

# Tumor primario extragonadal de saco vitelino

## Primary extragonadal yolk sac tumor

Rafael Toirán García<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9454-1497>

Reinel Rodríguez Pastoriza<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9539-7984>

Luis Ordiles Perdomo Rodríguez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3540-203X>

<sup>1</sup>Hospital Seychelles. Ministerio de Salud. Mahé, Islas Seychelles.

\*Autor para la correspondencia: [reinelrp73@gmail.com](mailto:reinelrp73@gmail.com)

### RESUMEN

El tumor primario extragonadal de saco vitelino, también conocido como del seno endodérmico, es una rara neoplasia maligna de células germinales histológicamente similar al mesénquima del saco vitelino.

El objetivo de este artículo es la presentación de un caso de tumor primario extragonadal de saco vitelino. Se trata de un paciente masculino de 48 años de edad, con retención aguda de orina. En los estudios de imágenes se confirma la presencia de una masa retrovesical y prostática, que se extirpa quirúrgicamente. El examen histopatológico informa tumor extragonadal de saco vitelino, considerado primario. El paciente recibe quimioterapia con ifosfamida y doxorubicina y, a 6 meses del acto quirúrgico, no existen evidencias de recidiva.

En conclusión, se debe sospechar de esta entidad en sujetos que presenten masas de localización pélvica que, como en el caso descrito, no dependan de los órganos pélvicos específicos.

**Palabras clave:** testículo; neoplasias testiculares; saco vitelino; dolor abdominal; retención urinaria.

### ABSTRACT

Primary extragonadal yolk sac tumor, also known as the endodermal sinus tumor, is a rare germ cell malignancy which is histologically similar to the yolk sac mesenchyme.

The objective of this article is the presentation of a case of primary extragonadal tumor of the yolk sac. This is a 48-year-old male patient with acute urine retention. Imaging studies confirm the presence of a retrovesical and prostatic mass, which is surgically removed. Histopathological examination reports extragonadal yolk sac tumor, considered primary. The patient receives chemotherapy with ifosfamide and doxorubicin and, 6 months after surgery, there is no evidence of recurrence.

In conclusion, this entity should be suspected in subjects who present masses of pelvic localization that, as in the case described, do not depend on the specific pelvic organs.

**Keywords:** testicle; testicular neoplasms; yolk sac; abdominal pain; urinary retention.

**Recibido:** 11/03/2022, **Aprobado:** 19/04/2022

## Introducción

Las neoplasias extragonadales de células germinales son tumores localizados fuera de las gónadas, pero con una histología asociada al origen gonadal. El tumor extragonadal de saco vitelino, también conocido como del seno endodérmico, es una rara neoplasia maligna de células germinales que histológicamente es similar al mesénquima del saco vitelino, por lo que también puede encontrarse en la literatura con ese nombre. Se diagnostica en forma pura o mezclado con otros tumores de células germinales. Frecuentemente aparece en los testículos o en los ovarios, y raramente tiene localización extragonadal, ya sea en la pelvis, cabeza, región del cuello, oído o glándula paratiroidea.<sup>(1,2)</sup>

En los pacientes del sexo masculino, esta neoplasia puede presentarse antes de los tres años de edad y generalmente como tumores puros del saco vitelino, con una buena respuesta al tratamiento; mientras que, en el adulto, están mezclados con otros tipos de tumores de células germinales y aparecen después de la segunda o tercera década de la vida. En el sexo femenino es poco frecuente, su mayor incidencia ocurre alrededor de los 19 años de edad, son tumores extragonadales de saco vitelino en su forma pura y rara vez aparecen después de los 40 años.<sup>(1)</sup>

En la bibliografía consultada solamente se describen algunas localizaciones retroperitoneales de este tumor, que se corresponden con metástasis de un tumor gonadal primario; sin embargo, el tumor extragonadal de saco vitelino, sin evidencia de masa testicular primaria, es extremadamente raro.<sup>(3,4)</sup>

En Cuba se han dado a conocer pocos casos con este diagnóstico y en Islas Seychelles, donde los autores de este trabajo se encuentran colaborando, no existen referencias de publicaciones al respecto, lo que, unido a la localización extragonadal primaria del tumor, fue motivo para la realización de este trabajo, que tuvo por objetivo exponer las particularidades de su diagnóstico y tratamiento, así como una breve revisión de literatura.

