

Tumores germinales de localización mediastinal en gemelos idénticos

Germinal tumors of mediastinal location present in identical twins

Luis Senra Armas¹; Julio C. Pérez Suárez¹; Jorge L. Hernández Castro¹; Víctor Roca Campaña¹; Cosme Cand Huerta¹; Eliecer Suárez Navarro¹

¹ Especialista de II Grado en Medicina Interna. Hospital Clínicoquirúrgico " Hermanos Ameijeiras" La Habana, Cuba.

¹ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Hospital Clínicoquirúrgico " Hermanos Ameijeiras" La Habana, Cuba.

¹ Especialista de I Grado en Imagenología. Hospital Clínicoquirúrgico " Hermanos Ameijeiras" La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se notificó el caso de un paciente de 30 años, gemelo idéntico, con un seminoma extragonadal de localización mediastinal, cuyo hermano había fallecido 2 años antes como consecuencia de complicaciones asociadas a la cirugía de tórax, en un intento por resecar masa tumoral residual después de tratamiento con quimioterapia por tumor germinal de localización mediastinal.

Palabras clave: Tumor de células germinales mediastinal, seminoma, gemelos idénticos.

ABSTRACT

Authors inform on the case of an identical twin patient aged 30 presenting with an extragonadal seminoma of mediastinal location, whose brother died 2 years ago from complications associated with a thoracic surgery to resect a residual tumor mass after chemotherapy from germinal tumor of mediastinal location.

Key words: Mediastinal germ cells tumor, semimoma, identical twins.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de células germinales (TCG) de localización mediastinal representan del 10 al 15 % de los tumores del mediastino anterior en adultos.

Aunque se han descrito diversas localizaciones de tumores malignos en gemelos monocigóticos, la incidencia de cáncer infantil en ellos es igual o incluso inferior que en grupos poblacionales de similar edad.

En la literatura existen contados reportes de tumores germinales en gemelos monocigóticos¹ y son excepcionales las notificaciones de localizaciones extragonadales.²

Presentación del caso

Paciente masculino, blanco, de 30 años de edad, gemelo idéntico. Su hermano había fallecido 2 años antes, en otro hospital, a consecuencia de complicaciones de cirugía de tórax en un intento por reseca masa tumoral residual después de tratamiento con quimioterapia por tumor germinal de localización mediastinal.

Había comenzado a presentar tos 1 mes antes y al momento de la admisión en este hospital eran notables el edema y la cianosis en esclavina con circulación colateral en la porción superior del tórax y distensión notable de las venas del cuello. Los ruidos cardíacos eran rítmicos a una frecuencia de 104 lat/min. Mediante la auscultación se detectó una notable disminución del murmullo vesicular en los dos tercios inferiores del pulmón derecho sin que se encontraran estertores. La FR era de 26/min.

La exploración del abdomen y los testículos resultó normal. No se encontraron adenomegalias periféricas.

En las analíticas se reportó hematocrito: 43 vol %, VSG: 62 mm/h, leucocitos: $11,2 \times 10^9$, plaquetas: 251. Los valores de glicemia, creatinina, TGO, TGP, FAL, ácido úrico, calcio y fosfatos séricos se encontraban en cifras normales. La LDH: 1 559 μ /L, Proteínas totales: 90 g/L, albúmina: 46 g/L.

Mientras el valor de alfafetoproteína era normal: 2,07 (0-7 ng/mL), la beta HCG se encontraba ligeramente aumentada: 9,14 (0-5 mUI/L).

Las radiografías del tórax mostraban la existencia de una gran masa mediastinal que desbordaba el contorno derecho y que en vista lateral ocupaba prácticamente los compartimientos anterosuperior y medio.

La tomografía computarizada (TAC) evidenció la existencia de una gran masa tumoral localizada en mediastino con áreas de necrosis en su interior que provocaba compresión y/o trombosis al nivel de la vena cava superior.

La ecografía abdominal y de los testículos, fue normal.

La citología con aguja fina del mediastino permitió el diagnóstico de seminoma de localización extragonadal.

