

Existen varias teorías etiológicas (6):

- Inflamatoria
- Endocrina
- Disontogénica, considerándose restos del conducto de Wolf o Müller
- Metaplasia perivascular

Clínicamente pueden cursar de manera asintomática, o bien con la aparición de síntomas urinarios irritativos (polaquiuria, urgencia, dolor suprapúbico) y/u obstructivos (disuria, disminución calibre miccional). La hematuria se encuentra presente en el 20% de los casos (5)

La mejor técnica diagnóstica es la ecografía, que muestra habitualmente una lesión sólida, esférica, bien delimitada, sin corrección parietal y con un refuerzo previo hiperecogénico que corresponde a la mucosa vesical intacta. (7)

En la cistoscopia son lesiones parietales sobreelevadas, lisas, bien delimitadas con mucosa de aspecto normal.

El tratamiento depende de su localización y tamaño. En los casos pequeños la Resección Transuretral (RTU) es suficiente, especialmente en los leiomiomas submucosos. En los leiomiomas mayores y en los leiomiomas extramurales se obtiene mejores resultados con cirugía abierta, bien enucleando el leiomioma cuando existe un buen plano de clivaje, bien realizando una cistectomía parcial. El abordaje puede realizarse transvaginal o transabdominal. (5,8). En la literatura española consultada el 50% de los leiomiomas se practico enucleación (tamaño medio de 4,8 cm); el 27% se realizó cistectomía parcial (tamaño medio 5,5 cm) y en el 23% se realizó RTU (tamaño medio 2,5 cm).

No se ha demostrado su malignización y raramente recidivan como resultado de una exéresis incompleta.

En el estudio histopatológico la lesión esta constituida por una proliferación de células musculares lisas con núcleos pequeños, escasa mitosis y sin atipia.

En nuestro caso la lesión debutó con síndrome irritativo y hematuria, la presentación clínica más frecuente en el trabajo de Silva-Ramos (5), mostrando la imagen típica del leiomioma en la ecografía. Curiosamente tenía lesión doble, siendo más frecuente las lesiones únicas. Después de revisar las revistas urológicas españolas, no hemos encontrado publicado ningún caso en menores de 18 años, por lo que creemos que es el caso más joven comunicado hasta ahora en España.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. TORRUBIA, F.J.; MONTAÑES, P.; SÁNCHEZ, M. y cols.: "Leiomioma vesical". Arch. Esp. Urol., 41: 17, 1988.
2. BLASCO, F.J.; SACTRISTAN, J. y cols.: "Características del leiomioma vesical en nuestro medio". Arch. Esp. Urol., 48: 987, 1995.
3. GOMEZ, A.; SILMI, A.; FERNANDEZ, C. y cols.: "Leiomiomas del tracto urinario inferior". Arch. Esp. Urol., 44: 795, 1991.
4. ALGABA, F.; MORENO, A.; TRIAS, I.: "Uropatología Tumoral". Pág.198. Pulso Ediciones SA. Barcelona, 1996.
- *5. SILVA, M.; MASSÓ, P.; VERSOS, R. y cols.: "Leiomioma de vejiga. Análisis de agregación de 90 casos". Actas Urol. Esp., 27: 581, 2003.
6. RODRÍGUEZ, J.M.; TORROELLA, V.; RAMÍREZ, J. y cols.: "Leiomioma vesical. Revisión de la literatura y presentación de un nuevo caso". Arch. Esp. Urol., 53: 167, 2000.
7. JIMENEZ, J.I.; LOZANO, F.; DE PABLO, A. y cols.: "Leiomioma de vejiga. A propósito de un caso". Actas Urol. Esp., 25: 223, 2001.
- **8. TALLADA, M.; MARTINEZ, A.: "Leiomioma vesical". En Patologías Excepcionales en Urología. Pág. 121-140. Luzan-5 Ediciones. Madrid 1998.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 58, 9 (956-959), 2005

RABDOMIOSARCOMA DE CORDÓN ESPERMÁTICO EN EL ADULTO

Nuria Rodríguez García, Luis Llanes González, Carlos Pascual Mateo y Antonio Berenguer Sánchez.

