

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 10 (1.204-1.208), 2007

SARCOMA MIXTO PARATESTICULAR: LIPOSARCOMA – RABDOMIOSARCOMA. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Arturo Astigueta Pérez, Mariela Pow-Sang Godoy, Milagros Abad Licham¹, Juvenal Sánchez Lihon¹, Carlos Morante Deza, Luis Meza Montoya y Víctor Destefano Urrutia.

Departamentos de Urología Oncológica y Anatomía Patológica Oncológica¹. Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Lima. Perú.

Resumen.- OBJETIVO: Los sarcomas que se originan en el tracto urinario son raros, representando menos del 2% de los tumores urológicos, siendo las de localización paratesticular menos frecuentes. Se describen casos de leiomiomasarcoma, rhabdomiosarcoma, liposarcoma, fibrohistiocitoma maligno, y otros. La combinación de dos o más variedades en un mismo tumor han sido reportadas excepcionalmente. Describimos el caso de un paciente con sarcoma mixto paratesticular y realizamos la revisión de la literatura.

MÉTODOS: El paciente fue sometido a orquiectomía radical derecha y la pieza operatoria enviada a estudio anatómo-patológico.

RESULTADOS: No se reportan casos similares de presentación de un tumor paratesticular mixto con componentes de liposarcoma y rhabdomiosarcoma.

CONCLUSIONES: Los sarcomas del cordón espermático son neoplasias raras que deben ser sospechadas en el enfoque diagnóstico de las masas escrotales. Su manejo inicial es quirúrgico y el tratamiento complementario debe considerarse de forma individualizada en razón de la agresividad de este tumor.

Palabras clave: Sarcoma. Paratesticular. Cordón espermático. Liposarcoma. Rhabdomiosarcoma.

Summary.- OBJECTIVE: Sarcomas arising from the urinary tract are rare, representing less than 2% of all urologic tumors. The paratesticular region is one of the most unfrequent locations. Leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma, liposarcoma, malignant fibrohistiocytoma, etc. and the combination of two or more histological types has exceptionally been reported. We describe the case of a patient with a mixed paratesticular sarcoma and perform a bibliographic review.

METHODS: The patient underwent right radical orchiectomy and the surgical specimen was sent to pathologic study.

RESULTS: There are no previous case reports in the literature of paratesticular mixed tumor with liposarcoma and rhabdomyosarcoma.

CONCLUSIONS: Sarcomas of the spermatic cord are rare neoplasias and should be considered on the differential diagnosis of scrotal masses. The treatment of choice is surgical and adjuvant treatment must be individualized depending on tumor aggressiveness.

Keywords: Sarcoma. Paratesticular. Spermatic cord. Liposarcoma. Rhabdomyosarcoma.

INTRODUCCIÓN

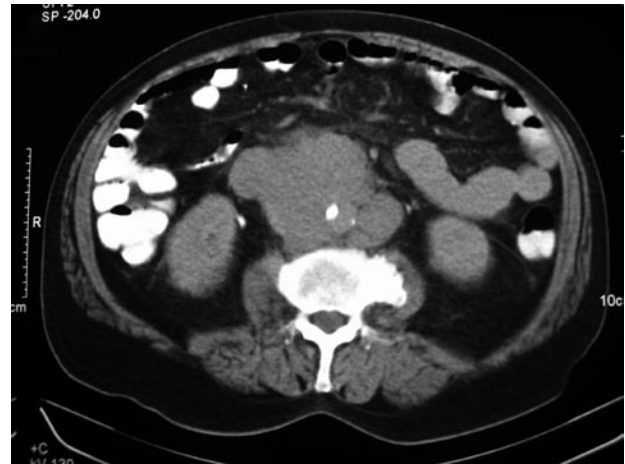
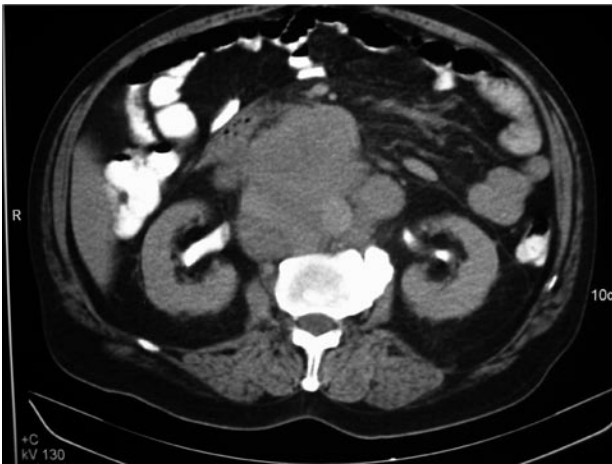
Los tumores paratesticulares representan el 7-10% de las masas intraescrotales. La mayoría de ellos se originan en el cordón espermático, siendo casi todos de naturaleza benigna. Su contraparte maligna representa el 30% restante y en general son de estirpe mesenquimal. Su crecimiento es lento y, por lo general, los diagnósticos se realizan tardíamente. Las opciones terapéuticas no están del todo establecidas dada su poca incidencia, lo cual no ha permitido establecer y comparar pautas de tratamiento.

