
El Tumor Calcificante de Células de Sertoli: una patología extremadamente rara. Reporte de caso.



Rev Guatem Cir Vol. 30 (1) - 2024

Jenifer Olga María Herrera Batres, Mario Napoleón Méndez Rivera.

Departamento de cirugía general en Hospital General San Juan de Dios. Autor correspondal: Jenifer Olga María Herrera Batres. Correo: Jeniferhr2ba3@gmail.com

RESUMEN

Introducción: los tumores de células de Sertoli representan alrededor del 1 % de todos los tumores testiculares. Se han notificado tan solo alrededor de 61 casos hasta el 2005 de tumor de células de Sertoli calcificantes de células grandes en la literatura ¹. El objetivo de este estudio es describir el manejo clínico y los resultados de un caso de TCCGS en un paciente joven. **Presentación de Caso:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 22 años con antecedentes de parálisis cerebral y orquiectomía izquierda a los 5 años. El paciente presentó distensión abdominal y ausencia de deposiciones fecaloideas. Se efectuaron estudios de imagen y una laparotomía exploradora, identificándose una tumoración quística en el testículo derecho. Se decidió realizar una orquiectomía radical bilateral debido al trastorno asociado del paciente y la dificultad para realizar evaluaciones físicas periódicas. La patología reportó un tumor de 24 por 26 por 12 cm, con un testículo en su interior, diagnosticado como TCCGS. El paciente presentó una evolución postoperatoria complicada por íleo paralítico y visceración abdominal, que fueron manejados adecuadamente. No se observaron signos de malignidad en los estudios histopatológicos, y el paciente fue dado de alta sin complicaciones a largo plazo. se aborda mediante una laparotomía exploradora en donde se evidencia tumor con las siguientes dimensiones: 24 por 26 por 12 cm y pesa, 2174 gramos de características quísticas, por medio de patología se obtiene diagnóstico de: hidrocele, criptorquidia, Nódulos de células de Sertoli multifocal. **Conclusión:** Dicho caso es una entidad rara y distintiva y presenta un desafío diagnóstico para cirujanos y patólogos.

Palabras clave: Tumor, testicular, células de Sertoli, calcificantes, orquiectomía.

ABSTRACT

Calcifying Tumor Of Sertoli Cells: An Extremely Rare Pathology. Case Report

Introduction: Sertoli cell tumors account for about 1% of all testicular tumors. Only about 61 cases of large cell calcifying Sertoli cell tumor have been reported in the literature as of 2005 ¹. The aim of this study is to describe the clinical management and outcomes of a case of CBCT in a young patient. **Case Presentation:** We present the case of a 22-year-old male patient with a history of cerebral palsy and left orchiectomy at 5 years of age. The patient presented with abdominal distention and absence of fecal stools. Imaging studies and an exploratory laparotomy were performed, identifying a cystic tumor in the right testicle. A bilateral radical orchiectomy was decided due to the patient's associated disorder and difficulty in performing periodic physical evaluations. The pathology reported a tumor measuring 24 by 26 by 12 cm, with a testicle inside, diagnosed as TCCGS. The patient presented a postoperative evolution complicated by paralytic ileus and abdominal visceration, which were adequately managed. No signs of malignancy were observed on histopathological studies, and the patient was discharged without long-term complications. It is approached by means of an exploratory laparotomy where a tumor with the following dimensions is evidenced: 24 by 26 by 12 cm and weighs 2174 grams of cystic characteristics, through pathology the diagnosis of hydrocele, cryptorchidism, multifocal Sertoli cell nodules is obtained. **Conclusion:** This case is a rare and distinctive entity and presents a diagnostic challenge for surgeons and pathologists.

Keywords: Tumor, testicular, Sertoli cells, calcifying cells, orchiectomy.

