

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (3): 242-246

**SARCOMAS DE CORDÓN ESPERMÁTICO:
ESTADO ACTUAL Y PRESENTACIÓN DE
CUATRO CASOS CLÍNICOS**

Pedro Carrión López, Héctor Pastor Navarro, Jesús Martínez Ruiz, José Miguel Giménez Bachs, María José Donate Moreno, Lorenzo Polo Ruiz, José María Pastor Guzmán, Carlos Martínez Sanchiz, Rafael Ruiz Mondéjar y Julio Antonio Virseda Rodríguez.

Servicio de Urología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

CORRESPONDENCIA

Pedro Carrión López
Apartado de Correos 993
02080 Albacete. (España).

pedrocarrion1980@hotmail.com

Trabajo recibido: 29 de febrero 2009.

Resumen.- OBJETIVO: Estudio y revisión de los sarcomas de cordón espermático, de la clínica, diagnóstico y tratamiento de dicha patología.

MÉTODOS/ RESULTADOS: Se revisa la literatura nacional e internacional, aportando cuatro nuevos casos: dos liposarcomas de cordón espermático bien diferenciados, uno de ellos tratado mediante tumorectomía simple; un paciente con degeneración liposarcomatoide de un lipoma atípico previo reseado; y otro paciente intervenido de un fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal con posterior recidiva local a nivel de la región paratesticular.

CONCLUSIONES: Los sarcomas de cordón espermático son una entidad poco frecuente que habitualmente se manifiestan como una masa paratesticular indolente. Su diagnóstico se efectúa mediante métodos de imagen (ecografía, TAC, RNM) y se confirma mediante el estudio histológico. El tratamiento es quirúrgico, existiendo cierta controversia acerca de la eficacia de tratamientos adyuvantes como la quimioterapia o la radioterapia.

Palabras clave: Sarcoma. Paratesticular. Cordón espermático.

Summary.- OBJECTIVE: To study and review spermatic cord sarcomas, including symptoms, diagnosis, and treatment.

METHODS/RESULTS: We review the Spanish and international literature and report 4 new cases: 2 patients with well-differentiated spermatic cord liposarcomas (1 treated by simple tumorectomy), 1 patient with liposarcomatous degeneration of a previously excised atypical lipoma, and 1 patient operated for a malignant retroperitoneal fibrous histiocytoma with subsequent local recurrence in the paratesticular region.

CONCLUSIONS: Spermatic cord sarcomas are rare entities that usually appear as painless paratesticular mass. They are diagnosed by imaging studies (ultrasound, computed tomography, magnetic resonance) and confirmed by histological examination. Spermatic cord sarcomas are treated surgically; the efficacy of adjuvant treatments such as chemotherapy or radiation therapy is still under debate.

Keywords: Sarcoma. Paratesticular. Spermatic cord.

INTRODUCCIÓN

La región paratesticular es un área anatómica compleja que comprende los túbulos seminíferos, los conductos eferentes, el epidídimo, los conductos deferentes, las túnicas testiculares y el cordón espermático. Por el contrario, la piel escrotal no se considera estructura anatómica de la región paratesticular (1).

Las tumoraciones primitivas nacidas en dicha región, englobadas bajo el término de tumores paratesticulares, constituyen una patología de escasa incidencia. De ellos alrededor del 70% son benignos y el 30% son malignos (2). Si el lipoma es el tumor paratesticular benigno más frecuente, en lo que se refiere a los tumores malignos el rhabdomiocarcinoma (principalmente en su variante juvenil) es el más frecuente, seguido del leiomiocarcinoma, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno y fibrosarcoma.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos tanto la literatura nacional como internacional y aportamos cuatro nuevos casos de sarcomas de cordón espermático diagnosticados y tratados en nuestro centro, exponiendo tanto la clínica de presentación, como el diagnóstico de dicha patología y discutiendo el tratamiento de elección.

CASO CLÍNICO 1

Varón de 38 años de edad, sin antecedentes urológicos de interés, que consultó por presentar una tumoración escrotal izquierda de siete meses de evolución, de crecimiento lento, progresivo e indolora (Figura 1). A la exploración física se apreció una masa blanda de unos 3 cm, no dolorosa a la palpación ni adherida a estructuras adyacentes, con transiluminación negativa y testículos normales. Con marcadores testiculares negativos, se realizó una ecografía que fue informada como lesión paratesticular homogénea y de bordes regulares de unos 2 cm sospechosa de lipoma.

