

# Caso aislado

## Tumor de células de Sertoli grandes calcificante: informe de un caso

E. Muñoz, C. García-Andrade, E. Jareño, I. Gallego y J. Vargas

*Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Santa Cristina, Madrid.*

### SUMMARY

*We report the clinical and histopathological findings of a rare variant of Sertoli cell tumor of the testis, the so-called calcifying large Sertoli cell tumor. It appeared in a 17-year-old male as a mass in the inferior pole of the right testis, with ecographic and magnetic resonance features compatible with a calcified nodule. Macroscopically, the mass was heavily calcified and therefore needed decalcifying. The histology was characteristic. Diagnosis and differential diagnosis matters are discussed as well as histogenesis. Rev Esp Patol 1999; 32(4): 549-552.*

**Key words:** Sertoli cell tumor - Calcifying large Sertoli cell tumor - Calcified nodule - Testicular tumors

### RESUMEN

*En el presente artículo presentamos las características clínicas e histológicas de una rara variedad de tumor testicular derivado de los cordones sexuales: el tumor de células de Sertoli grandes calcificante. Se presentó en un varón de 17 años de edad en forma de masa dura en el polo inferior del testículo derecho, con hallazgos ecográficos y de resonancia magnética nuclear compatibles con un nódulo calcificado. Macroscópicamente, la masa estaba intensamente calcificada y fue necesario someterla a un proceso descalcificante. La histología fue característica. Se discuten aspectos de su diagnóstico, histogénesis y diagnóstico diferencial. Rev Esp Patol 1999; 32(4): 549-552.*

**Palabras clave:** Tumor de células de Sertoli - Tumor de células de Sertoli grandes calcificante - Nódulo calcificado - Tumores testiculares

### INTRODUCCIÓN

En 1979 Proppe y Scully (1) describieron una variante de tumor testicular de histología característica que, en su opinión, derivaba histogenéticamente de células de Sertoli por su tendencia a formar tubos y a crecer dentro de tubos seminíferos preexistentes. Estudios inmunohis-

toquímicos y ultraestructurales posteriores han confirmado esta primera impresión (2, 3).

Clínicamente, la mayoría de estos tumores son benignos, aunque también se han informado casos de comportamiento agresivo (1, 4, 5). Existe una marcada tendencia a la bilateralidad y a la asociación con síndromes endocrinos tales como el síndrome de Carney (5, 6).

En el presente trabajo presentamos un tumor de histología característica, intensamente calcificado, unilateral, que se desarrolló en un paciente por lo demás sano.

## INFORME DEL CASO

### Características clínicas

Se trataba de un varón de 17 años con dolor testicular de corta evolución. A la palpación se reconocía una tumoración de consistencia muy firme en el polo inferior del testículo derecho. El testículo contralateral era rigurosamente normal y no se observaban estigmas de síndrome de Carney. Se practicó ecografía, que demostró una lesión ecográficamente heterogénea con varias áreas hiperecogénicas. Una resonancia magnética nuclear demostró una masa testicular con numerosas y extensas calcificaciones. Posteriormente se practicó una orquiectomía radial derecha.

### Características macroscópicas

En el laboratorio de anatomía patológica se recibió una pieza de orquiectomía de  $5,2 \times 4 \times 3$  cm, acompañada de epidídimo y 5 cm de cordón espermático. La superficie externa del testículo era lisa y brillante. Al corte se observaba en el polo inferior una lesión nodular de 2 cm de eje máximo, de color blanquecino y consistencia pétrea. Después de la descalcificación se incluyó prácticamente en su totalidad para estudio histológico, así como un fragmento de parénquima normal. Los cortes histológicos se tiñeron con HE, PAS y tricrómico de Masson.

### Características microscópicas

Histológicamente, el tumor estaba constituido fundamentalmente por material cálcico en forma de calcificaciones concéntricas multilaminadas, de aspecto psamomatoso, siendo muy difícil en algunas áreas encontrar células tumorales viables (Fig. 2). Entre las extensas calcificaciones se observaban nidos, cordones y trabéculas de células poligonales, grandes, con amplios citoplasmas homogéneamente eosinófilos y ocasionalmente vacuolados (Fig. 3). Los núcleos eran redondeados, de tamaño reducido, con pequeños nucléolos y sin actividad mitótica importante. Dichas células se situaban en un estroma mixoide.

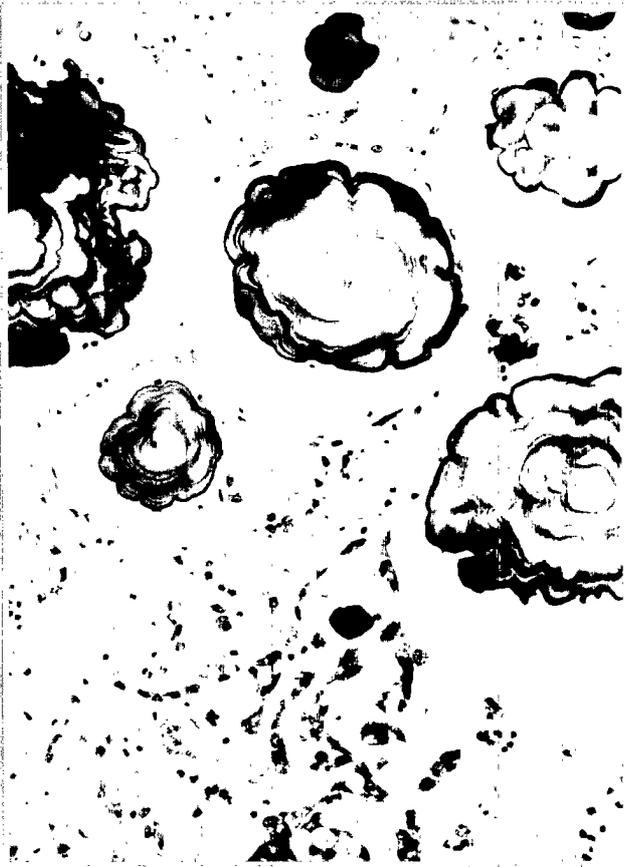


**Figura 1.** Pieza de orquiectomía en que se observa una tumoración bien delimitada, de 2 cm de diámetro y consistencia pétrea. El resto del parénquima testicular no presenta alteraciones macroscópicas.

