

RECIBIDO:

1 septiembre 2023

APROBADO:

27 octubre 2023

# Tumor gigante de células germinales: un abordaje quirúrgico

## *Giant Mediastinal Germ Cell Tumor: a Surgical Approach*

María José Valera-Brush<sup>1</sup>, Barbara Llave-Sangiacomo<sup>1</sup>, Paulo Revollo-Guerra<sup>1</sup>, Edgar Amorín Kajatt<sup>2</sup>

María José Valera-Brush

<https://orcid.org/0000-0003-4203-1107>

Barbara Llave-Sangiacomo

<https://orcid.org/0000-0002-3818-2335>

Paulo Revollo-Guerra

<https://orcid.org/0000-0002-8866-8659>

Edgar Amorín Kajatt

<https://orcid.org/0009-0005-2230-3306>

1. Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, Lima, Perú

2. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Unidad de Hospitalización del Departamento de Cirugía de Tórax, Lima, Perú

AUTOR CORRESPONSAL:

Paulo Revollo-Guerra, [paulorevolledo@gmail.com](mailto:paulorevolledo@gmail.com)

### Resumen

Los tumores de células germinales (TCGs) se forman a partir de células embrionarias y generalmente se presentan en pacientes de entre 11 y 30 años de edad. Los TCG pueden presentarse como tumores extragonadales, siendo el mediastino anterior el sitio más común en el 50 a 70% de los casos. Presentamos a un paciente masculino de 21 años con un tumor sólido mediastinal de 17 x 15 cm que, de acuerdo a la tomografía de tórax (TC), ocupaba toda la cavidad torácica izquierda desplazando el corazón hacia la cavidad torácica derecha. El estudio patológico fue reportado por el patólogo como un TCG.

**Palabras clave:** neoplasia mediastinal, tumor de células germinales, tumor extragonadal.

### Abstract

Germ cell tumors (GCTs) are formed from embryonic cells and usually occur in patients between age 11 and 30 years. GCT can present as extra-gonadal tumors, with the anterior mediastinum being the most common site in 50 to 70% of cases. We present a 21-year-old male patient with a solid mediastinal tumor of 17 x 15 cm that, according to the chest tomography (CT), it was occupying the entire left thoracic cavity moving the heart towards the right thoracic cavity. The pathological study was reported by the pathologist as a GCT tumor.

**Keywords:** mediastinal neoplasm, germ cell tumor, extra-gonadal tumors.

### Introducción

Los tumores de células germinales (TCG) mediastinales son raros, representan el 12% de tumores mediastinales primitivos y 0,5% de tumores torácicos. Al momento del diagnóstico el 20-40% de pacientes son asintomáticos, por lo cual muchos de estos tumores se diagnostican de forma incidental. La población más afectada suelen ser pacientes jóvenes con una edad media de 31 años y de género masculino en el 97% de los casos. Los TCG derivan de las gónadas, siendo el primario más frecuente en los testículos en los hombres y en los ovarios en las mujeres. Los tumores de origen extragonadal son raros y comprenden estructuras de la línea media como mediastino, retroperitoneo, glándula pineal o área supraselar.<sup>1-3</sup> Existe una hipótesis que explica que el crecimiento de este tumor es causado por el fin de la migración de las células em-

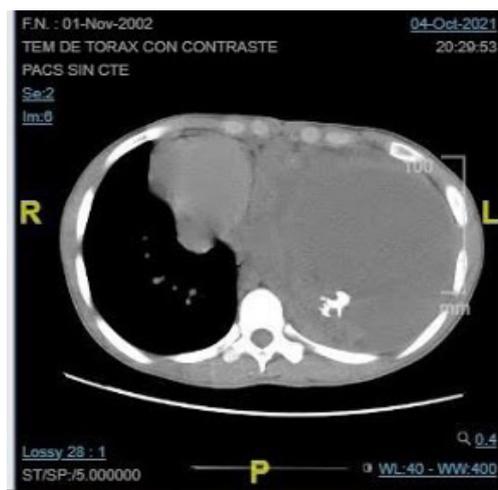
brionarias hacia las gónadas a través de la línea media, lo que explica cómo este tumor se puede localizar en el mediastino anterior.<sup>3</sup> No obstante, hay limitados reportes de estudio que analicen las características fisiopatológicas, clínicas y diagnósticas de este tipo de tumor, por lo que justifica promover una mayor investigación.<sup>4</sup> Presentamos el caso de un paciente masculino de 21 años con un TCG primario mediastinal de gran tamaño.