Dadas las dudas diagnósticas se realizó una exploración quirúrgica en la que se apreció un lipoma de unos 2 x 1,5 cm en el cordón espermático, de coloración amarillenta, consistencia blanda y fácilmente resecable. Ante la sospecha de lipoma paratesticular, se practicó una excisión inguinal izquierda de la masa, separándola del cordón espermático.

Posteriormente, el estudio anatomopatológico evidenció la presencia de un LPS bien diferenciado del subtipo lipoma like.

Se decidió no completar la cirugía con orquiectomía debido al pequeño tamaño del tumor y a su estadiaje de más bajo grado asociado a un buen pronóstico.

Tras 26 meses del tratamiento quirúrgico el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia de recidiva tumoral.

CASO CLÍNICO 2

Varón de 66 años que en el año 2000 se realizó exéresis de masa paratesticular derecha de 6 cm con diagnóstico anatomopatológico de lipoma atípico. Seis

años después de la cirugía acudió a nuestra consulta por tumoración inguinoescrotal palpable. La ecografía testicular mostró una masa paratesticular sólida, vascularizada, homogénea y de bordes bien definidos de 5 cm (Figura 2). Los marcadores testiculares y el estudio de extensión con TAC y gammagrafía ósea fueron negativos.

En la exploración quirúrgica vía inguinal se halló una masa muy adherida al cordón espermático y de aspecto heterogéneo, por que se realizó exéresis de la lesión acompañada de orquiectomía inguinal derecha con ligadura alta del cordón espermático.

Histológicamente correspondía a un LPS de cordón espermático pleomórfico sin afectación de bordes quirúrgicos ni de testículo.

No se administró tratamiento quimioterápico al no existir enfermedad residual postquirúrgica.

Debido al carácter recidivante de la lesión y al subtipo histológico de alto grado de LPS se aplicó radioterapia adyuvante sobre el lecho tumoral.

Un año después de la cirugía el paciente se encuentra asintomático y sin evidencia de recidiva tumoral.

CASO CLÍNICO 3

Varón de 18 años de edad, sin antecedentes urológicos de interés, que consultó por presentar masa inguinoescrotal derecha de gran tamaño, asintomática, de un año de evolución. A la exploración física se apreció una masa de consistencia firme, de unos 15cm, no dolorosa a la palpación, con transiluminación negativa, y que desplazaba medialmente al testículo derecho. Los marcadores testiculares (alfa feto proteína, Beta-HCG y LDH) fueron negativos.



FIGURA 1. Masa paratesticular izquierda.

El estudio ecográfico mostró una lesión de unos 19 x 17cm de diámetro de aspecto sólido y heterogéneo en la región del cordón espermático que no parecía infiltrar el testículo. La RM pélvica evidenció una lipomatosis escrotal derecha que desplazaba los testículos, que a su vez eran de características normales. El TAC toraco-abdomino-pélvico no encontró presencia de metástasis pulmonares, ni adenopatías retroperitoneales, ni a otro nivel.

Se practicó una incisión inguinal derecha ampliada, resecando una masa de color amarillento de gran tamaño, dependiente del cordón espermático que desplazaba el testículo sin infiltrarlo (Figura 3). Se completó el tratamiento quirúrgico mediante orquiectomía inguinal derecha con ligadura alta del cordón espermático.

Histológicamente correspondía a un LPS bien diferenciado de cordón espermático.

Habiendo sido valorado por el Servicio de Oncología y Radioterapia se desestimó la necesidad de tratamiento quimioterápico y/o radioterápico adyuvante, debido al bajo grado del tumor y a la amplia zona a radiar teniendo en cuenta la edad del paciente.

Actualmente, tras 10 meses de la cirugía, no hay muestra de recidiva tumoral.

CASO CLÍNICO 4

Varón de 59 años que en el año 2004, tras estudio por síndrome constitucional, se diagnosticó de tumoración retroperitoneal. Tras realizar exéresis de dicha masa, de 16 x 13cm de diámetro, localizada a nivel de FID, desplazando la vejiga y ampliamente adherida a peritoneo parietal y parietocólico, se diagnosticó anatomopatológicamente de sarcoma de alto grado tipo fibrohistiocito-

ma maligno pleomorfo (Estadío III-B) y fue administrada radioterapia complementaria.

A los dos años de la cirugía presentó un deterioro progresivo del estado general y una tumoración inguinoescrotal derecha muy dolorosa. Se realizó una ecografía testicular que halló en localización craneal a teste derecho, una imagen de 7cm, anecoica y ovalada que ascendía por el conducto inguinal, parcialmente tabicada, y de sonografía quística. El TC mostraba una lesión de características similares a las informadas en la ultrasonografía (Figura 4).