Las series revisadas reportan como los más frecuentes al liposarcoma, leiomiomasarcoma, rhabdomiosarcoma y fibrohistiocitoma maligno, variando de acuerdo a la población estudiada.

Correspondencia

Mariela Pow-Sang G.
Departamento de Urología
Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas
Av. Angamos 2520
Surquillo. Lima, 34. (Perú).
mrpowsang@hotmail.com

Trabajo recibido: 22 de febrero 2007.



FIGURAS 1 Y 2. Imágenes tomográficas de adenopatías retroperitoneales que se extienden desde la crura diafragmática hasta la bifurcación de la aorta.

La presencia de dos o más neoplasias malignas paratesticulares de forma sincrónica en un mismo tumor es muy rara y son pocos los reportes publicados. Nosotros reportamos el primer caso de un sarcoma mixto del adulto compuesto por liposarcoma y rhabdomiosarcoma, este último de presentación excepcional en este grupo de edad.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente varón de 59 años, sin antecedente de importancia. Presenta desde hace un año tumor testicular derecho de crecimiento progresivo, sensación de pesadez y dolor en región lumbar, por lo que acude a centro médico donde le realizan ecografía testicular que informa presencia de imágenes hipoeecogénicas, heterogéneas de bordes irregulares y márgenes definidos, la mayor de 76 mm. Parénquima testicular bilateral dentro de límites normales.

Al examen físico preferencial: testículo derecho de 12 x 6 cm., aumentado de consistencia, en polo inferior se palpa tumor de 2 x 2 cm. En abdomen no se palpan masas.

Se solicitaron marcadores tumorales: HCG no detectable, AFP 2.2 ng/ml y DHL 1928 U/L.

En TAC abdomino-pélvica se objetiva conglomerado ganglionar retroperitoneal que se extiende desde la región retrocrurol hasta la bifurcación de la aorta (Figuras 1 y 2).

Se realizó orquiectomía radical derecha con sección alta de cordón espermático a nivel del repliegue peritoneal.

En patología, se recibió una pieza quirúrgica de 490 gr., que incluía testículo de 4,2 x 3,1 x 2,5 cm., epidídimo de 4,8 x 1 cm. y un tumor dependiente de cordón espermático de 12.5 x 8 x 5 cm., multinodular, con áreas de color pardo amarillento de aspecto graso y consistencia blanda y otras blanquecino grisáceas, compactas de aspecto sólido y consistencia firme. Además, se observan zonas de necrosis y hemorragia. Esta lesión se encontró alejada del borde quirúrgico. El testículo y el epidídimo no presentaron alteraciones histológicas significativas y se encontraron libres de infiltración neoplásica (Figura 3).

El examen microscópico reportó un sarcoma mixto con dos componentes: liposarcoma bien diferenciado y rab-



FIGURA 3. Pieza operatoria. Tumor paratesticular y testículo derecho seccionados medialmente.