Servicio de Urología. Hospital Universitario de Getafe. Madrid España.

Correspondencia

Nuria Rodríguez García
Servicio de Urología
Hospital de Getafe
Ctra. De Toledo. Km 12,500
Getafe 28905. Madrid. (España).

Trabajo recibido: 18 de febrero 2005

Resumen.- *OBJETIVOS:* Presentar un caso de rabdomiosarcoma de cordón espermático en el adulto.

MÉTODO: Describimos el caso de un varón de 36 años que presenta una masa inguinoescrotal izquierda muy dolorosa.

RESULTADO: Se realizó orquiectomía radical izquierda y exéresis de la masa. El estudio anatomopatológico evidenció un rabdomiosarcoma de cordón espermático. Posteriormente el paciente recibió varios ciclos de quimioterapia sistémica.

CONCLUSIÓN: El rabdomiosarcoma de cordón es un tumor poco frecuente que deriva del mesodermo indiferenciado. Aparece raramente después de la segunda década. Es muy frecuente la recidiva locorregional tras la cirugía. Se disponen de tratamientos adyuvantes cuya indicación y empleo no ha podido protocolizarse debido a la incidencia anecdótica de este tumor en el adulto.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma de cordón espermático.

Summary- *OBJECTIVES:* To report one case of spermatic cord rhabdomyosarcoma in an adult patient.

METHODS: We report the case of a 36-year-old male presenting with a painful left inguinal scrotal mass.

RESULTS: Left radical orchiectomy was performed with excision of the mass. Pathology showed a spermatic cord rhabdomyosarcoma. The patient received several cycles of systemic chemotherapy.

CONCLUSIONS: Spermatic cord rhabdomyosarcoma is a rare tumor derived from the undifferentiated mesoderm. It rarely appears after the second decade of life. Local-regional recurrence after surgery is very frequent. There are adjuvant treatments, the indication and use of which couldn't be included in proper protocols due to the low incidence of this tumour in adults.

Keywords: Spermatic cord rhabdomyosarcoma.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas constituyen el 1% de todas las neoplasias y menos del 5% de ellos se originan en el aparato genitourinario, constituyendo tan solo el 1-2% de todos los cánceres genitourinarios. De éstos la mayor parte son para-

testiculares y tienen mejor pronóstico que los de otras localizaciones (vejiga, próstata, riñón) (1).

El rabdomiosarcoma paratesticular ocurre predominantemente en las dos primeras décadas de vida.

Clínicamente se presenta como una masa intraescrotal que comprime testículo y epidídimo, alcanzando muchas veces el anillo inguinal externo.

El tratamiento de estos tumores es la orquiectomía radical y resección del tumor obteniendo márgenes microscópicamente negativos. Sin embargo, es característica de este tumor una elevada incidencia de recidiva locorregional, por lo que se ha postulado la necesidad de tratamientos adyuvantes.

CASO CLÍNICO

Varón de 36 años, sin antecedentes de interés, que fue estudiado en la consulta de medicina interna por presentar masa inguinoescrotal izquierda dolorosa a la palpación de dos meses de evolución, sin pérdida de peso ni síndrome miccional.

A la exploración, los testes eran de tamaño y consistencia normales, con un cordón espermático izquierdo indurado y muy doloroso. La ecografía testicular fue normal. La CT de abdomen-pelvis reveló masa de 6 x 3 centímetros en el trayecto del cordón espermático izquierdo sin objetivarse imágenes de afectación retroperitoneal (Figura 1). Con el diagnóstico de tumor paratesticular izquierdo fue intervenido, encontrándose una masa en cordón espermático y realizándose biopsia intraoperatoria informada como proliferación neoplásica de aspecto miofibroblástico no linfomatosa, por lo que se realizó orquiectomía radical izquierda reglada (Figura 2). La anatomía patológica fue de rabdomiosarcoma pleomórfico del cordón espermático, teste y epidídimo normales y negatividad de los márgenes de resección.