Tras cumplir un esquema de tratamiento con bleomicina, etopósido y cisplatino existe una notable mejoría clínica y radiológica (fig.) y los valores séricos de beta HCG (0,1 mUI/L) y alfafetoproteína (2,26 ng/mL) están en rangos normales.

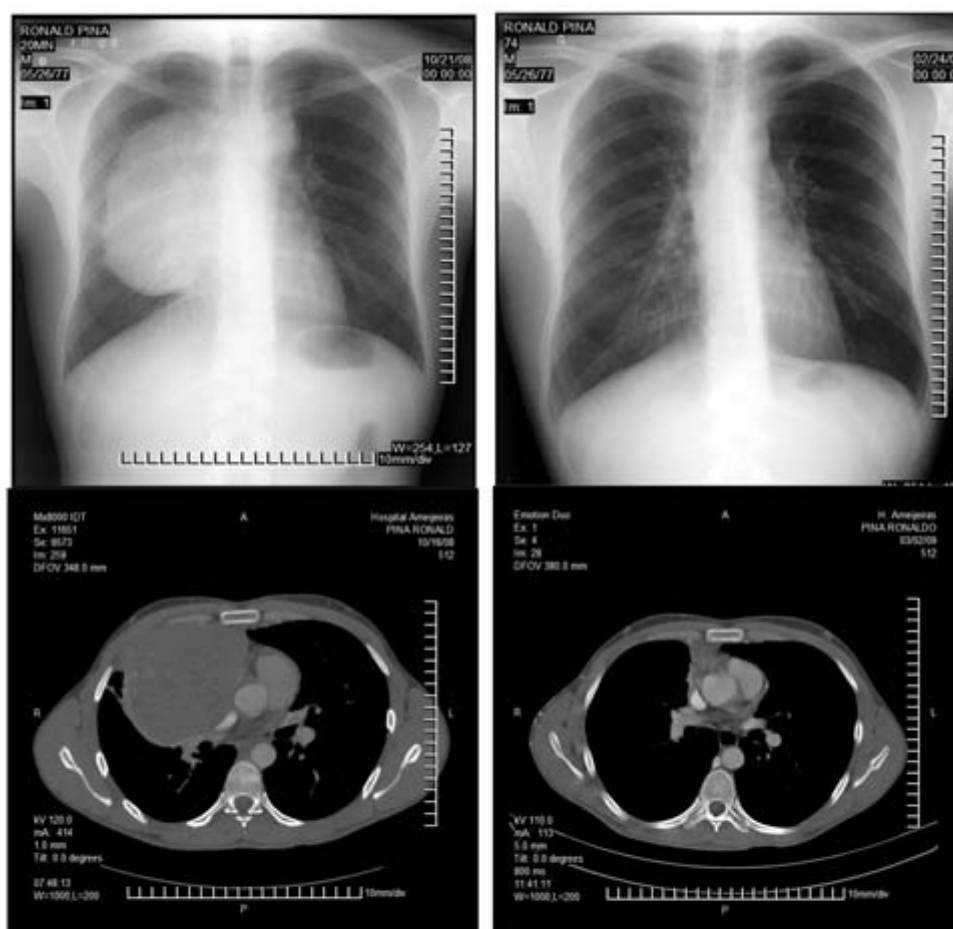


Fig. A la izquierda se muestran la radiografía PA de tórax y la TAC de tórax al momento del diagnóstico donde se aprecia la existencia de una gran masa mediastinal con áreas de necrosis en su interior y la izquierda similares estudios tras cumplir el tratamiento de quimioterapia, es ostensible la mejoría anatomorradiológica.

DISCUSIÓN

El primer reporte de neoplasia testicular en gemelos idénticos data de 1930.³ Uno de los hermanos muere a la edad de 24 años a consecuencia de metástasis abdominales y cerebrales de un tumor testicular, 3 meses después de la orquiectomía y 2 años después de haber notado por primera vez un agrandamiento del testículo. El segundo de los hermanos fue sometido a orquiectomía derecha por seminoma a la edad de 31 años, y 4,5 años después se encontraba bien.