Ante la sospecha de recidiva tumoral a nivel del cordón espermático, se realizó orquiectomía inguinal derecha con exéresis de la masa quística, apreciando áreas de necrosis e infiltración de grasa adyacente (Figura 5).

En el estudio histológico, se evidenció una tumoración de 12 x 8cm formada por células fusiformes con células pleomórficas abundantes sin afectar a testículo ni epidídimo, diagnóstica de fibrohistiocitoma pleomorfo maligno, que alcanzaba la inmediata vecindad del borde quirúrgico en algunos puntos, por lo que posteriormente se administró radioterapia postoperatoria.

Tras seis meses de la cirugía de la masa paratesticular y tras haber finalizado el tratamiento radioterápico recientemente, ha presentado una recidiva intraabdominal por lo que actualmente se encuentra en tratamiento quimioterápico con Epirrubicina + Ifosfamida.

DISCUSIÓN

El primer caso de sarcoma de cordón espermático fue aportado por Lesauvage en 1845 (3). Los tumores paratesticulares primitivos pueden dividirse, atendiendo a su

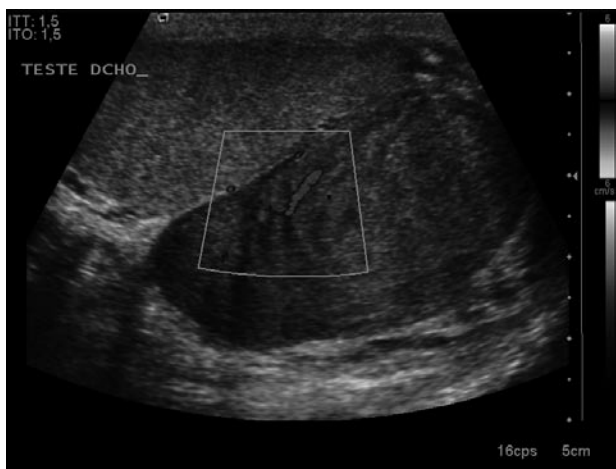


FIGURA 2. Masa paratesticular sólida y homogénea.

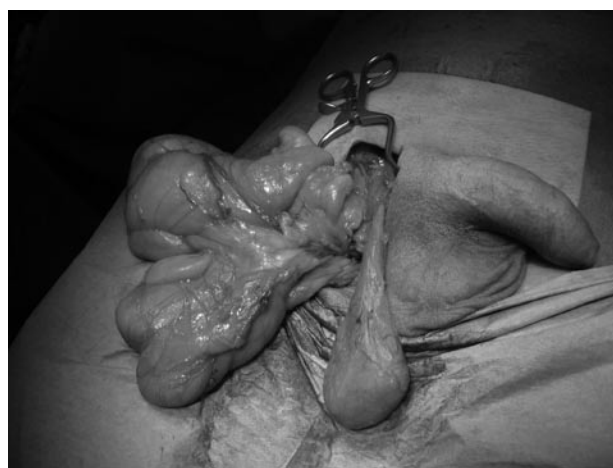


FIGURA 3. Aspecto macroscópico de LPS bien diferenciado.

localización en: tumores de las tunicas testiculares, del epidídimo y del cordón espermático.

De ellos los de cordón espermático son los más frecuentes comprendiendo aproximadamente el 75%, siendo el 90% de ellos de origen mesodérmico (2). Las neoplasias más frecuentes son las de estirpe benigna (70%), siendo la mayoría lipomas(4,5). Por otro lado, debido al origen embriológico mesodérmico del cordón espermático a partir del conducto de Wolf, la mayoría de los tumores malignos son de estirpe sarcomatosa, e incluyen rhabdomyosarcomas, leiomyosarcomas, liposarcomas, histiocitoma fibroso maligno y fibrosarcomas.

El rhabdomyosarcoma en su forma juvenil representa aproximadamente el 40% del total de los tumores malignos paratesticulares. El leiomyosarcoma y el liposarcoma bien diferenciado son los más frecuentes en la edad adulta, siendo los más infrecuentes, el histiocitoma fibroso maligno y el fibrosarcoma, que constituyen entre el 10% y el 5% respectivamente (6,7).

El diagnóstico preoperatorio entre tumoración paratesticular y testicular es complejo, pero a veces puede dilucidarse clínicamente cuando se trata de una pequeña tumoración de cordón que se palpa independiente del testículo. Sin embargo los tumores paratesticulares de mayor tamaño son más difíciles de diagnosticar por la simple exploración y nos deberemos apoyar en pruebas radiológicas como la ecografía, TAC o RM. Estos métodos diagnósticos nos ayudarán a diferenciar si las tumoraciones dependen, o no, del testículo, y sobre todo nos orientarán hacia el tipo de histología tumoral.

