

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (7): 599-602

**RABDOMIOSARCOMA PARATESTICULAR
METASTÁSICO**

Óscar Heredero Zorzo, María Fernanda Lorenzo
Gómez, Juan Miguel Silva Abuín, Pablo Eguíluz
Lumbreras, Patricia Antúnez Plaza¹, Ángel Gil Vicente,
Agustín Martín Rodríguez y Manuel Urrutia Avisror.

Servicio y Cátedra de Urología y Servicio de Anatomía
Patológica¹. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.
España.

Resumen.- OBJETIVOS: Presentar un caso de rabdo-
miosarcoma paratesticular metastásico en un varón de 14
años de edad, clasificado como estadio IIb según el IRSG
(Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group).

MÉTODOS: Tras recibir tratamiento mediante cirugía ra-
dical (orquiectomía más linfadenectomía retroperitoneal),
poliquimioterapia y radioterapia, presentó buena respues-
ta inicialmente.



CORRESPONDENCIA

Óscar Heredero Zorzo
Obispo Barbado Viejo, 17 - 3^o-A.
37001. Salamanca. (España)

oscarheredero@hotmail.com

Trabajo recibido: 23 de febrero 2009.

RESULTADOS: A los 12 meses de la intervención quirúrgica el paciente se encuentra libre de enfermedad.

CONCLUSIONES: Resultan fundamentales la quimioterapia y/o radioterapia adyuvantes para el tratamiento de estas neoplasias.

Palabras clave: Tumor paratesticular. Rbdomiosarcoma.

Summary.- OBJECTIVES: To report one case of metastatic paratesticular rhabdomyosarcoma in a 14 years old patient, classified as stage IIb (IRSG).

METHODS: After treatment with radical surgery (orchietomy and lymphadenectomy), polychemotherapy and radiotherapy, showed good evolution initially.

RESULTS: 12 months after surgery the patient is disease free.

CONCLUSIONS: Adjuvant treatment is very important in the prognosis of this kind of tumors.

Keywords: Rhabdomyosarcoma. Paratesticular tumor.

INTRODUCCIÓN

La mayor parte de los tumores paratesticulares son de naturaleza benigna (70%), como el tumor adenomatoide y el lipoma; los tumores malignos suponen aproximadamente el 30% del total y principalmente son sarcomas.

El rbdomiosarcoma es el sarcoma más frecuente de tejidos blandos en la infancia (15% de neoplasias en edad pediátrica), pero solo en torno al 7% son de localización paratesticular (1, 2, 3).

Aunque lo más frecuente es encontrar estos tumores en estadio inicial, no es raro que se encuentren localmente avanzados o con metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Presentamos el caso de un rbdomiosarcoma paratesticular con ganglios retroperitoneales afectados que presentó buena respuesta inicialmente tras tratamiento combinado (cirugía radical, poliquimioterapia, linfadenectomía retroperitoneal y radioterapia).

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 14 años de edad sin antecedentes personales de interés, que acude a urgencias por aumento de tamaño en hemiescrotos derecho de un mes de evolución; también refiere dolor a nivel lum-

bar derecho. No antecedentes de criptorquidia ni de traumatismos escrotales. A la exploración se aprecia una tumoración en hemiescrotos derecho de aproximadamente 10 cm. de tamaño, que engloba el testículo, con transluminación negativa; no se aprecian adenopatías inguinales.

Se solicita ecografía urgente, en la que se describe tumoración escrotal derecha de 9 cm. de tamaño, con contenido heterogéneo y flujo vascular, que desplaza el parénquima testicular sano. Los marcadores testiculares (α -fetoproteína y β -HCG) son normales, y la LDH en el límite de la normalidad.

Se realiza orquiectomía radical derecha vía inguinal. La anatomía patológica informa de rbdomiosarcoma embrionario pobremente diferenciado (primitivo), que posee amplias zonas de diferenciación fuso celular y necrosis tumoral (Figura 1), con origen paratesticular y diámetro máximo de 12 cm.; inmunofenotipo tumoral: Vimentina y Desmina (+) difuso, Actina (+) focal, S100 (+) focal y CD56 (+) difuso; existe infiltración de epidídimo, albugínea y vaginal testicular, sin evidencia de infiltración de cordón espermático.

En el TAC abdomino-pélvico de estadiaje se detectan nódulos milimétricos en ambos lóbulos inferiores adyacentes a cisura mayor, adenopatías mesentéricas subcentimétricas, paraaórticas izquierdas de tamaño no significativo y en cadena ilíaca primitiva derecha de 2x1,5 cm.

La gammagrafía ósea es negativa. Se comienza tratamiento con VAC (Vincristina, Dactinomicina y Ciclofosfamida) hasta completar tres ciclos.