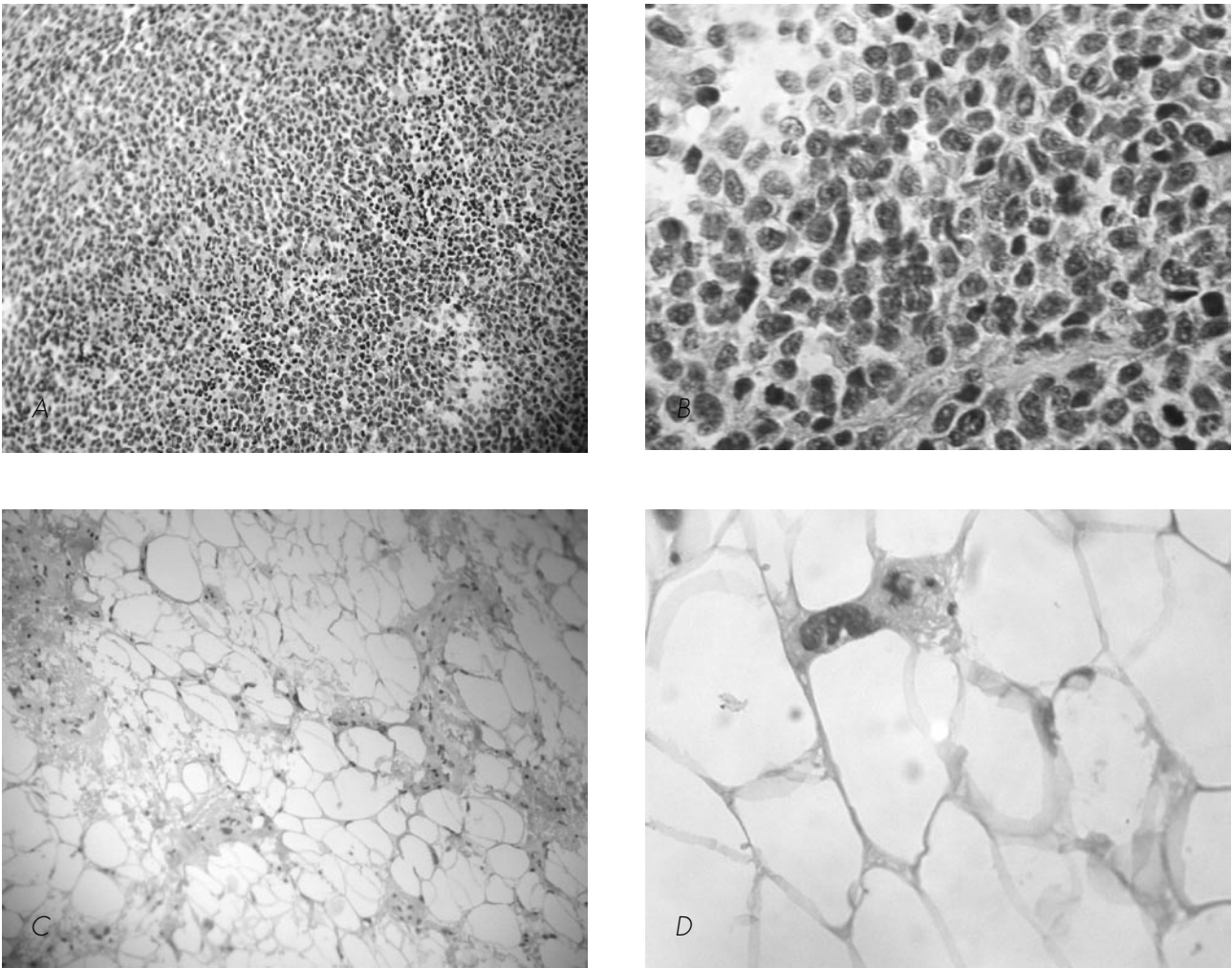


FIGURA 4 . Microscopia. Vistas a menor y mayor aumento de los patrones histológicos de rhabdomyosarcoma (A y B) y liposarcoma (C y D).

domiosarcoma de patrón embrionario con elevado índice mitótico (Figura 4).