Mientras los casos benignos se pueden ver como una imagen bien delimitada, homogénea e hipocóica en la ecografía, las neoplasias malignas de dicha región suelen mostrarse como una masa sólida, vascularizada, hiperecólica y heterogénea con áreas de necrosis y tamaño variable que tiende a desplazar el testículo (8). No obstante, y debido a que estos tumores no presentan

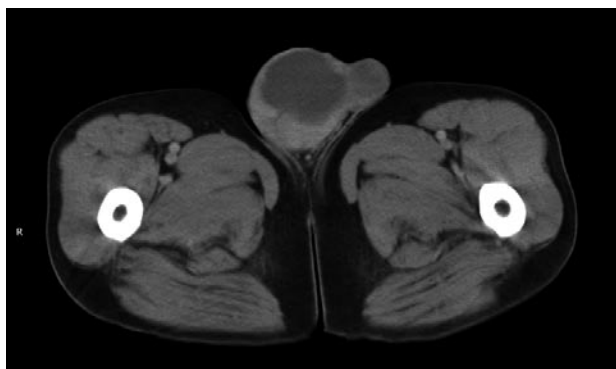


FIGURA 4. TAC de lesión dependiente de cordón, hipocóica, tabicada y parcialmente quística.

un patrón sonográfico específico, deberemos esperar al resultado histopatológico para realizar un diagnóstico definitivo, como en nuestro primer y segundo caso.

Los liposarcomas (LPS) suelen diagnosticarse entre el quinto y sexto decenio de vida. Son pocas las publicaciones que hacen referencia al desarrollo de un LPS en la región paratesticular a la edad de 18 años como en nuestro segundo caso (9). Son tumores de lento crecimiento, y se clasifican en 4 grupos: LPS bien diferenciados, mixoide, de células redondas y pleomórfico; siendo los dos primeros, de bajo grado, los más frecuentes en la mayoría de las series publicadas (9-11). No hay consenso sobre su asociación con la degeneración de un lipoma previo, de hecho podremos encontrar publicaciones tanto a favor como en contra de dicha afirmación (12,13).

En nuestro caso nº2 existe la duda sobre si se trata de una malignización de un lipoma previo, o si dicho "lipoma atípico", extirpado seis años antes, ya era un liposarcoma de bajo grado. Pues bien, tras revisar la muestra de ese primer lipoma, hemos apreciado ciertos focos de LPS bien diferenciado, por tanto no podríamos hablar, en nuestro caso, de una degeneración de un lipoma previo, si no de la evolución de un LPS de bajo grado a un LPS de alto grado.

El fibrohistiocitoma maligno (FHM) fue descrito inicialmente por O'Brien y Stout en 1964 (14) y desde entonces, ha sido considerado el sarcoma más común en adultos. Sus localizaciones más habituales son los miembros inferiores y el retroperitoneo, representando únicamente cerca del 10% de los tumores paratesticulares malignos, como localización más inusual (15). Es característico su color blanco-grisáceo (Figura 5) y suelen alcanzar un gran tamaño infiltrando las estructuras adyacentes por lo que, a diferencia de otros sarcomas

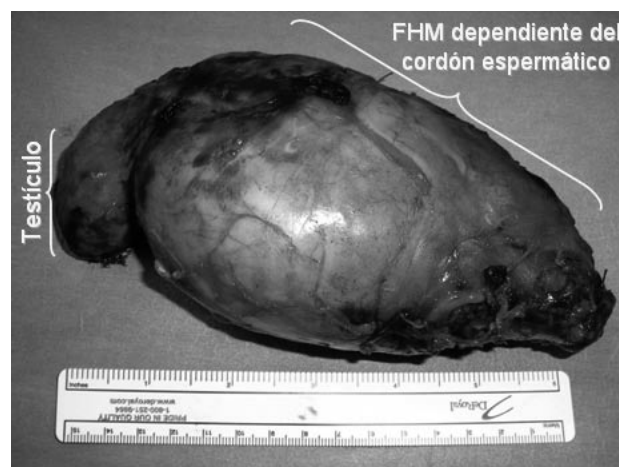


FIGURA 5. Aspecto macroscópico de FHM dependiente del cordón espermático que desplaza el testículo.

de cordón indolentes, suelen manifestarse clínicamente como una tumoración significativamente dolorosa (16). En nuestro caso nº4 el paciente se aquejaba de un gran dolor a nivel inguino escrotal derecho que cedió parcialmente tras la cirugía. El estudio microscópico es muy característico, apreciándose células fusiformes con núcleos grandes y acompañadas de células histiocitarias.

