

RABDOMIOSARCOMA PARATESTICULAR

J.I. MORA NADAL, A. PONCE CAMPUZANO, J. LLOPIS MANZANERA,
J. MIRÓ QUERALT*

*Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Clínica Girona. Girona.*

Actas Urol Esp. 28 (2): 245-248, 2004

RESUMEN

RABDOMIOSARCOMA PARATESTICULAR

Presentamos un caso de rabdomiosarcoma paratesticular en un niño de 10 años. Tras practicar orquiectomía inguinal radical fue clasificado como estadio Ia según el IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study). El tratamiento se completó con quimioterapia adyuvante (9 ciclos de Ifosfamida, Vincristina y Actinomicina D) y el paciente permanece libre de enfermedad 6 meses después del tratamiento.

PALABRAS CLAVE: Tumor paratesticular. Rabdomiosarcoma.

ABSTRACT

PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA

Contribution of one case of paratesticular rhabdomyosarcoma in a 10-years old male patient. Following radical orchiectomy it was classified as Group Ia (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study). Treatment was completed with 9 polychemotherapy courses of Ifosfamide, Vincristine and Actinomycin D. The patient was disease-free 6 months after the treatment.

KEY WORDS: Paratesticular tumour. Rhabdomyosarcoma.

La gran mayoría (70%) de tumores paratesticulares son de naturaleza benigna siendo los más frecuentes el tumor adenomatoide y el lipoma^{3,9}. El rabdomiosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en la niñez y la adolescencia representando el 10-15% de las neoplasias pediátricas. Un 7% de rabdomiosarcomas tienen localización paratesticular llegando a representar un 17% de las masas intraescrotales malignas en niños menores de 14 años. Sin embargo, el rabdomiosarcoma paratesticular es un tumor raro, con una incidencia aproximada de 4-7 casos/millón de varones/año^{1-5,8}.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 10 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés. Acude al servicio de Urgencias por presentar aumento de volumen indoloro de hemiescrotro derecho de una semana

de evolución. No refería antecedentes de traumatismo previo sobre la zona ni historia previa de criptorquidia.

A la exploración se palpa tumoración testicular derecha de unos 3-4 cm. de diámetro, de consistencia pétreo y con transluminación negativa. No se palpan adenopatías inguinales ni supraclaviculares.

Se solicita ecografía escrotal que muestra una masa sólida dependiendo del polo inferior del teste derecho de 4 cm. de diámetro. Se solicitaron marcadores tumorales siendo la α -feto-proteína y la β -HCG normales con elevación de la LDH un 50% del valor máximo de la normalidad.

Fueron practicadas RX de tórax, TAC abdominal-pélvica y gammagrafía ósea que fueron normales sin evidencia de imágenes de metástasis a distancia ni de adenopatías.

Con el diagnóstico preoperatorio de tumor testicular se practicó inguilotomía exploradora apreciándose teste derecho con masa adyacente de aspecto blanquecino, consistencia pétreo e hipervascularizada altamente sugestiva de neoplasia por lo que se practicó orquiectomía radical con ligadura alta de pedículo.

El informe anatomopatológico macroscópico informa de masa de color blanco de 4 x 2,8 cm, de consistencia pétreo, que engloba al epididimo y rechaza al testículo el cual mide 2 x 1,6 cm. (Fig. 1). El examen microscópico informa de tumoración maligna afectando el área paratesticular, englobando al epididimo y constituida por una proliferación de células con núcleos grandes, pleomórficos con hiper cromatismo y gran actividad mitótica, con citoplasmas escasos, ocasionalmente eosinófilos, dispuestos con tendencia a hacer haces y con algunas áreas con estroma ligeramente mixoide (Figs. 2 y 3). Después de practicar un amplio estudio inmunohistoquímico se observó positividad aislada de las células tumorales por alfa-actina, desmina, mioglobina y positividad prominente por CD56. Se observó negatividad de las células tumorales para citoqueratina 7, antígeno de membrana epitelial, alfa inhibina, C-Kit, PLAP, CD34, CD31, S-100 y sinaptofisina. El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue de rhabdomyosarcoma paratesticular.