INTRODUCCIÓN

Los tumores testiculares de la línea no germinal representan aproximadamente el 5 % de las neoplasias originadas en dicho órgano, este grupo está conformado por aquellos tumores derivados del estroma y de los cordones sexuales.³ Dentro de este grupo encontramos al tumor de células de Sertoli (TCS), entidad clínico-patológica infrecuente que representa menos de un 1 % de todos los tumores testiculares, siendo el

tumor calcificante de células grandes de Sertoli (TCCGS) un subtipo extremadamente infrecuente de TCS con tan solo alrededor de 70 casos reportados en la literatura.⁴ Los tumores que se originan en las células de Sertoli se observan con mayor frecuencia en pacientes menores de 20 años, suelen ser benignos.¹

Estos tumores de células de Sertoli testiculares se han clasificado además como un tumor de células de Sertoli calcificantes de células gran-

des (LCCGS), un tumor de células de Sertoli esclerosante o un tumor de células de Sertoli no especificado de otra manera. Proppe y Scully describió el primer caso informado de LCCGS en 1980; en total, se han notificado 61 casos hasta 2005. Los LCCGS se asocian con frecuencia con el complejo de Carney o el síndrome de Peutz-Jeghers.¹ Estos tumores calcificantes de células grandes de Sertoli tienden a presentarse en forma bilateral y multifocal, con un comportamiento biológico benigno en la mayoría de los casos, pudiendo ser su forma presentación aislada o asociado a síndromes displásicos.⁴ En un estudio de Kratzer SS, Ulbright TM, Talerman A, Srigley JR, Roth LM, Wahle GR, Moussa M, Stephens JK, Millos A, Young RH en el análisis de casos y los de la literatura mostró que los tumores malignos fueron unilaterales y solitarios y ocurrieron a una edad promedio de 39 años (rango 28-51 años), mientras que las neoplasias benignas fueron bilaterales y multifocales en el 28 % de los casos y ocurrieron a una edad media de 17 años (rango 2-38 años). Solo se produjo un tumor maligno en un paciente con evidencia de un síndrome genético (síndrome de Carney), mientras que el 36 % de los tumores benignos tenían varios síndromes genéticos o anomalías endocrinas. La mayoría de los tumores en estos últimos casos eran bilaterales y multifocales.⁵

Se evidencian fuertes asociaciones de comportamiento maligno con tamaño mayor de 4 cm, crecimiento extratesticular, necrosis macroscópica o microscópica, atipia citológica de alto grado, invasión del espacio vascular y tasa mitótica superior a tres mitosis por 10 campos de alto aumento.⁵ Debido a que no existen hallazgos específicos para clasificar los tumores testiculares, es difícil diferenciarlos de otros tumores testiculares antes del procedimiento quirúrgico, y el diagnóstico se realiza solo por los hallazgos anatomo-patológicos después de la cirugía.² Es difícil distinguir entre lesiones benignas y ma-

lignas con base en los hallazgos histopatológicos, el diagnóstico definitivo real de malignidad depende en última instancia de la presencia de metástasis.² Las metástasis pueden ser tardías y presentar una morfología diferente al tumor dificultando en ocasiones su diagnóstico, los sitios de mayor frecuencia son: ganglionar, retroperitoneal y visceral (pulmón, hígado, hueso).⁴

La primera línea de tratamiento es el quirúrgico: orquiectomía.² Dado que el TCCGS suele ser benigno, algunos equipos recomiendan una lumpectomía u orquiectomía parcial en el margen sano con sección congelada que confirme el diagnóstico, lo que permite posponer una orquiectomía cuando el tumor es pequeño. El tratamiento médico hormonal basado en anastrozol parece ser una alternativa a la orquiectomía cuando la paciente presenta un TCCGS con hiperestrogenia en el contexto del síndrome de Peutz-Jeghers.⁴

Si la patología se presenta unilateral o bilateral el tratamiento se recomienda de la siguiente manera: Para lesiones unilaterales se recomienda realizar orquiectomía radical, teniendo siempre presente la necesidad de efectuar controles periódicos al testículo contralateral, más aún si se presenta asociado a complejo de Carney. Para tumores bilaterales es posible realizar enucleación del tumor u orquiectomía parcial de manera de preservar la fertilidad, debiéndose siempre realizar controles clínicos y de imagenología periódicos al tejido testicular remanente, sin embargo, y dada la frecuente multifocalidad de estos casos el tratamiento recomendado es la orquiectomía radical.

PRESENTACION DE CASO

Paciente masculino de 22 años de edad, con antecedente de parálisis cerebral, asfixia perinatal, retraso psicomotor, orquiectomía izquierda a los 5 años de nacido, no refiere reporte pato-

lógico del producto quirúrgico. Madre consulta porque su hijo presenta distensión abdominal y ausencia de deposiciones fecaloideas de 15 días de evolución. Al examen físico se evidencia paciente caquéctico, escoliosis, abdomen distendido, con cicatriz por incisión transversa en región inguinal izquierda, Ruidos intestinales disminuidos de tono y frecuencia, resistente y doloroso a la palpación generalizada, no signos de irritación peritoneal, se palpa tumoración pétreo en testículo derecho (figura 1) no móvil, no doloroso a la palpación, tacto rectal ausencia de heces en la ampolla.