En cuanto al tratamiento de los tumores paratesticulares hay consenso al destacar a la cirugía como el único tratamiento curativo posible para todos ellos. Dicha intervención quirúrgica constará de tumorectomía, acompañada de orquiectomía radical vía inguinal del lado afecto con ligadura del cordón espermático lo más alta posible. A pesar de ello, hay una serie de publicaciones que destacan largos periodos libres de enfermedad realizando exéresis tumoral simple sin orquiectomía como en nuestro primer caso (17-19).

Las posibilidades terapéuticas adyuvantes a la cirugía son escasas. La quimioterapia en el LPS únicamente ha mostrado ciertos beneficios en los subtipos de alto grado o enfermedad metastásica (2,19). En el caso del FHM se han utilizado distintos quimioterápicos en régimen aislado o en combinación sin obtener resultados satisfactorios en ninguno de ellos (20). En este sentido un caso a parte son los rabdomiosarcomas, ya que son los únicos sarcomas paratesticulares que han mostrado evidencia de mejoría con poliquimioterapia sistémica, con vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida, en todos sus estadios (21) y también son los únicos en los que se aconseja la linfadenectomía retroperitoneal unilateral en estadios II, III y IV, según el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (22). Finalmente, tanto el leiomioma como el fibrosarcoma tampoco han demostrado mejoría significativa tras la administración de quimioterapia (23,24).

La radioterapia locorregional adyuvante, únicamente ha mostrado cierta eficacia en el tratamiento de rabdomiosarcomas, en tumores de alto grado, afectación de bordes quirúrgicos en el estudio histológico o casos de recidiva local.

CONCLUSIÓN

En conclusión, los sarcomas de cordón espermático constituyen una entidad poco frecuente, que suele debutar como una masa paratesticular indolente. Para su diagnóstico son necesarios métodos radiológicos como la ecografía, TC o RNM, y el tratamiento curativo de elección de dicha patología será la cirugía, habiéndose demostrado la poca eficacia de tratamientos adyuvantes como la quimioterapia o radioterapia, salvo en situaciones concretas expuestas anteriormente.

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

- **1. Müller Arteaga C, Egea Camacho J, Álvarez Gago T, et al. Liposarcoma de cordón espermático. Asociación con carcinoma de próstata. *Actas Urol Esp* 2005; 29 (7): 700-703.
2. Hinman F, Gibson TE. Tumors of the epididymis, spermatic cord and testicular tunics: a review of literature and report of three cases. *Arch Surg*, 1924; 8: 100.
3. Rodríguez LA, Estébanez J, Camacho J, Alonso D, Del Río F, De Castro C, Martínez Sagarra JM. Lipoma paratesticular. *Actas Urol Esp*. 1997; 21: 620-622.
- *4. Soosay GN, Parkinson MC, Paradinas J. Paratesticular sarcomas revisited. A review of cases in the British Testicular Tumour Panel and Registry. *Br J Urol* 1996; 77: 143-6.
5. Ozkara H, Ozkan B, Alici B, et al. Recurrent paratesticular mixoid liposarcoma in a young man. *J Urol*. 2004; 171: 343.
- *6. Gimeno Aránguez M, Escribano Patiño G, Hernández Fernández C, Álvarez Fernández E. Liposarcomas Paratesticulares. Estudio clínico patológico de tres casos y revisión de la literatura. *Arch. Esp. Urol*. 2006; 59:875-81.
- *7. Peyrí Rey E, Urban Ramón A, Martínez Fernández M, Samarti Da Silva B. Liposarcoma dediferenciado del cordón espermático: degeneración de un lipoma previo resecaado. *Actas Urol Esp*, 2003; 27:383-86.
- *8. Domínguez F, Riera JR, Junco P, et al. Liposarcoma bien diferenciado de cordón espermático con dediferenciación. *Arch Esp Urol* 1994; 47: 717-20.
- *9. O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964; 17: 1.445.
- **10. Roberto I. Lopes, Katia R. Leite y Roberto N. Lopes. Paratesticular leiomioma tratado by enucleation. *Int. Braz J Urol*. 2006; 32: 66-67.
11. Gimeno Argente V, Bosquet Sanz M, Gómez Pérez L, et al. Histiocitoma fibroso maligno retroperitoneal con infiltración de órganos vecinos. *Actas Urol Esp*. 2007; 31:562-66.
12. Mora Nadal JI, Ponce Campuzano A, Llopis Manzanera J, et al. Rabdomiosarcoma paratesticular. *Actas Urol Esp*. 2004; 28: 245-48.