Posteriormente el paciente ha recibido varios ciclos de quimioterapia con adriamicina e ifosfamida + MESNA. En las pruebas de imagen de control a los cuatro meses de la cirugía, no se objetivan recidivas tumorales.

DISCUSIÓN

Los tumores paratesticulares primitivos agrupan a los tumores del epidídimo, a los tumores de las tunicas vaginales y a los tumores de cordón.

Los tumores de cordón espermático son los más frecuentes, aproximadamente el 72%. Con excepción del tumor adenomatoide, casi todas estas neoplasias son de origen mesodérmico³. Los de estirpe maligna representan el 30% y en su mayoría los integran el sarcoma embrionario y el rhabdomioma (ambos más frecuentes en niños); el resto: leiomiomas, fibromas y liposarcomas se manifiestan en el adulto⁴.

Embriológicamente, el rhabdomioma deriva del mesodermo indiferenciado y se describen varios subtipos: embriológico, propio de los niños y de mejor pronóstico que las demás, alveolar y pleomórfico. Estos últimos ocurren en el adolescente y el adulto respectivamente (2).

Su forma de presentación es la de una masa firme, dolorosa a la palpación en el cordón espermático. La ecografía testicular orienta hacia el carácter sólido de la lesión y la CT pélvica revela la localización inguinoescrotal y su dependencia del cordón. El diagnóstico final es exclusivamente anatomopatológico (5).

La estadificación del tumor se asigna de acuerdo al sistema de Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) (6), que contempla cuatro estadios en función de su extensión (Tabla I).

El tratamiento inicial propuesto en todos los casos es la orquiectomía radical con ligadura alta del pedículo. Sin embargo, obtener márgenes amplios de resección en estos casos es difícil por circunstancias anatómicas; consecuentemente la recurrencia locoregional, tras resección

aislada, es la norma, ocurriendo con una frecuencia de hasta 50%⁷. Las recidivas locales pueden ser tardías, habiéndose registrado algunos casos después de los 5 años (8).

Muchos son los autores que proponen aplicar radioterapia tras la cirugía con el fin de disminuir la tasa de recurrencia locoregional (7). Sin embargo, la excepcionalidad de estos tumores no permite disponer aún de estudios prospectivos con largas series de casos que faciliten asentar las bases de un tratamiento protocolizado.

La segunda controversia reside en la incidencia de metástasis ganglionares y la necesidad de tratamiento adyuvante (radioterapia externa y linfadenectomía retroperitoneal).

La incidencia real de adenopatías pélvicas y para-aórticas se desconoce, así como los beneficios de una terapia nodal electiva en todos los casos de rhabdomioma paratesticular.

El perfeccionamiento de las técnicas de imagen, como la CT de abdomen con cortes de 5 mm, que ha desplazado a la linfografía, permite una correcta evaluación del retroperitoneo y con ello el riesgo de no diagnosticar afectación ganglionar es mínimo (9).

Con respecto al papel de la quimioterapia, en todos los protocolos se considera obligatoria en cualquier estadio, incluido el estadio 1a, siendo los agentes más utilizados la Vincristina, Actinomicina D y Ciclofosfáido o Ifosfáido (5).