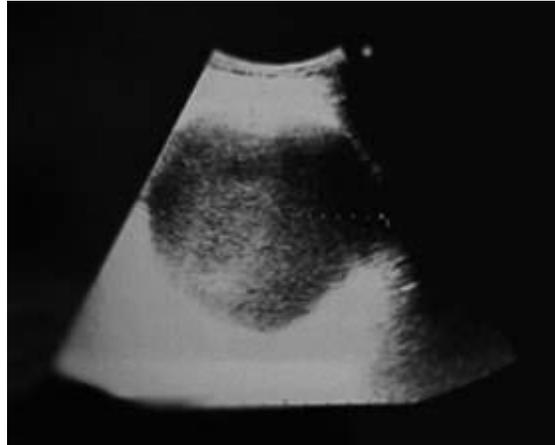
## Presentación del caso

Paciente masculino de 48 años de edad, que acudió al Departamento Urología con carácter urgente al presentar dolor en bajo vientre y dificultad miccional. En el interrogatorio no refirió síntomas anteriores.

Al examen físico, se constató aumento de volumen en hipogastrio en correspondencia con retención aguda de orina, por lo que se colocó sonda Foley 18 Ch y se evacuaron alrededor de 400 ml de orina clara. Al examen digital rectal, ampolla rectal vacía; la próstata estaba ligeramente aumentada de tamaño, grado II, con bordes libres, superficie regular, movable y no dolorosa; vesículas seminales no palpables. El resto del examen físico genitourinario resultó normal y no se encontraron adenopatías. Al no demostrarse otra patología del tracto urinario causante del cuadro clínico, se consideró como diagnóstico preliminar una retención aguda de orina secundaria debido a una hiperplasia prostática.

El ultrasonido abdominal no mostró ninguna alteración a nivel de los órganos abdominales, en ambos riñones, vejiga y próstata, pero describió una imagen compleja de ecogenicidad variable de 11,3 cm x 10,8 cm, retrovesical, extraperitoneal, de contornos regulares, bordes bien definidos, en contacto con la

cara lateral derecha de la vejiga, a la cual rechazaba, sin relación con la próstata, y que no impresionaba corresponder con ninguna estructura anatómica de la pelvis ([fig. 1](#)).



**Fig. 1** – Diagnóstico inicial de masa pélvica por sonografía.

Ante este hallazgo, se realiza tomografía computarizada (TC), contrastada por vía endovenosa y oral, de tórax, abdomen y pelvis, que informó ausencia de alteraciones pleuropulmonares e intrabdominales; describió ambos riñones, uréteres, vejiga y próstata de características normales y la presencia de una imagen heterogénea, de dimensiones similares a las descritas por el ultrasonido, con densidades variables, que resaltaba con la administración del contraste endovenoso, en contacto con la vejiga y la próstata, como una estructura independiente y que parecía estar en relación con un quiste o masa pélvica ([figs. 2](#) y [3](#)). No se encontraron adenopatías periaórticas, retroperitoneales ni inguinales. No hubo disponibilidad de imágenes por resonancia magnética. La analítica sanguínea y hemoquímica fue normal.

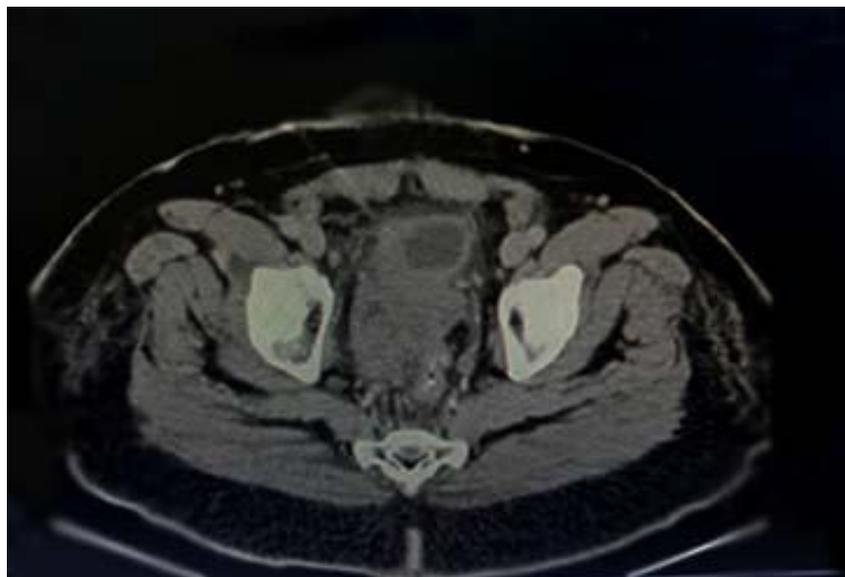
Ante el diagnóstico de quiste pélvico profundo, el paciente fue intervenido quirúrgicamente. Se comprobó una masa quística retrovesical de paredes gruesas, renitentes, independiente de otras estructuras, localizada por detrás de la próstata y la vejiga, a la cual rechazaba. A pesar de que la maniobra fue riesgosa por la posible diseminación local de células malignas y en una lesión tumoral aun sin diagnóstico histológico definitivo, fue necesario puncionarla con trocar 18 G, para disminuir su volumen y facilitar la exéresis; además, se obtuvo muestra de un líquido oscuro y espeso que se envió a estudios bacteriológico y citológico. Se realizó la exéresis de la masa.