Se lleva a cabo el manejo inicial de un paciente con obstrucción intestinal, procediendo a la colocación de la sonda nasogástrica que presenta salida de material biliar 100 cc, además se administran soluciones cristaloides, se efectúan estudios de bioquímica que arrojan parámetros normales, asimismo se realizan radiografías (figura 2, 3 y 4) de tórax y abdomen en las cuales se observa una imagen radiopaca, bien circunscrita en hemi-abdomen izquierdo, que provoca desplazamiento de asas intestinales hacia región superior. También se evidencian asas intestinales distendidas, edema interasas, coprostasis.

Se traslada a sala de operaciones en donde se realiza: laparotomía exploradora en donde se reportan hallazgos: Tumoración abdominal de características quísticas de 24 cm de ancho por 26 de largo (figura 5, 6 Y 7), diámetro de 12 cm con múltiples adherencias hacia pared abdominal lateral izquierda, corredera paracólica izquierda, colon descendente y mesenterio de colon sigmoides. Pedículo adherido a pared abdominal posterior de incisión previa, que provoca desplazamiento de asas intestinales hacia superior, adenopatías mesentéricas no se encontró líquido libre, hígado y bazo normal.

Por medio de una incisión suprapara e infra umbilical se procede a disecar quiste mesentérico



Figura 1. Testículo derecho con tumoración pétreo, no se evidencia testículo izquierdo en bolsa escrotal.

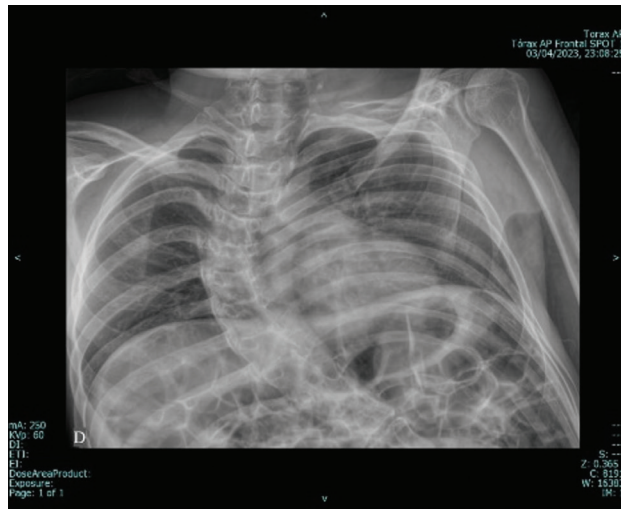


Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.

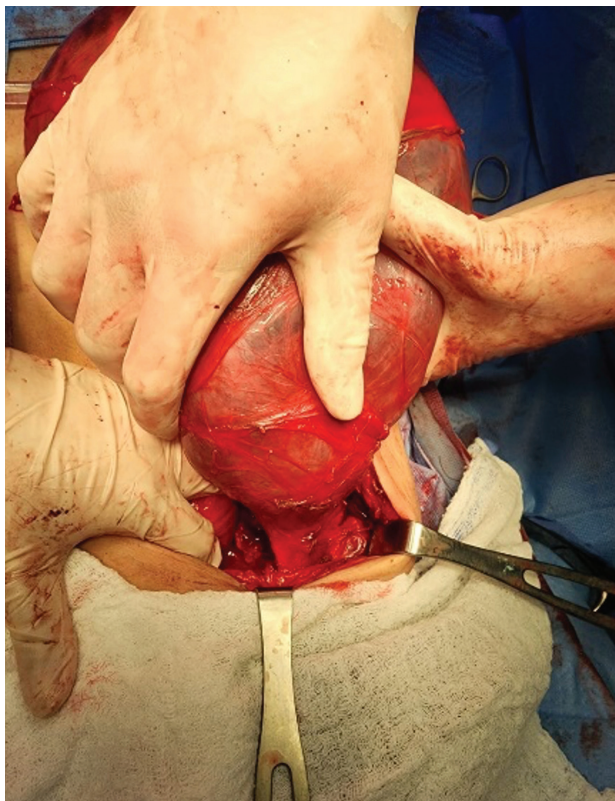


Figura 5.