Al realizar la tinción con tricrómica de Masson, se tiñeron de rojo los lipoblastos y las fibras musculares malignas. No se observó infiltración vascular ni perineural (Figura 5).

El perfil inmunohistoquímico corroboró lo anteriormente descrito y los resultados se presentan en la Tabla I.

DISCUSIÓN

De las neoplasias derivadas de las estructuras del cordón espermático, las más comunes son los tumores paratesticulares. Un tercio de ellos son de estirpe maligna, predominantemente de tipo sarcomatoide (90%). Los tipos histológicos más frecuentes son el liposarcoma,

leiomiomas, fibrohistiocitoma y rhabdomyosarcoma, este último por lo general en las primeras dos décadas de la vida (1,5,6).

Los tumores paratesticulares son neoplasias de crecimiento lento (semanas a más de 10 años), cuyo tamaño varía entre 1,5 y 23 cm. Afecta a adultos, por lo general mayores de 40 años y se presentan como masas escrotales o inguinoescrotales, sólidas, irregulares, negativas a la transiluminación y se pueden acompañar de dolor, hidrocele o sintomatología secundaria a las metástasis (1,2).

Debe diferenciarse de hernias inguinales, hidroceles, lipomas, quistes del cordón, hematocele, epididimitis y orquiepididimitis tuberculosa y lesiones malignas como carcinomas y mesoteliomas. Hay que considerar que la distinción entre las variedades de sarcomas es aun más difícil por lo que se utilizan técnicas especiales como la

TABLA I. PERFIL INMUNOHISTOQUÍMICO SARCOMA MIXTO PARATESTICULAR.

	Actina	Desmina	S 100	HHF 35	Queratina	Ki 67
Rabdomiosarcoma	-	+	-	+	-	+
Liposarcoma	-	-	+	-	-	+

inmunohistoquímica, de la cual hablaremos más adelante (5).

El método diagnóstico más utilizado para la evaluación de masas escrotales es la ecografía con una sensibilidad de 95%. Los estudios de extensión incluyen la radiografía de tórax, TAC abdominopélvica y resonancia magnética de la región inguinoescrotal (2,3,4). En nuestro caso, el paciente presentó sintomatología relacionada con la masa testicular (sensación de pesadez) y la metástasis retroperitoneal (dolor lumbar), detectadas en la ecografía escrotal y TAC abdominopélvica.

Los sarcomas de partes blandas raramente muestran combinación de estirpes, sin embargo dentro de los pocos casos reportados la más común es la asociación de liposarcoma con leiomioma (Suster 1993) (8). No hemos encontrado reportes sobre la coexistencia de liposarcomas con rabdomiosarcomas que es el caso que presentamos.

Los liposarcomas pueden desarrollarse en cualquier sitio donde exista tejido adiposo; su localización principal es el retroperitoneo y representan el 20% de los sarcomas paratesticulares, siendo la mayor serie publicada de 30 casos (10). Su origen se encuentra en el cordón espermático (76%), las tunicas testiculares (20%) y/o el epidídimo (4%) (1,10).

Se dividen en 5 subtipos anatomopatológicos: bien diferenciados, mixoide/células redondas, lipoblástico, fibroblástico y pleomórfico.

La mayoría de los liposarcomas paratesticulares son bien diferenciados (40-45%) en sus variedades esclerosante, "lipoma-like" e inflamatorio, en el 5 a 10% puede observarse combinación de las mismas. Aunque la literatura refiere que los liposarcomas de variedad esclerosante son casi exclusivos del retroperitoneo y la región paratesticular (5,7), el del presente caso es de tipo "lipoma like".