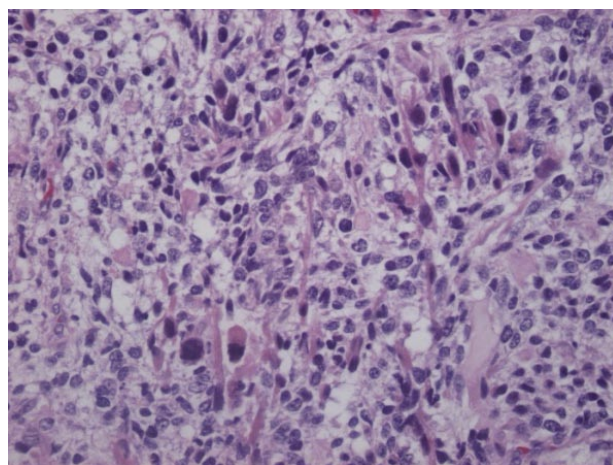


FIGURA 1. Neoplasia de alta densidad celular constituida por elementos pobremente diferenciados de aspecto sarcomatoide y presencia de rbdomioblastos.

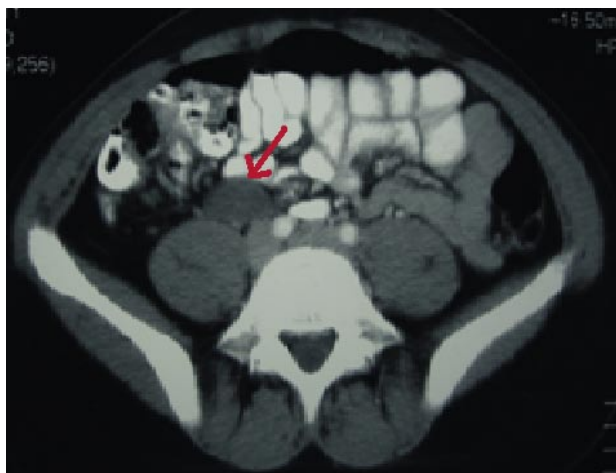


FIGURA 2. Adenopatía paracava de 3,5 cm.

Una vez completados los ciclos de quimioterapia se realiza TAC de control previo al comienzo del tratamiento radioterápico, en el que se aprecia progresión en el tamaño de las adenopatías retroperitoneales (ilíaca primitiva derecha de 3,5 cm. e interaortocava de 1,5 cm.) (Figura 2). Se realiza linfadenectomía retroperitoneal paracava e interaortocava, con extensión a ilíacas (Figura 3); la anatomía patológica se informa como ganglios metastásicos de rhabdomyosarcoma embrionario. Se clasifica al paciente como estadio IIb de la clasificación C6 del IRSG (Tabla I) (4) o estadio II de la TNM (T2N1M0).

Tras la cirugía se comienzan nuevos ciclos de quimioterapia (Ifosfamida, Vincristina, Actinomicina D y Doxo-

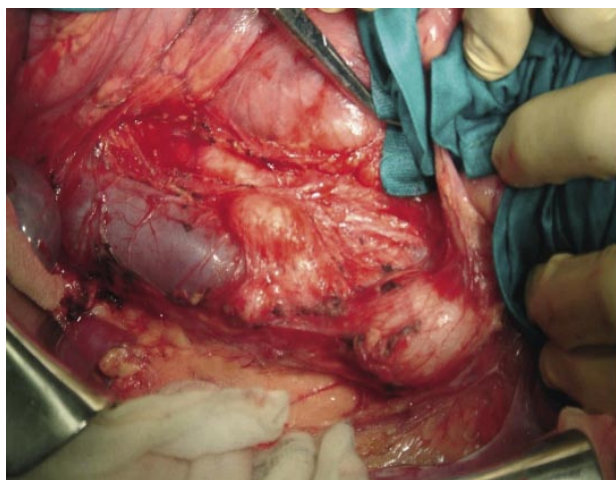


FIGURA 3. Extirpación de masas residuales retroperitoneales post-quimioterapia.

rrubicina), seguidos posteriormente de tratamiento quimioterápico y radioterapia concomitantes.

A los doce meses el paciente se encuentra libre de enfermedad. Dos meses después refiere dolor intenso en región costal izquierda; se realiza nuevo TAC toraco-abdomino-pélvico, en el que se aprecian múltiples metástasis óseas a nivel de costillas, vértebras, pelvis y fémur, hepáticas y pulmonares de pequeño tamaño. El paciente permanece ingresado con tratamiento analgésico y quimioterápico.

DISCUSIÓN

El rhabdomyosarcoma paratesticular es una neoplasia poco frecuente, con una incidencia aproximada entre 4 y 7 casos al año por millón de varones, aparece fundamentalmente en las dos primeras décadas de la vida, siendo excepcional en el adulto. Los tejidos paratesticulares a partir de los que se desarrolla pueden ser epidídimo, cordón espermático, cubiertas testiculares y tejido conectivo de la bolsa escrotal (2). Histológicamente existen tres tipos: pleomórfico, embrionario y alveolar, siendo el tipo embrionario el que con mayor frecuencia aparece en región paratesticular (3).