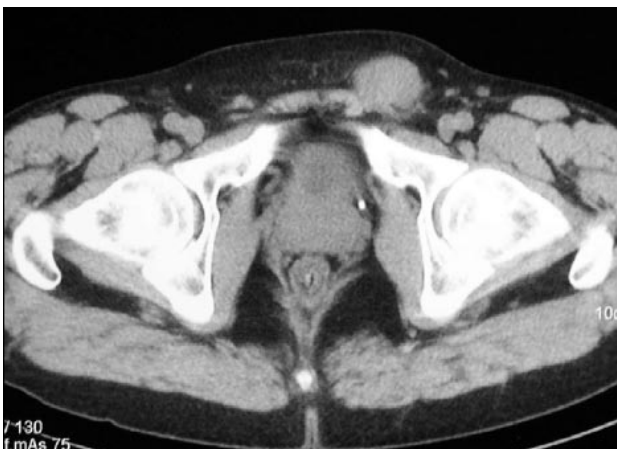


FIGURA 1. CT de pelvis: masa homogénea en trayecto de cordón espermático izquierdo.



FIGURA 2. Masa en cordón, íntimamente adherida al conducto deferente.

TABLA I. CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS SEGÚN EL INTERGROUP RHABDOMYOSARCOMA STUDY (IRS).

I: Tumoración localizada y reseca por completo.
II: Resección completa pero evidencia de diseminación regional. a) Resección macroscópica total con enfermedad residual microscópica. b) Linfáticos regionales afectados pero completamente reseca y sin enfermedad residual. c) Linfáticos regionales infiltrados y reseca pero con diseminación macroscópica residual.
III: Resección incompleta con enfermedad residual macroscópica. a) Sólo se realiza biopsia. b) Resección parcial amplia de más del 50% del volumen del tumor.
IV: Metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

El pronóstico depende del estadio, edad, localización y la estirpe histológica. La supervivencia de estos pacientes ha aumentado significativamente en los últimos años, situándose en la actualidad en cifras globales en un 75% a los 5 años 10. En nuestro paciente, la edad y la histología del tumor confieren un peor pronóstico.

CONCLUSIONES

El rhabdomiosarcoma paratesticular es un tumor raro, especialmente en el adulto, en el que además presenta un mal pronóstico.

Los pocos casos publicados no permiten proponer un tratamiento protocolizado, pero se considera que la cirugía y la quimioterapia son las bases para el control de la enfermedad. Los tratamientos locales (radioterapia y linfadenectomía retroperitoneal) permiten disminuir la recurrencia de la enfermedad y se aplicarán individualizando cada caso.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- *1. MONDAINI, N.; PALLI, D.; SAEVA, C. y cols.: "Clinical characteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated with curative intent: A multicenter study". Eur. Urol., Article in press. 2004.
- **2. HERMANS; BENOIT, P.; FOSTER. y cols.: "Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma?". J. Urol., 160: 2074, 1998.
3. MALEK, R.; UTZ, D.; FARROW, G.: "Malignant tumours of spermatic cord". Cancer, 29: 1108, 1972.
4. LUNDBLAD, R.; MELLINGER, C.; GLEASON, D.: "Spermatic cord malignancies". J. Urol., 98: 393, 1967.
5. VOGELZANG, N.; SCARDINO, P.; SHIPLEY, W. y cols.: "Comprehensive Textbook of Genitourinary Oncology". Williams and Wilkins, 1996.
6. International Union Against Cancer. TNM Classification of pediatric tumours. Geneva. Switzerland, 23, 1982.
- **7. MATTHEW, T.; GUNAR, K.; PETER, W. y cols.: "Spermatic cord sarcoma: outcome, patterns of failure and management". J. Urol., 177: 1306, 2001.
8. FAGUNDES, M.; ZIETMAN, A.; ALTHAUSEN, A.: "The management of spermatic cord sarcoma". Cancer, 77: 1873, 1996.
9. WILLIAMS, M.; ANS HUSBAND, J.: "Computed Tomography Scanning and post lymphangiogram radiography in the follow up of patients with metastatic testicular cancer". Clin. Radiology, 40: 47, 1989.
10. MURPHY, G.; GAETA, J.: "Tumores de las estructuras testiculares anexas y de las vesículas seminales". Campbell. Urología. Saunders Co. Philadelphia 2002.