### Caso clínico

Reportamos el caso de un paciente masculino de 21 años que se presentó al hospital en el año 2021, con un tiempo de enfermedad de 3 años. Al examen físico, se evidenciaba una masa palpable de gran tamaño a nivel torácico, indolora, inmóvil y de consistencia dura en el epigastrio. El paciente contaba con una tomografía de tórax con contraste (4/10/2021) donde se evidenciaba: lesión heterogénea extensa que ocupaba espacio prevascular y paraaórtico, midiendo 14,9 x 12,7 x 16,6 cm de diámetros transverso, anteroposterior y longitudinal, respectivamente. Presentaba componente sólido hipodenso, contenido de densidad grasa y calcificaciones. La tumoración ejercía efecto de masa desplazando al resto del mediastino hacia la derecha, condicionando al colapso del lóbulo medio y atelectasias subsegmentarias en base pulmonar izquierda con elevación de hemidiafragma ipsilateral. (Figuras 1 y 2).

#### Figuras 1 y 2.

Tomografía computarizada de tórax (corte axial) mostrando tumor de 14,9 x 12,7 x 16,6 cm en mediastino anterior (2021)



Se procedió a realizar una biopsia cuyo resultado fue un teratoma maduro de localización mediastinal anterior. Se decidió la programación quirúrgica de resección de tumor mediastinal,

sin embargo, el paciente se perdió de vista y regresó dos años después (2023) refiriendo disnea, ortopnea y dolor pleurítico. A la reevaluación, se observó una masa evidente de consistencia dura y bordes irregulares (Figuras 2 y 3), por lo cual se indicó una nueva tomografía actualizada (9/5/2023) que mostró una lesión mixta predominantemente quística, con densidad grasa y calcificaciones, con desplazamiento del mediastino, colapsando el pulmón izquierdo, en íntimo contacto con la pleura mediastinal parietal y el diafragma, sin signos concluyentes de infiltración, que ahora medía 18,3 x 23,1 x 28,9 cm (Figura 3). Además, se le realizaron exámenes de marcadores tumorales (25/5/2023) que fueron los siguientes: gonadotropina coriónica humana (HCG) 4,1 mUI/ml (VN <2 mUI/ml), alfa fetoproteína (AFP) <1,3 ng/ml (VN <40 ng/ml), antígeno carcinoembrionario (CEA) 2,5 ng/ml (VN <2,5 ng/ml) y deshidrogenasa láctica (DHL) 177 UI/L (VN <225 UI/L), y fueron positivos los niveles séricos de HCG. (Figuras 3a y 3b, 4).

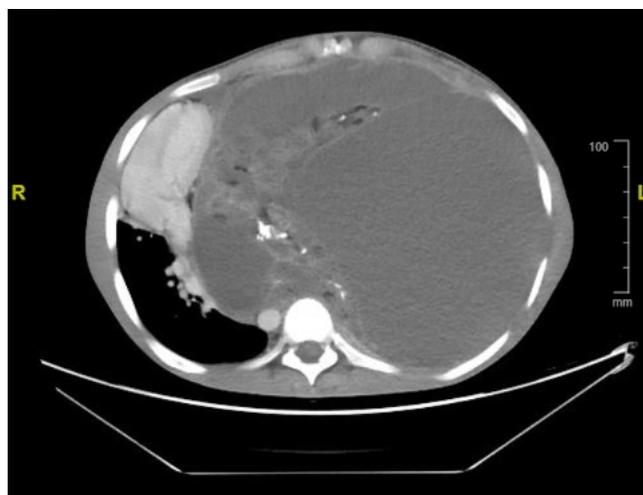
#### Figuras 3a. y 3b.