El paciente se recuperó satisfactoriamente de la cirugía. El estudio bacteriológico no mostró ningún crecimiento bacteriano; sin embargo, el estudio citológico resultó positivo a células malignas. La muestra histológica confirmó un tumor extragonadal de saco vitelino, por la presencia de patrón de seno endodérmico perivascular, con vaso central rodeado de células cúbicas con citoplasma claro, denominado cuerpo de Schiller Duval ([fig. 4](#)) y la aparición de estructuras glandulares que forman

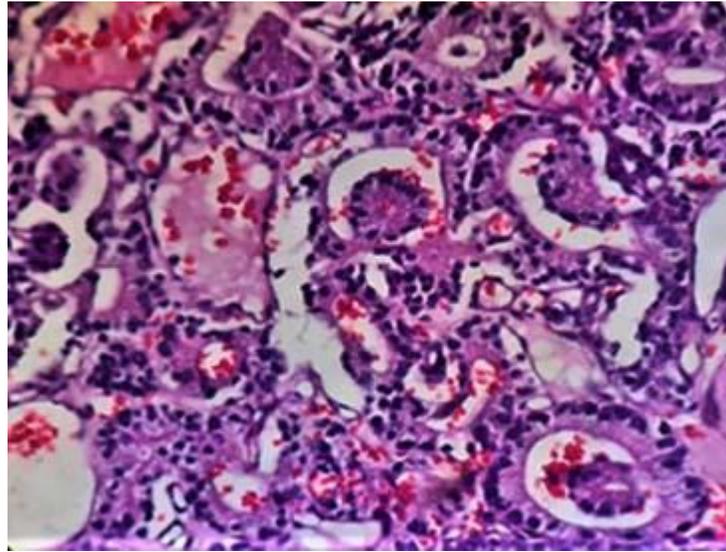
anastomosis complejas ([fig. 5](#)). Al no contar con la disponibilidad técnica, no fue posible realizar estudios de inmunohistoquímica.



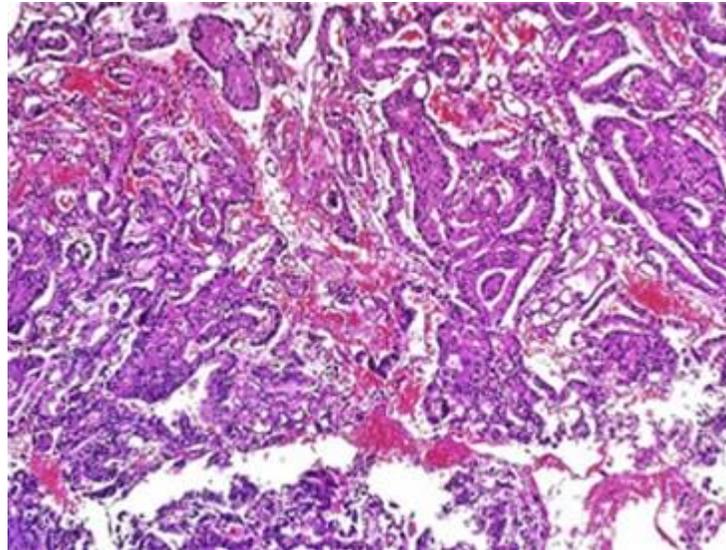
**Fig. 2** - TC abdominopélvica (vista sagital): masa retrovesical.