Generalmente los pacientes acuden refiriendo un aumento de tamaño escrotal, que puede englobar al testículo como ocurre en nuestro caso o manifestarse como una masa paratesticular; cursa de forma indolora y aumenta de tamaño de forma progresiva.

Los ultrasonidos son la prueba de elección para el estudio de las masas intraescrotales, pueden orientar hacia el carácter sólido de la masa y ayudar a distinguir si la lesión afecta al testículo o se localiza extratesticular (5). Se debe realizar un estudio de extensión mediante TAC abdomino-pélvico, Rx de tórax y gammagrafía ósea.

Una vez establecido el diagnóstico de sospecha el tratamiento inicial debe ser la orquiectomía vía inguinal con clampaje alto y precoz del cordón espermático. En función del estadiaje el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG) recomienda diferentes estrategias; así en el estadio I se recomienda quimioterapia adyuvante y en estadios más avanzados (Tabla 1) la asociación de linfadenectomía retroperitoneal, quimioterapia según diferentes pautas y radioterapia (3). El punto de menor acuerdo se centra en el tratamiento más adecuado para estos estadios; aunque se recomienda la linfadenectomía retroperitoneal en los casos en que exista sospecha de afectación ganglionar en las pruebas de imagen, esto es motivo de controversia y otros autores defienden recurrir a esta opción quirúrgica en caso de masas residuales retroperitoneales post-quimioterapia (6, 7).

Con la aparición de los nuevos quimioterápicos y su empleo combinado con la cirugía radical ha aumenta-

TABLA I. CLASIFICACIÓN POR ESTADÍOS SEGÚN EL IRSG.

GRUPO	DEFINICIÓN
ESTADIO I	Tumoración localizada y resecaada por completo. a: confinada al músculo u órgano de origen y resecaada por completo b: infiltra más allá del origen
ESTADIO II	Resección completa pero con evidencia de diseminación regional. a: resección macroscópica completa con enfermedad microscópica residual b: linfáticos regionales afectados pero completamente resecaados c: los dos anteriores
ESTADIO III	Tumor localizado resecaado de forma incompleta, o realización de biopsia exclusivamente
ESTADIO IV	Enfermedad metastásica presente al diagnóstico

do la supervivencia de forma espectacular en este tipo de tumores, alcanzando el 95% en los tres primeros años y el 92% a los cinco años de forma generalizada (3,8), resultando fundamental para el pronóstico el diagnóstico y la cirugía precoces. En cualquier caso, no debemos olvidar que, en general, son tumores de una gran agresividad biológica y a pesar de realizar tratamientos agresivos no siempre se consigue el control de la enfermedad, como es el caso que nos ocupa.

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

1. Quesada E M, Díez B, Silva M, Muriel F S, Chemes H. Paratesticular rhabdomyosarcoma in children. *J Urol*, 1984; 136: 303-304.
- *2. Mora Nadal J I, Ponce Campuzano A, Llopis Manzanera J, Miró Queralt J. Rbdomiosarcoma paratesticular. *Actas Urol Esp*, 2004; 28 (2): 245-248.
- **3. Andréu García A, Herrero Polo E, Alapont Alacreu J M, Botella Almodóvar R, Schiefenbusch Munné

E, Brotons Márquez J L, García Arranz P, Llamazares Cachá G. Rbdomiosarcoma Paratesticular: A propósito de un caso. *Arch Esp Urol*, 2005; 58 (2): 161-163.

4. Raney R B, Maurer H M, Anderson J R, Andrassy R J, Donaldson S S, Qualman S J, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): Major lessons from the Irs-I through Irs-IV studies as background for the current Irs-V treatment protocols. *Sarcoma*, 2001; 5: 9-15.
5. Mak C W, Chou C K, Su C C, Huan S K, Chang J M. Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma. *Br J Radiol*, 2004; 77: 250-252.
6. Goldfarb B, Khoury A E, Greenberg M L, Churchill B M, Smith C R, McLoire G A. The role of retroperitoneal lymphadenectomy in localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol*, 1994; 152: 785-787.
7. Castillo O, Kerkebe M, Pinto L, Santomil F, García J L, Arellano L. Linfadenectomía lumboaórtica laparoscópica post-quimioterapia. *Revista Chilena de Urología*, 2002; 67 (2): 115-118.
8. Méndez Gallart R, Gómez Tellado M, Montero Sánchez M, Arnaiz Peña S, Vela Nieto D, País Piñeiro E. Rbdomiosarcoma paratesticular. *Actas Urol Esp*, 1999; 23: 549.