Masa torácica evidenciada en examen físico en posición lateral y frontal, respectivamente



#### Figura 4.

Tomografía computarizada de tórax (corte axial) actualizada luego de dos años de evolución de crecimiento de tumor (2023) con un tamaño de 18,3 x 23,1 x 28,9 cm



Se sometió el caso a una junta médica en la que se concluyó que el paciente era tributario para una resección de tumor mediastinal gigante, neumonectomía izquierda intrapericárdica, re-

sección y rafia de diafragma, esternotomía longitudinal y toracotomía anterolateral izquierda. Sin embargo, debido al aumento de la disnea y la necesidad de descomprimir el tumor para poder acceder a él, se lo consideró como una emergencia oncológica y se realizó la instalación de un drenaje percutáneo, en hemitórax izquierdo guiado por ecografía, sobre la lesión quística. Se evidenció una secreción de líquido de coloración verdosa y se obtuvo aproximadamente 1,5 L al momento de la colocación del drenaje. En las horas siguientes, hubo mejoría de sintomatología respiratoria. La tomografía control (28/5/23) mostró leve reexpansión pulmonar a nivel de lóbulo superior izquierdo. Previo a sala de operaciones, el paciente se encontraba con hemodinamia estable, sin requerimiento de oxígeno y saturación en 95%.

Se intervino al paciente y dentro de los hallazgos intraoperatorios más notorios se logró identificar una tumoración multilobulada con cavidades quísticas sólidas con múltiples adherencias de 30,0 x 50,0 x 8,0 cm que ocupaban toda la cavidad izquierda desplazando el corazón a la cavidad intratorácica derecha. El borde inferior de la cápsula de la tumoración se encontraba firmemente adherido al diafragma y el borde medial fusionado al pericardio. Durante la cirugía, el paciente tuvo un sangrado aproximado de 1800 ml por lo que se le efectuaron transfusiones de 4 paquetes globulares (PG) y 5 plasma frescos congelados (PFC). La pieza operatoria tuvo un peso de 2273 gramos y en su apertura se pudieron observar zonas sólidas parcialmente necróticas, hemorrágicas y quistes con contenido sebáceo. Se logró identificar parénquima pulmonar congestivo, adherido al tumor de 17,0 x 7,0 cm.

Posterior a sala quirúrgica, el paciente sufrió una descompensación por lo que fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Se le administró ventilación mecánica a un  $FiO_2$  de 40% con diagnósticos de shock distributivo versus hipovolémico, IRA tipo 1 y tipo 4 por ventilación mecánica, anemia severa, trastorno de coagulación, acidosis mixta e hiperlactatemia. Se inició un plan de tratamiento con vasopresores, continuación de ventilación mecánica y sedoanalgesia con midazolam y fentanilo. Se efectuaron transfusiones de 1 PFC y 2 PG, se continuó con antibioticoterapia con piperacilina/tazobactam por 2 días y se lo monitorizó con exámenes de laboratorio y radiografías de manera continua.

Considerando su evolución favorable y no habiéndose reportado interurrencias por 6 días, se trasladó el paciente a sala en el servicio de cirugía de tórax del hospital y finalmente se le dió el alta en aptas condiciones luego de 2 semanas de hospitalización. Posteriormente a ello, el paciente no volvió a la institución para sus controles, por lo cual no se cuenta con información sobre la evolución de la enfermedad.

## Discusión

Los tumores de células germinales (TCG) se clasifican como extragonadales si no hay evidencia de tumor primario en testículos. Se estima que solo 1 al 3% de todos los TCG se originan en el mediastino y suelen involucrar mayormente el compartimiento anterior, no obstante, se han reportado casos de TCG en el compartimiento medio del mediastino. De igual manera, se ha descrito que este tipo de neoplasia suele debutar en el momento de la pubertad, mayormente en hombres, debido a la alta presencia hormonal que induce el crecimiento de estas células germinales atípicas.<sup>6</sup> En el caso de los teratomas, con frecuencia son asintomáticos y en el caso de que haya síntomas, suele ser por efecto de masa que puede causar tos, disnea o dolor torácico. Dentro del diagnóstico, el estudio de imágenes preferido como modalidad inicial suele ser la tomografía de tórax con contraste. Debido a que la incidencia de estos tumores es baja, no hay un tratamiento estandarizado para ellos y se suele recomendar que sean tratados de la misma manera que otros tumores de células germinales, a pesar de que no siempre se comporten como tales y la evidencia para ello sea baja. Asimismo, suelen afectar a personas jóvenes, reducir su expectativa de vida y traer posibles complicaciones a largo plazo como en el caso del paciente que presentó una compresión pulmonar significativa.<sup>6</sup>