**Fig. 3** - TC abdominopélvica (vista coronal): masa retrovesical.



**Fig. 4** - Tumor de saco vitelino. Cuerpo de Schiller Duval (H&E. 40X).



**Fig. 5** - Tumor de saco vitelino. Patrón glandular (H&E. 40X).

En el posoperatorio, los valores de alfafetoproteína (AFP), gonadotropina coriónica (HCG) y deshidrogenasa láctica (LDH) fueron normales.

El Departamento de Oncología decidió quimioterapia con seis ciclos de ifosfamida y doxorubicina. Hasta el momento del reporte, pasados 6 meses de la intervención, el paciente evoluciona satisfactoriamente sin progresión de la enfermedad.

## Discusión

En general, los tumores testiculares aparecen como masas indoloras, que suelen ser voluminosas, de crecimiento lento y progresivo. En escasas ocasiones aparece un testículo fibroso, lo que en la literatura se denomina fenómeno de testículo quemado (*burned out*).<sup>(5)</sup>

En su forma primaria extragonadal, los síntomas pueden ser poco claros o estar asociados al compromiso de los órganos afectados por la diseminación tumoral o como consecuencia de su crecimiento, como sucedió con este paciente que presentó retención urinaria, lo que dificulta y retrasa el diagnóstico. Además, los síntomas inespecíficos pudieran generar intervenciones y estudios innecesarios que prolonguen aún más el diagnóstico.<sup>(6)</sup>

Habitualmente los tumores de células germinales se desarrollan en las gónadas, la patogénesis de su aparición extratesticular no está completamente explicada. La literatura consultada describe que ello pudiera deberse a que las células germinativas primordiales en su migración normal durante el desarrollo no alcancen el seno urogenital primitivo, por lo que el tumor primario de saco vitelino extragonadal es extremadamente infrecuente; en Estados Unidos, por ejemplo, representa solo el 5,7 % de los tumores de células germinales. Los sitios de aparición más comunes son el mediastino, seguido por la glándula pineal y el retroperitoneo. Otros autores informan las estructuras ubicadas en la línea media, como la región sacra.<sup>(3,7)</sup>

Suelen ser difíciles de identificar, ya que comúnmente son mixtos con otros tumores de células germinales como el carcinoma embrionario y el teratoma. Aunque no parecen existir diferencias morfológicas entre el tumor del saco vitelino de la etapa prepuberal y el que se diagnostica en la etapa pospuberal, el primero suele ser menos agresivo, con bajas tasas de metástasis y mayor supervivencia.<sup>(8)</sup>

El estudio de los marcadores tumorales revela altos niveles de alfafetoproteína, aunque también suele estar elevada en tumores de ovario e hígado. Después de la intervención quirúrgica, regresan a valores normales y ello es considerado un signo de buen pronóstico.<sup>(3,9)</sup> Del caso aquí presentado no se registraron valores previos a la cirugía, ya que no se sospechó este tipo de tumor.

El hallazgo histológico de los cuerpos de Schiller Duval y de estructuras glandulares formando anastomosis complejas, es considerado patognomónico y permite realizar el diagnóstico definitivo.<sup>(1)</sup>

Los diagnósticos diferenciales de los tumores pélvicos deben incluir tanto tumores benignos como malignos, cuyo origen puede ser genitourinario, gastrointestinal, vascular, linfático, peritoneal o retroperitoneal. Los estudios radiológicos, simples y contrastados, así como el ultrasonido y la tomografía computarizada juegan un papel importante para esclarecer el origen de la masa pélvica; sin embargo, la resonancia magnética podrá ayudar a definir el origen del tumor y limitar el diagnóstico

diferencial, al sugerir el diagnóstico según su relación con las estructuras anatómicas adyacentes y las características de la señal.<sup>(10)</sup>

Cuando aparece un tumor extragonadal, no se sugiere realizar biopsia de testículo si el examen físico de la gónada es normal y el ultrasonido escrotal es negativo.<sup>(7)</sup>