Tras clasificar el caso como estadio Ia-I.R.S. según la clasificación del Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (Tabla I) se inició tratamiento

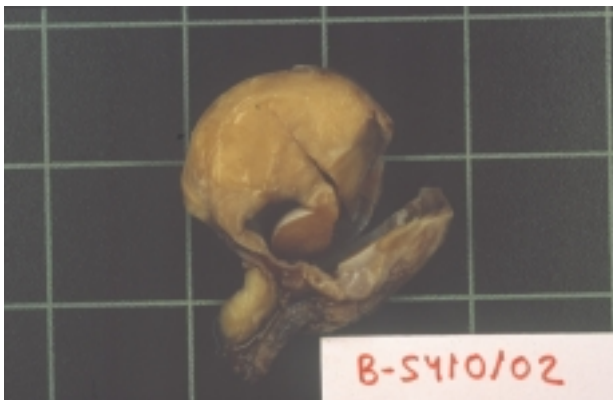


FIGURA 1. Pieza quirúrgica. Aspecto macroscópico de la pieza resecada. Tumor paratesticular que rechaza al teste sano.

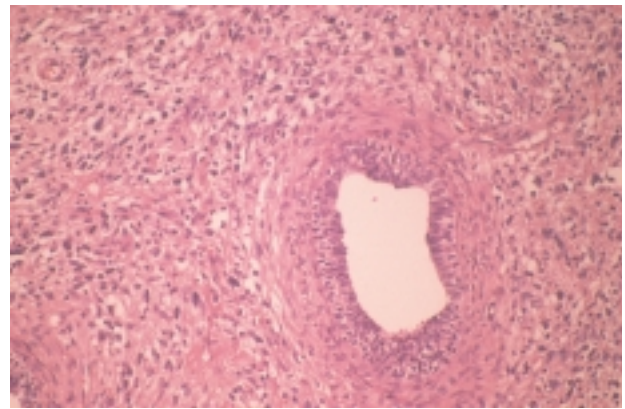


FIGURA 2. Microscopía óptica (200 x). Tejido tumoral de células con núcleos grandes y citoplasma amplio y vacuolado que se dispone formando espacios quísticos.

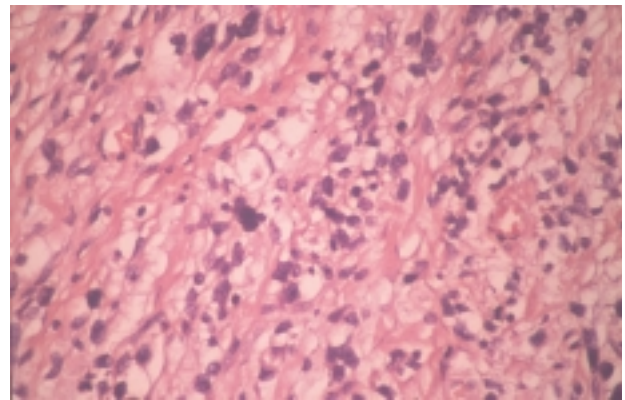


FIGURA 3. Microscopía óptica (400 x): Detalle de las células tumorales.

con quimioterapia adyuvante de acuerdo al protocolo nacional de rhabdomyosarcomas el cual se basó en 9 tandas de IVA:

- Ifosfamida: 3 g/m² x 2 días.
- Vincristina: 1,5 mg/m² x 1 día (dosis máxima: 2 mg).
- Actinomicina D: 1,5 mg/m² x 1 día (dosis máxima: 2 mg).

Estas tandas se repiten cada 3 semanas y durante las 6 primeras semanas recibe además una dosis de vincristina semanal.

El paciente permanece libre de enfermedad 6 meses después del tratamiento.

DISCUSIÓN

El rhabdomyosarcoma paratesticular es un tumor raro y casi siempre su presentación es comunicada de forma anecdótica dada su baja

TABLA I

CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS SEGÚN EL INTERGROUP. RHABDOMYOSARCOMA STUDY (I.R.S.)

I: Tumoración localizada y reseca por completo a) confinada al músculo y reseca por completo b) infiltra más allá del origen
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

incidencia. Resulta excepcional en el adulto y se presenta sobre todo en las dos primeras décadas de la vida^{1-3,4,7,9,11}.

Se ha relacionado su histogénesis con el desarrollo embrionario del cordón espermático, epidídimo, cubiertas testiculares y tejido conectivo¹⁻³. La inmunohistoquímica demuestra músculo estriado y proteínas musculares como la desmina, miosina, vimentina, actina y mioglobina¹.

Clínicamente suele manifestarse como una masa escrotal indolora, siendo difícil distinguirlo de un tumor testicular.