El rabdomiosarcoma paratesticular es un tumor raro y casi siempre su presentación es comunicada de forma anecdótica dada su baja incidencia. Resulta excepcional en el adulto y se presenta sobre todo en las dos primeras décadas de la vida. Su histogénesis está relacionada con el desarrollo embrionario del cordón espermático, epidídimo, cubiertas testiculares y tejido conectivo (1,9).

Se han descrito tres tipos histológicos: pleomórfico, alveolar y embrionario, siendo éste último el más frecuente. Se caracteriza por presentar un gran número de células primitivas redondas u ovals y un pequeño número de rabdomioblastos más diferenciados con cito-

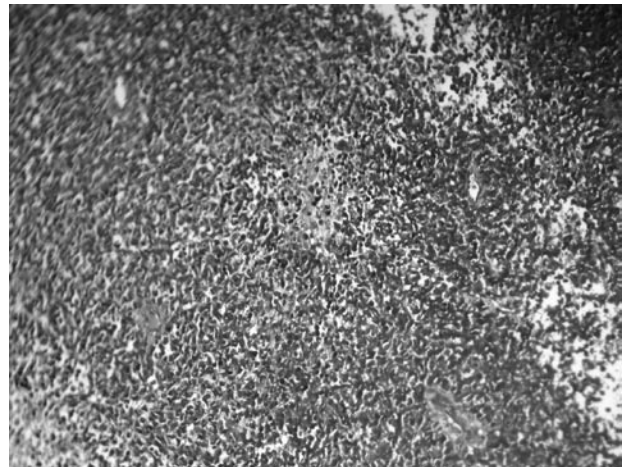
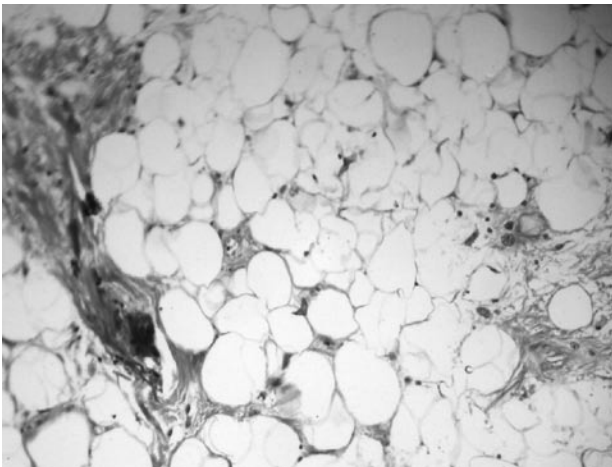


FIGURA 5. Histoquímica: Tricrómica de Masson positiva en lipoblastos (A) y rabdomioblastos (B).

plasma eosinófilo. Algunas veces se acompañan de matriz mixoide (5).

Ambos tumores, al igual que con el resto de sarcomas de partes blandas, se caracterizan por presentar un perfil inmunohistoquímico que los confirme. Así tenemos que para los liposarcomas la proteína S100 es el marcador más representativo con 90% de positividad; mientras que para el rhabdomyosarcoma la inmunomarcación a desmina es característica (5). Sin embargo existen reportes que sustentan que los liposarcomas de alto grado pueden expresar positividad para desmina. Nosotros le adicionamos al primer panel de Inmunohistoquímica el anticuerpo HHF35 que es un marcador de diferenciación miogénica, el mismo que dio positivo en el área de rhabdomyosarcoma confirmándose la existencia de dos sarcomas en una misma lesión (2,3,9).

Decidimos además cuantificar el índice de proliferación celular utilizando el Ki67, el mismo que fue alto (80%). La Tricrómica de Masson es una prueba histoquímica que marca de azul las fibras de colágeno. Su contraparte se tiñe de color rojo, en este caso en particular los lipoblastos y rhabdomyoblastos. Como vemos el perfil inmuno e histoquímico del paciente que presentamos coincide con lo descrito en la literatura.

Aunque no disponemos de pruebas genéticas, se sabe que este análisis a través de la hibridación por fluorescencia in situ de los liposarcomas demuestra numerosos protooncogenes que para el tipo bien diferenciado son el MDM2 y CDK4 en la región cromosómica 12q13-15.