Se realizó estudio inmunohistoquímico, pero debido a las técnicas de descalcificación sólo resultó positivo con vimentina y focalmente con CAM5.2.

## DISCUSIÓN

Desde la primera descripción de este tumor por Proppe y Scully (1) se han descrito 48 casos (1-8), incluyendo el nuestro. De ellos, sólo ocho han seguido un curso clínico maligno (1, 4, 5). Este caso se ha comportado de manera benigna hasta el momento (cinco meses de seguimiento). En un reciente artículo comparativo entre tumores benignos y malignos (5), la edad media de los casos benignos fue de 17 años (rango 2-38), mientras que la edad media de los casos malignos es de 39 años (rango 28-51). Esto implica que padecer el tumor en edades tempranas es un factor de buen pronóstico. Asimismo, son signos de mal pronóstico el tamaño ( $>4$  cm),



**Figura 2.** Obsérvese la buena delimitación periférica del tumor, constituido casi íntegramente por calcio (HE, original  $\times 10$ ).

el crecimiento extratesticular, la necrosis tumoral, la atipia citológica, la invasión vascular y un índice mitótico mayor de tres mitosis por campo de gran aumento (4, 5).

Estos datos clínicos y patológicos parecen suficientes para predecir el comportamiento biológico de estos raros tumores. Así pues, si encontramos alguno de los hallazgos patológicos de mal pronóstico descritos anteriormente en un paciente mayor de 25 años, el tumor debe considerarse al menos como potencialmente agresivo. Si nos encontramos dos hechos patológicos de mal pronóstico juntos, el tumor va a comportarse de forma maligna en un alto porcentaje de casos. La positividad del antígeno nuclear proliferante superior al 35% también constituye un signo de mal pronóstico. Desde el punto de vista de la citometría de flujo, los tumores benignos son diploides o hipoploides, mientras que uno de los casos malignos fue aneuploide (5).

Aparte de tratar de determinar el posible comportamiento biológico de estos tumores, el patólogo debe

aconsejar al clínico que examine el otro testículo, dado el elevado índice de bilateralidad (6, 8). Asimismo debe aconsejarse un estudio clínico riguroso dirigido a detectar la posible coexistencia de un cuadro sindrómico, como el síndrome de Carney, y otros complejos (síndrome de Peutz-Jeghers, síndrome de insensibilidad a los andrógenos y esclerosis tuberosa).

La intuición inicial de Proppe y Scully sobre la histogénesis de la célula tumoral proliferante en esta entidad como derivada de las células de Sertoli, ha sido confirmada por estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales (3).

El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con el tumor de células de Leydig. Éste no presenta estructuras tubulares, raramente tiene calcificaciones y suele mostrar depósitos citoplásmicos de lipofucsina y cristales de Reinke. El tumor adenomatoide celular puede parecerse al tumor de células de Sertoli grandes calcifi-



**Figura 3.** Histológicamente se observan cordones de células de citoplasma eosinófilo sobre un fondo mixoide, con grandes calcificaciones concéntricas. Estas masas cálcicas constituyen la mayor parte del volumen tumoral (HE, original  $\times 200$ ).

cante pero se desarrolla principalmente en estructuras paratesticulares, aunque, como en este caso, muestra positividad con citoqueratinas. Por último, debe considerarse el tumor de células de Sertoli clásico, aunque sus células son de menor tamaño y casi nunca se calcifican.

En resumen, nos encontramos ante un tipo histológico muy peculiar de tumor de células de Sertoli, de baja incidencia y que, en algunas ocasiones, se comporta de forma agresiva. Es deber del patólogo orientar al clínico sobre el comportamiento biológico esperable en cada caso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Proppe KH, Scully RE. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis*. Am J Clin Pathol 1980; 74: 607-619.
2. Tetu B, Ro JY, Ayala AG. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. A clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study*. Am J Clin Pathol 1991; 96: 717-722.
3. Pérez-Atayde AR, Núñez AE, Carroll WL y cols. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. An ultrastructural, immunohistochemical and biochemical study*. Cancer 1983; 51: 2287-2292.
4. Nogales FF, Andújar A, Zuluaga A y cols. *Malignant large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis*. J Urol 1995; 15: 1935-1937.
5. Kratzer SS, Ulbright TM, Talerman A y cols. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis*. Am J Surg Pathol 1997; 21: 1271-1280.
6. Blix GW, Levine LA, Goldberg R, Talerman A. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. Case report*. Scand J Urol Nephrol 1992; 23: 73-75.
7. Redgrave NG, Allan P, Johnson WF. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. Case report*. Br J Urol 1995; 75: 411-412.
8. Plata G, Algaba F, Andújar M y cols. *Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis*. Histopathology 1995; 26: 255-259.