Templeton y otros describen la ocurrencia casi simultánea de cáncer de colon en gemelos monocigóticos de 63 años de edad, que habían recibido tratamiento para deprivación de andrógenos por cáncer prostático, 4 años antes, como un hecho no antes reportado, excluyeron la posibilidad de alteraciones genéticas asociadas a tumores colorrectales hereditarios y lo asociaron a una combinación de factores genéticos e iatrogenos, en particular la terapia para deprivación de andrógenos.⁴

No obstante, varios estudios han demostrado que el riesgo para desarrollar cáncer en la infancia entre gemelos idénticos es igual o incluso inferior que entre no gemelos.⁵

Los tumores de células germinales (TCG) de localización mediastinal (teratomas, seminomas y los tumores de células germinales malignas no seminomatosos) constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias benignas y malignas originadas a punto de partida de una célula germinal primitiva "mal ubicada" en el mediastino durante la embriogénesis temprana.⁶

Representan un 10-15 % de los tumores del mediastino anterior en adultos y, desde el punto de vista histológico, son idénticos a su equivalente gonadal, los pacientes son jóvenes y mientras los teratomas maduros aparecen con igual frecuencia en varones y hembras, más del 90 % de los tumores de células germinales ocurren en varones.

La anomalía genética característica de los TCG gonadales y extragonadales es un isocromosoma i (12p).⁷

Los seminomas son tumores de crecimiento lento que producen escasos síntomas, lo que explica por qué muchos han alcanzado gran tamaño cuando son detectados. Cerca del 10 % de los pacientes con seminomas puros pueden tener un nivel elevado de beta-HCG, pero nunca de alfafetoproteína.

Aunque el tratamiento con radioterapia puede ser curativo en tumores localizados, se reduce la posibilidad de curación definitiva en los casos avanzados, por lo que la quimioterapia basada en platino ha pasado a ser el tratamiento habitual en estos pacientes.

Un análisis internacional reciente confirma los favorables resultados obtenidos con la quimioterapia, con un índice global de respuesta de 92 % y una supervivencia de 88 % tras 5 años de seguimiento.⁸ Raramente se indica la resección de masa residual posquimioterapia.

Nosotros estamos notificando la atención de un paciente con seminoma de localización mediastinal con evolución satisfactoria, cuyo hermano gemelo idéntico había fallecido 2 años antes de complicaciones asociadas al tratamiento de un tumor mediastinal de origen germinal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wilbur HJ, Woodruff MW, Welch MS. Concomitant germ cell tumors in monozygotic twins. *J Urol.* 1979; 121(4):538-40.
2. Glérant JC, Martinez P, Aubry P, Jounieaux V. Twins and mediastinal tumors of embryonal origin. *Presse Med.* 1995; 24(21):1003.
3. Champlin HW. *J Am Med Ass.* 1930; 95,96.
4. Templeton A, Marra G, Valtorta E, Heinimann K, Müller H, Köberle D, et al. Concordant colon tumors in monozygotic twins previously treated for prostate cancer. *Fam Cancer.* Nov 2008; 16.
5. Puumala SE, Carozza SE, Chow EJ, Fox EE, Horel S, et al. Childhood cancer among twins and higher order multiples. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 2009; 18(1):162-8.
6. Strollo DC, de Christenson MLR, Jett JR. Primary mediastinal tumors. Part I. Tumors of the anterior mediastinum. *Chest.* 112(1997):511-22.
7. Chaganti RSK, Houldsworth J. Genetics and biology of adult human male germ cells tumors. *Cancer Res.* 2000; 60:1475-82.
8. Macchiarini P, Ostertag H. Uncommon primary mediastinal tumors. *The Lancet Oncology.* 2004; 5: 107-18.

Recibido: 16 de abril de 2009.
Aprobado: 26 de mayo de 2009.

Dr. *Luis Senra Armas*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba. CP 10300. Correo electrónico: luis.senra@gmail.com