El tratamiento quirúrgico es la orquiectomía radical con sección alta de cordón espermático, siendo para algunos autores suficiente. Sin embargo, aun después de una adecuada cirugía con márgenes negativos, un tercio de los pacientes tienen persistencia de enfermedad microscópica y recidiva (3). En el estudio a 5 años de Ballo y cols., se concluye: recurrencia local (19,4%), metástasis hematógenas (11,1%) y nódulos pelvianos (5,5%) (2).

Otros investigadores, consideran el tratamiento adyuvante con quimioterapia y/o radioterapia, las mismas que no han demostrado efectividad con intención curativa. Aproximadamente, un tercio de los pacientes fallecen por enfermedad metastásica (3,4).

El principal patrón de diseminación de los sarcomas del cordón es por contigüidad a través del canal inguinal y de éste a la cavidad abdominal, menos frecuente son las vías hematogena y/o linfática. Esto explica porque hasta la fecha la linfadenectomía retroperitoneal no ha demostrado aumento en la sobrevida o cambios en el pronóstico (9).

Nuestro paciente presentó metástasis retroperitoneal extensa, desde la crura diafragmática hasta la bifurcación de la aorta, optándose por el tratamiento con quimio-

terapia posterior a la resección quirúrgica del primario. Hasta la elaboración del artículo la evolución es desfavorable debido a progresión de enfermedad.

CONCLUSIÓN

Los sarcomas del cordón espermático son neoplasias raras que deben ser sospechadas en el enfoque diagnóstico de las masas escrotales. Su manejo inicial es quirúrgico y el tratamiento complementario debe considerarse de forma individualizada en razón de la agresividad de este tumor.

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

- **1. FOLPE, A.; WEISS, S.: "Paratesticular soft tissue neoplasms". *Semin. Diag. Pathol.*, 17: 307, 2000.
- **2. BALLO, M.; ZAGARS, G.; PISTERS, P.: "Spermatic Cord Sarcoma: Outcome, Patterns of failure and management". *J. Urol.*, 166: 1306, 2001.
- *3. COLEMAN, J.; BRENNAN, M.; ALEKTIAR, K. y cols.: "Adult Spermatic Cord Sarcomas: Management and results". *Ann. Surg. Oncol.*, 10: 669, 2003.
- *4. CATTON, C.; JEWETT, M.; O'SULLIVAN, B. y cols.: "Paratesticular Sarcoma: Failure patterns after definitive local therapy". *J. Urol.*, 161: 1844, 1999.
- **5. DABS, D.: "Immunohistology of the prostate, bladder, testis and kidney". *Diagnostic immunohistochemistry*, 509-610, Churchill Livingstone Elsevier, Philadelphia, 2006.
6. CAO, A.; ALARCÓN, M.; FUSTER, S. y cols.: "Tumores testiculares y paratesticulares prepuberales. Experiencia en nuestro centro y revisión de la literatura". *Actas Urol. Esp.*, 29: 355, 2005.
7. FOLPE, A.; WEISS, S.: "Lipoleiomyosarcoma (well-differentiated liposarcoma with leiomyosarcomatous differentiation): A clinicopathologic study of nine cases including one with dedifferentiation". *Am. J. Surg. Pathol.*, 26: 742, 2002.
- *8. SUSTER, S.; WONG, T.; MORAN, C.: "Sarcomas with combined features of liposarcomas and leiomyosarcoma. Study of two cases of an unusually soft tissue tumor showing dual lineage differentiation". *Am. J. Surg. Pathol.*, 17: 905, 1993.
9. HERMANS, B.; FOSTER, R.; BIHRLE, R.: "Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma?". *J. Urol.*, 160: 2074, 1998.
10. MONTGOMERY, E.; FISHER, C.: "Paratesticular liposarcoma. A clinicopathologic study". *Am. J. Surg. Pathol.*, 27: 40, 2003.