Alrededor de un 10 % de los pacientes con este tumor pueden presentar síntomas metastásicos, los más llamativos son disnea, aumento de volumen en el cuello, así como dolor en la espalda debido a la diseminación que ocurre en pulmones, hígado y huesos. Generalmente se extiende por vía linfática, provoca nódulos linfáticos paraórticos en el lado izquierdo e interaortocavos en el lado derecho. También se puede diseminar por vía hematógena.<sup>(7,9)</sup>

El tumor del saco vitelino puro es extremadamente infrecuente en el adulto y muestra un comportamiento más agresivo cuando se compara con su presentación en la edad pediátrica.<sup>(8)</sup> En dependencia de su localización y tamaño, el tratamiento estará encaminado a la resección quirúrgica seguida por la quimioterapia, de la cual se describen como primera línea de administración la bleomicina y el cisplatino, de eficacia probada para disminuir los niveles de alfafetoproteína. Como segunda línea, se pudieran emplear el paclitaxel, la ifosfamida y el cisplatino.<sup>(7)</sup>

## Conclusiones

El tumor extragonadal de saco vitelino es muy infrecuente, pero se debe sospechar ante la presencia de una masa pélvica que no dependa de órganos pélvicos específicos. La realización de estudios hormonales permitirá confirmar su diagnóstico previo a la cirugía.

## Referencias bibliográficas

1. Kattua ML, Kumar A. yolk sac tumors. StatPearls. 2022 [acceso 18/02/2022]:aprox. 9 pant. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563163/>
2. Arumugam D, Thandavarayan P, Chidambaram L, Boj S, Marudasalam S. Primary nasopharyngeal yolk sac tumor: a case report. J Clin Diagn Res. 2016 May [acceso 20/02/2022];10(5):ED06-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4948410/>
3. Shoukry M, Kaplan JL, Mangum CA, Bagaria S, Gabriel E. Management of a primary retroperitoneal yolk sac tumor. Am J Case Rep. 2021 Oct [acceso 18/02/2022];27;22:e933258. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8557854/pdf/amjcaserep-22-e933258.pdf>
4. González González JL. Metástasis retroperitoneal gigante de un tumor del saco de yolk. Rev Cubana Cir. 2019 Sep [acceso 18/02/2022];58(3):e688. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-74932019000300010&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932019000300010&lng=es)
5. Ulloa Ortiz O, Garza Garza R, Martínez Delgado G, Moreno Treviño MG, Treviño Alanís MG, Rivera Silva G. Extragonadal germ cell tumor with testicular “burned-out” phenomenon. Gac Mex Oncol. 2017 [acceso

18/02/2022];16(5):299-302. Disponible en: [https://www.gamo-meo.com/files/gamo\\_2017\\_16\\_5uk\\_299-302.pdf](https://www.gamo-meo.com/files/gamo_2017_16_5uk_299-302.pdf)

6. Pineda Murillo J, Sánchez Bermeo AF, Martínez Carrillo G, Torres Aguilar J, Viveros Contreras C, González Medina WE. Rabdomiosarcoma y tumor del saco de Yolk testicular. Rev Mex Urol. 2017 Ene [acceso 20/02/2022];77(1):50-5. Disponible en: <https://revistamexicanadeurologia.org.mx/index.php/rmu/article/view/7/pdf>
7. Vanidassane I, Sharma V, Ramteke P, Yadav MK, Batra A. Primary yolk sac tumor of the liver in an adult man. ACG Case Rep J. 2019 Mar [acceso 18/02/2022];28;6(4):e00050. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6658047/pdf/ac9-6-e00050.pdf>
8. Behera P, Ahuja A, Bhardwaj M. Pure yolk sac tumor of testis with lung metastasis in an adult patient - case report. Med Pharm Rep. 2021 Apr [acceso 18/02/2022];94(2):252-55. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8118221/>
9. Zárate Morales A, Arriaga Aguilar J, García Vásquez RA, Vega Castro R, Pérez Manzanares VM, Padilla Piña J, *et al.* Tumor testicular de saco vitelino con metástasis a pleura: primer caso reportado en la literatura. Rev Mex Urol. 2015 Jun [acceso 18/02/2022];75(3):158-61. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2007408515000555>
10. Rodríguez García E, Méndez Díaz C, Soler Fernández R, López da Costa A, Fernández Armendáriz P, Álvarez Devesa L. Aproximación diagnóstica de las masas pélvicas. Claves en RM. Seram. 2018 [acceso 06/03/2022]:51. Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/download/19/16>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

### Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para la realización de este trabajo.