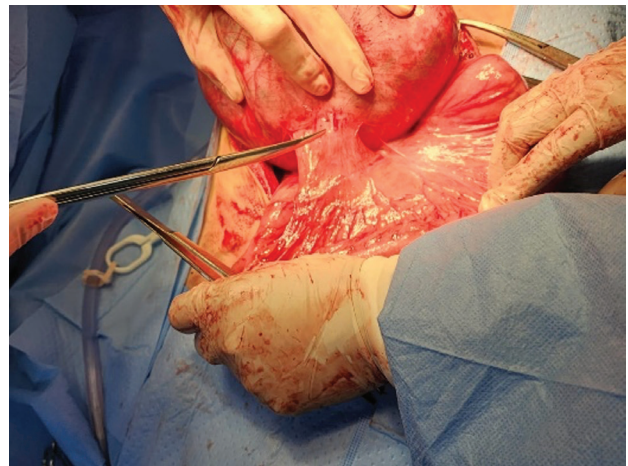


Figura 6.



Figura 7.

gigante con ligasure, se evidencia pedículo de este el cual se secciona con ligasure, se realiza laparotomía en la cual se evidencia adenopatías mesentéricas se toma biopsia, resto sin anomalías se verifica hemostasia, recuento completo, se cierra por planos. Paciente egresa de sala operaciones estable.

Paciente en el manejo postoperatorio presenta íleo paralítico, el cual se maneja con uso de



Figura 8.

sonda nasogástrica, alimentación parenteral, reposición hidro-electrolítica, uso de cobertura antibiótica, laboratorios de bioquímica e imágenes de rayos x con proyecciones de tórax A/P, abdomen simple y trans lateral seriados. Al cuarto día postoperatorio presenta evisceración abdominal por lo que es llevado a sala de operaciones en donde se evidencian hallazgos de asas intestinales distendidas y líquido serosanguinolento escaso. Paciente con tránsito gastrointestinal establecido, inicia tolerancia en el día sexto postoperatorio, resuelve íleo paralítico postquirúrgico.

Se recibe patología con número de folio HG-Q-2023-2875 que reporta, las siguientes dimensiones: 24 por 26 por 12 cm y pesa 2174 gramos, la superficie externa es irregular de color gris con presencia de adherencias. Al corte es quístico, contenido líquido amarillento con pared de 0.1 cm de espesor, su superficie interna es lisa de color gris, con presencia de un testículo en su interior que mide 2 por 2 por 2 cm de superficie externa gris y lisa. Al corte es de consistencia blanda y de color café, con diagnóstico



Figura 9.

de: hidrocele, criptorquidia, Nódulos de células de Sertoli multifocal, ganglio linfático con hiperplasia linfocitaria reactiva. (figura 8 y 9)

Es evaluado por departamento de urología por tumoración de testículo derecho quienes indican que probable tumor de células de Sertoli calcificantes de células grandes (LCCGS), valorado para tratamiento quirúrgico radical.

DISCUSIÓN

La mayor parte de los tumores de células de Sertoli son benignos, es conocido que las neoplasias testiculares por sí solas son una patología rara, estos tumores representan solo el 1 % de todos los tumores malignos en los hombres 3. El caso se presentó en un paciente masculino de 22 años de edad, nivel socioeconómico bajo con antecedente de parálisis cerebral, retraso psicomotor, retraso crecimiento, desnutrición severa, caquético, malas condiciones generales. Antecedente de hernioplastia inguinal izquierda, cuadro clínico de obstrucción intestinal, región inguinal derecha indurada, bolsa escrotal vacía,

se realizan radiografía de abdomen en las cuales se observa una imagen radioopaca, bien circunscrita en hemi abdomen izquierdo, que provoca desplazamiento de asas intestinales hacia región superior. Se decide realizar laparotomía exploradora en donde se evidencia tumoración de características quísticas.

El paciente es llevado a sala de operaciones para laparotomía exploratoria como primera impresión clínica obstrucción intestinal de origen mecánico secundaria a "hernia inguinal derecha" sin embargo, a la exploración en el quirófano se identifica testículo derecho en región inguinal, no defecto de pared abdominal.