Dentro de las características de los TCG tipo teratomas benignos, suelen contener una can-

tividad variable de grasa, con densidad de tejido blando, y pueden o no tener áreas quísticas, calcificaciones y/o huesos.<sup>4</sup> Se ha evidenciado que estas neoplasias no responden apropiadamente a terapia sistémica, por lo que realizar un abordaje quirúrgico inmediato en institutos especializados es crucial para el manejo de estos pacientes, siendo así posible otorgarles calidad de vida, ya que la resección quirúrgica completa de estos tumores sin complicaciones es posible y por ende, pueden ser “curados” a pesar de no contar aún con estudios sistematizados acerca de su tratamiento.<sup>1</sup> Es importante mejorar la calidad de la evidencia que se tiene respecto al abordaje de los TCG mediastinales ya que pueden presentar complicaciones como en el caso del paciente, quien presentó una disnea discapacitante.

## Conclusiones

Los tumores de células germinales primarios mediastinales tienen una baja incidencia y suelen presentarse de manera asintomática en la población. En este caso se presentó a un joven masculino de 21 años con una masa detectada en el mediastino anterior, en quien se realizó un abordaje quirúrgico como manejo de su enfermedad de manera efectiva. Si bien los TCG son tumores raros y su patogénesis no es completamente entendida aún, la resección quirúrgica inmediata debe mantenerse como el pilar principal en el tratamiento ya que estos tumores no responden a quimioterapia o radioterapia.

**Financiamiento:** los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

**Conflictos de interés:** los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

**Contribuciones de los autores:** PCRG: Administración del proyecto, Conceptualización, Escritura y Edición, Investigación, Metodología y Redacción - borrador original. MJVB: Administración del proyecto, Conceptualización, Escritura y Edición, Investigación, Metodología y Redacción - borrador original. BLS: Administración del proyecto, Conceptualización, Escritura y Edición, Investigación, Metodología y Redacción - borrador original. EAK: Administración del proyecto, Conceptualización, Escritura y Edición, y Redacción - borrador original.

El Editor en Jefe, Dr. Francisco Arancibia, realizó el seguimiento del proceso de revisión y aprobó este artículo.

## Referencias

1. Kang J, Mashaal H, Anjum F. Mediastinal Germ Cell Tumors. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. (Actualizado 27 Abril 2023). [Internet]. [Consultado 10 Ene 2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563232/>
2. Rivera C, Arame A, Jougon J et al. Prognostic factors in patients with primary mediastinal germ cell tumors, a surgical multicenter retrospective study. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery* 2010; 11(5):585–589. Doi: 10.1510/icvts.2010.238717
3. Ghaddab I, Briki R, Bouguizene S, Khairi H. Aspects cliniques thérapeutiques et pronostiques des tumeurs germinales malignes de l'ovaire: expérience tunisienne de 21 ans. *PAMJ* 2020; 36:178. Doi: 10.11604/pamj.2020.36.178.23916
4. Nichols CR. Mediastinal germ cell tumors. Clinical features and biologic correlates. *Chest* 1991;99(2):472–479. Doi: 10.1378/chest.99.2.472
5. Pini GM, Colecchia M. Mediastinal germ cell tumors: a narrative review of their traits and aggressiveness features. *Mediastinum* 2022;6:5. Doi: 10.21037/med-21-22
6. Rosti G, Secondino S, Necchi A, Fornarini G, Pedrazzoli P. Primary mediastinal germ cell tumors. *Seminars in oncology* 2019;46(2):107–111. Doi: 10.1053/j.seminoncol.2019.04.001

