpático se manifiesta por el síndrome de Claude Bernard-Horner (*ptosis* palpebral, miosis, enoftalmia y estrechamiento de la abertura palpebral). En los tumores neurógenos puede producirse la afección medular por compresión, pero es rara. Por último, en el síndrome de Tobias-Pancoast son frecuentes las braquialgias por invasión del plexo braquial.^(5,7)

Es esperable también, la presencia de síntomas generales, como fiebre, pérdida de peso y malestar general. Algunos pacientes presentan ginecomastia, debido a la producción de betagonadotropina humana.⁽³⁾

El cuadro sintomático es muy flaco; sin embargo, existe un porcentaje no despreciable de pacientes asintomáticos, de manera que la identificación de la presencia del tumor en estos pacientes suele ser fortuita, casi siempre a través de una radiografía de tórax, al igual que los demás tumores del mediastino, suele apreciarse un ensanchamiento del mediastino por una tumoración grande, algunas veces muy grande, que puede variar desde una lesión de bordes bien definidos que rechaza estructuras del mediastino y alguno de los pulmones, hasta lesiones que invaden francamente, rodean los órganos torácicos y se asocian con derrame pleural.^(3,5,8)

La tomografía axial computarizada (TAC) es muy útil para valorar estas características; la masa suele ser heterogénea, lo que implica la existencia de áreas necróticas, o la presencia de varios tejidos de consistencia diferente.^(3,5,8)

La tomografía computarizada, asociada o no a la biopsia percutánea, es el estándar de oro para el diagnóstico preoperatorio. El diagnóstico definitivo generalmente, se establece mediante el estudio histopatológico.

La mediastinotomía anterior es el método más práctico y efectivo para tomar una muestra significativa con el fin de hacer el diagnóstico histológico. Se debe señalar que por la alta frecuencia de tumores mixtos obtenida, aunque se establezca claramente por biopsia un diagnóstico histológico de un tumor germinal específico del mediastino, es preciso considerar la posibilidad de que, en otro sitio de la tumoración, exista una estirpe diferente.

Lo anteriormente dicho, debe motivar a los patólogos a estudiar con múltiples cortes, tanto las biopsias como las masas extirpadas del mediastino histológicamente, los tumores de células germinales, tanto gonadales como extragonadales, son iguales.

Por su parte, los tumores no seminomatosos suelen ser más agresivos y se presentan con más frecuencia en la tercera década de la vida. La mayoría incluyen diferentes tipos de células, mientras que los seminomas generalmente, se forman por un solo componente celular. Sin embargo, la presentación extragonadal del

seminoma tiene mal pronóstico y resistencia al tratamiento, y no se encuentran protocolos de consenso estándar para su manejo.^(8,9)

El principal diagnóstico diferencial con el seminoma es el coriocarcinoma, un tumor de células germinales de tipo no seminomatoso, altamente agresivo que, aunque menos frecuente que el seminoma, también afecta a hombres jóvenes.⁽¹⁰⁾ En el caso descrito, el diagnóstico histopatológico fue esencial con apoyo de la inmunohistoquímica.

Existen similitudes entre el seminoma mediastinal, que pueden ocupar espacio en el mediastino anterior, por lo tanto, es fundamental tener en cuenta los siguientes diagnósticos diferenciales: aneurisma aórtico, quiste broncogénico, coriocarcinoma, higroma quístico, carcinoma embrionario, linfomas, timoma, bocio endotorácico o cualquier tumor mediastínico de origen desconocido.⁽⁹⁾

Se concluye que el diagnóstico de los tumores del mediastino representa un reto, tanto para los neumólogos como para los patólogos. La biopsia es crucial, en especial la inmunohistoquímica. A pesar de ser un tumor raro, hay que tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial en los tumores de mediastino, tanto en hombres como en mujeres.

Referencias bibliográficas

1. Alquichire-Luna CA, Otero-Álvarez AC. Tumor de células germinales extragonadal de tipo seminoma en mediastino. Reporte de caso. MÉD. UIS. 2023;36(3):139144. DOI: <https://doi.org/10.18273/revmed.v36n3-2023013>
2. Alrabeeah K, Alothman A, Alhajress G, Al Oudah N, Alnasser NA, Alkhayal A. Intraoperative diagnosis of seminoma in a man with cryptorchidism and Klinefelter Syndrome planning for m-TESE: A case report. 2022;44:102149. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2022.102149>
3. Mainieri-Hidalgo JA, Rees-Alpízar V, Gamboa-González I, Mainieri-Breedy M. Tumores de células germinales del mediastino. Experiencia con 29 pacientes. Acta Médica Costarricense. 2013;55(3):128-31. DOI: <https://doi.org/10.51481/amc.v55i3>
4. Quirós Alpízar JL, Barrientos Jiménez M. Seminoma primario del mediastino. RMUCR. 2009 [acceso 11/06/2024];3(1):71-82. Disponible en: <https://revistas.ucr.ac.cr/index.php/medica/article/view/7835>
5. Soledispa Navarrete KM, Villalta Barreto ME, Suárez Bacilio AM, García Arteaga MF. Seminoma Mediastinal. RECIMUNDO. 2022 [acceso 19/06/2024];6(1):78-6. Disponible en: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/1502>

6. Huang W, Luo J, Zhou X, Zhou Y, Zhang T, Ma X. Nomograms for Predicting Prognosis of Primary Mediastinal Seminoma: A Population-Based Study. *Journal of Oncology*. 2021;2021(1). DOI: <https://doi.org/10.1155/2021/9048375>
7. Keita IK, Nazario-Dolz AM, Falcón-Vilariño GC, Castillo-Toledo L, Rodríguez-Fernández Z, Romero-García LI. Consideraciones en torno a los tumores del mediastino. *Revista Colombiana de Cirugía*. 2020;35(3):472-82. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=355566075018>
8. Hernández-Benedicto R, Pila-Pérez R, Rosales-Torres P. Tumor de células germinales primario de mediastino (seminoma de mediastino). *AMC*. 2019 [acceso 11/06/2024];23(1):95-103. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552019000100095&lng=es
9. Bishop MA, Chris K. Mediastinal Seminoma. *Treasure Island (FL)*. StatPearls, Publishing, 21 June 2023. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563290/>
10. Ruiz-Morales JJ, Paredes Cortés E, Marín HA, Barrios-Arroyave FA, Grisales CE. Seminoma clásico extragonadal en estadio III. *Rev CES Med* 2019;33(3):231-40. DOI: <https://doi.org/10.21615/cesmedicina.33.3.9>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.