Se envía muestra a patología en donde se evidencia hidrocele abdominal, criptorquidia, Nódulos de células de Sertoli multifocal, posterior se presenta caso a departamento de urología quienes dictan conducta de tratamiento radical.

El TCCGS afecta con mayor frecuencia a hombres menores de 20 años, presentándose con ginecomastia y pubertad precoz hasta en un 42 % de los pacientes, esto último explicado por la producción de hormonas esteroideas. En el caso presentado no se observaron manifestaciones endocrinas secundarias; además cabe mencionar que de acuerdo a su forma de presentación se reconocen dos grupos: el primero de presentación aislada o no asociado a síndromes displásicos (60 % de los casos), donde los tumores son habitualmente unilaterales y unifocales, y el segundo presenta asociado a síndromes displásicos con herencia autosómico dominante (40 % de los casos); siendo complejo de Carney (33 %) y síndrome de Peutz-Jeghers las principales asociaciones 4; sin embargo, en esta ocasión el paciente se presenta de manera bilateral, el testículo derecho en el canal inguinal y el testículo izquierdo dentro de un hidrocele abdominal, sin asociación a síndromes.

El pronóstico de estos pacientes generalmente es bueno debido a la ausencia de signos histológicos típicos de malignidad, extirpación radical del testículo afectado, marcadores tumorales no elevados y sin signos radiológicos visibles de enfermedad metastásica 3. No obstante, es necesario un seguimiento periódico para la detección y el tratamiento de posibles metástasis a futuro. Por lo que se decide conducta de orquiectomía radical bilateral por ser un paciente de escasos recursos y de difícil evaluación física, cabe mencionar que en un estudio realizado por Al-Obaidy KI et al., en mayo 2022, respaldan que todos los LCCSCT en pacientes mayores de 25 años deben considerarse potencialmente malignos, y aquellos en este grupo de edad con ≥ 2 características patológicas adversas justifican un tratamiento clínico agresivo 6.

CONCLUSIÓN

Los tumores de células de Sertoli calcificantes de células grandes (LCCGS) son muy poco frecuentes, dado que estos tumores son de crecimiento lento, el seguimiento es fundamental. En pacientes mayores de 25 años, los tumores deben considerarse potencialmente malignos y pueden requerir un tratamiento clínico agresivo.

Este caso clínico es una entidad rara y distintiva y representa un desafío diagnóstico para cirujanos y patólogos, subraya la necesidad de una evaluación integral y un seguimiento a largo plazo para garantizar un pronóstico favorable y una atención clínica óptima en pacientes con esta rara patología testicular.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no refirieron ningún conflicto de intereses en la realización de este reporte de caso.

REFERENCIAS

1. Colechia M. Observations on the paper "sclerosing sertoli cell tumor of the testis: A clinicopathologic study of 20 cases" by Kao et al. *Am J Surg Pathol*. 2014;38(8):1160. doi:10.1097/PAS.0000000000000273
2. Otsuka M, Maekawa S, Ushiku A, Morikawa T, Homma Y. Large cell calcifying sertoli cell tumor of the testis: A case report. *Japanese J Urol*. 2016;107(3):189–192. doi:10.5980/jpnjurol.107.189
3. Vargas-Rocha VE. Tumor de Células de Sertoli Esclerosante Testicular. *Gac Médica Boliv*. 2021;44(2):240–243. doi:10.47993/gmb.v44i2.284
4. Oscar Tapia E, Claudio Matus O, Miguel Villaseca H. Tumor de células de Sertoli calcificante, de células grandes: Caso clínico. *Rev Med Chil*. 2011;139(10):1330–1335. doi:10.4067/S0034-98872011001000012
5. Kratzer SS, Ulbright TM, Talerman A, et al. Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis: contrasting features of six malignant and six benign tumors and a review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 1997;21(11):1271–1280. doi:10.1097/00000478-199711000-00002
6. Al-Obaidy KI, Idrees MT, Abdulfatah E, Kunju LP, Wu A, Ulbright TM. Large Cell Calcifying Sertoli Cell Tumor: A Clinicopathologic Study of 18 Cases With Comprehensive Review of the Literature and Reappraisal of Prognostic Features. *Am J Surg Pathol*. 2022;46(5):688–700. doi:10.1097/PAS.0000000000001849