En el diagnóstico es de gran utilidad la ecografía escrotal ya que a pesar de no tener un patrón sonográfico específico a menudo orienta hacia el carácter sólido de la lesión.

El estudio de extensión ha de incluir la RX de tórax, TAC abdominopélvica y gammagrafía ósea.

Para su extensión la clasificación más utilizada es la propuesta por el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (I.R.S.) que contempla 4 estadios en función de su extensión (Tabla I). El tratamiento inicial propuesto en todos los casos es la orquiectomía radical practicada siempre por vía

inguinal con clampaje previo del pedículo. Tras ésta, en los pacientes en estadio I se debe contemplar el tratamiento con poliquimioterapia sistémica. En estadios II, III y IV se aconseja la linfadenectomía retroperitoneal, seguida de poliquimioterapia y radioterapia.

El papel de la linfadenectomía retroperitoneal es motivo de controversia^{4,6,10}. La duda sobre la posible afectación ganglionar en determinados estadios inicialmente hacía recomendable practicar linfadenectomía retroperitoneal tras la orquiectomía incluso en aquellos casos con pruebas de extensión negativas. Goldfarb B y cols.⁶ realizan un estudio sobre diez casos de rhabdomyosarcoma paratesticular, de los cuales a seis les fue practicada linfadenectomía retroperitoneal por una TAC sospechosa o una linfangiografía positiva. El tratamiento fue seguido de poliquimioterapia con vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida. En los seis casos no se objetivó afectación ganglionar en la pieza de linfadenectomía y los seis pacientes permanecen libres de enfermedad una media de 6,02 años después del tratamiento por lo que los autores concluyen que con TAC negativa no debe ser practicada linfadenectomía retroperitoneal.

Con respecto al papel de la quimioterapia en todos los protocolos se considera obligatoria en todos los estadios, incluido el estadio Ia siendo los agentes más utilizados la Vincristina, Actinomicina D y Ciclofosfamida o Ifosfamida. La radioterapia se utiliza en casos de afectación ganglionar o enfermedad residual.

El control de estos pacientes debe ser estricto durante los tres años siguientes al tratamiento dado que la mayor parte de recidivas se dan en este periodo. Posteriormente es necesaria la vigilancia al menos durante la primera década⁴.

REFERENCIAS

1. ALGABA, F.: Atlas de patología de los tumores urogenitales. Diagnóstico morfológico y correlación clínico-patológica. Pulso Ediciones, S.A. 1991; 251-306.
2. DE VRIES, JD.: Paratesticular rhabdomyosarcoma. *World J Urol* 1995; **13**: 219-225.
3. QUESADA EM, DIEZ B, SILVA M, et al: Paratesticular rhabdomyosarcoma in children. *J Urol* 1984; **136**: 303-304.
4. GUINDA C, BORREGO J, LAGUNA P, et al: Rhabdomyosarcoma paratesticular. Aportación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp* 1998; **22** (8): 690-694.

5. FERRARI A, CASANOVA M, MASSIMINO M, et al: The management of paratesticular rhabdomyosarcoma: a single institutional experience with 44 consecutive children. *J Urol* 1998; **159**: 1.031-1.034.
 6. GOLDFARB B, KHOURY AE, GREENBERG ML, et al: The role of retroperitoneal lymphadenectomy in localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol* 1994; **152**: 785-787.
 7. MÉNDEZ D, GÓMEZ M, MONTERO M, et al.: Rhabdomyosarcoma paratesticular. *Actas Urol Esp* 1999; **23 (6)**: 549-552.
 8. TAZI K, MOUDOUNI S, KOUTANI A, et al.: Paratesticular rhabdomyosarcoma in the young adult. *Prog Urol* 2000, **10**: 469-472.
 9. MARTÍN-MARQUINA A, AROCENA J, SANZ G, et al.: Rhabdomyosarcoma paratesticular. *Actas Urol Esp* 1998; **22 (9)**: 778-780.
 10. HERMANS BP, FOSTER RS, BIHRLE R, et al: Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma? *J Urol* 1998; **160**: 2.074-2.077.
 11. PRIETO N, PÉREZ A, UNDA M, et al.: Rhabdomyosarcoma paratesticular. *Arch Esp Urol* 1990; **43**: 403-405.
-

Dr. J.I. Mora Nadal
Clínica Girona
Servicio de Urología
C/ Joan Maragall, 26
17002 Girona

(Trabajo recibido el 13 febrero 2003)