

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (9): 751-755

LIPOSARCOMA GIGANTE DESDIFERENCIADO DE CORDÓN ESPERMÁTICOFernando Fernández¹ y Herney Andrés García².¹Servicio de Urología Clínica Rafael Uribe Uribe. Clínica Urológica Salus. Cali. Colombia.²Servicio de Urología Hospital Universitario del Valle. Universidad del Valle. Colombia.

Resumen.- **OBJETIVOS:** Describir el caso de un paciente con liposarcoma desdiferenciado de cordón espermático y realizar una revisión de la literatura.

MÉTODOS: Se describió el caso clínico de un paciente con liposarcoma desdiferenciado de cordón espermático, posteriormente se realizó una búsqueda exhaustiva de la literatura en diferentes bases de datos con las que se sustentó la discusión del caso.

RESULTADOS: Se presentó el caso de un varón de 65 años con una masa de crecimiento progresivo en el escroto derecho, quien fue sometido a exéresis de la masa (midió 34 x 22 x 17 cm, y pesó 5786 gramos). El resultado de la patología reportó liposarcoma desdiferenciado de cordón



CORRESPONDENCIA

Herney Andres García
Cr 35 No 3 A – 38 Ap 301.

andresgarcia125@yahoo.com

Fernando Fernández Zambrano
Cll 6 No 84 a – 30.

salferfe@gmail.com

Trabajo recibido: 23 de abril 2009.

espermático derecho. En éste paciente llama la atención la concurrencia de un tumor papilar de tiroides.

CONCLUSIONES: Los tumores paratesticulares son entidades poco frecuentes, la mayoría son benignos, sin embargo hasta un 30% pueden ser de tipo sarcomatoide. Su tratamiento se basa en la extracción completa de la masa junto a la orquidectomía radical; sin embargo por ser una patología tan poco frecuente no es claro el beneficio de tratamiento adyuvante tipo radioterapia y quimioterapia en este tipo de pacientes.

Palabras clave: Liposarcoma paratesticular. Sarcoma. Cordón espermático. Tumor desdiferenciado.

Summary.- OBJECTIVES: To describe a patient with dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord and to perform a bibliographic review.

METHODS: We describe the case of a patient with dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord, and conducted an extensive search of literature in different databases that support the discussion of the case.

RESULTS: A 65 years old male presented a right scrotal mass with progressive growth, and underwent excision of the mass (measured 34 x 22 x 17 cm and weighed 5786 grams). Pathology reported dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord. This patient draws attention to the re-occurrence of papillary thyroid cancer.

CONCLUSIONS: Paratesticular tumors are rare entities, derived from mesenchymal tissue. Most of them are benign, but up to 30% could be of sarcomatoid type. Their treatment is based on the extraction of the mass along with radical orchiectomy, but being a very rare disease is not clear whether the benefit of adjuvant chemotherapy and radiotherapy in these patients is beneficial.

Keywords: Paratesticular liposarcoma. Sarcoma. Spermatic cord. Dedifferentiated tumor.

INTRODUCCIÓN

Los liposarcomas son originados del tejido mesenquimatoso, son tumores de crecimiento lento en los que dada su baja incidencia no ha sido posible la realización de experimentos clínicos para establecer su adecuado tratamiento (1,2).

Los tumores paratesticulares representan del 7- 10% de todos los tumores intraescrotales, 90% se originan del cordón espermático, 70% son benignos y 30% son malignos (1,2).

El objetivo del presente caso clínico fue una revisión actualizada de la literatura y una puesta a punto sobre

el enfoque diagnóstico, terapéutico y seguimiento de una patología que aunque infrecuente, vale la pena tenerla en cuenta dentro de nuestro arsenal diagnóstico, por la importancia clínica que adquiere en los casos en que los tumores testiculares tienen elevado potencial maligno.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 65 años que consulta en agosto de 2005 al servicio de urgencias, por presentar dolor tipo urente en hipocondrio y región inguinal derecha de 72 horas de evolución, fiebre, malestar general y síntomas urinarios irritativos.

Tiene antecedente de Hipertensión arterial y Diabetes Mellitus 2 en tratamiento, su madre presentó cáncer de mama, su padre enfermedad coronaria y su hermana un tumor cerebral.

Al ingreso al servicio de urgencias se encuentra con presión arterial (TA): 130/80, frecuencia cardíaca (FC): 80 pulsaciones por minuto, frecuencia respiratoria (FR): 18 respiraciones por minuto, temperatura (T): 38.7 grados centígrados (°C), sin signos de dificultad respiratoria. En el cuello se aprecia masa tiroidea, de 4 x 6 cm. indurada, poco móvil, no dolorosa a la palpación, sin cambios inflamatorios.

A la exploración física se objetiva gran masa a nivel de flanco y fosa iliaca derechas que se continua a la región inguinoescrotal, desplazando el hemiescrotal izquierdo y el pene, sin evidencia de adenopatías inguinales ni cambios inflamatorios locales, la masa tiene consistencia firme y dura, no móvil, con transluminación negativa; el testículo derecho no fue palpable por efecto de masa, el testículo izquierdo está presente, el tacto rectal anodino.

El paciente presenta dolor a la percusión lumbar derecha y se confirmó infección del tracto urinario por urocultivo, se inició manejo antibiótico endovenoso. Se realizaron niveles de lactato deshidrogenada (LDH) cuyo resultado fue 300 U/L.

Durante su hospitalización presentó hiperglicemia (259 mg/dl), creatinina normal (0.8 mg/dl), Leucocitos 17850 Neutrofilos 86% Hemoglobina 16 Plaquetas 275 000. Posterior al manejo antibiótico disminuyeron los signos de respuesta inflamatoria sistémica.

Se realizó una tomografía abdominal (TC) contrastada (Septiembre 2005) que reportó la presencia de gran masa en fosa iliaca derecha que desplaza la vejiga hacia el lado contralateral y se continúa hasta hemiescrotal derecho, de aspecto sólido, de bordes bien definidos, involucrando el testículo ipsilateral en forma difusa. Sin evidencia de adenopatías locoregionales.



FIGURA 1. Gran masa escrotal derecha con desplazamiento de las otras estructuras.

Se realizó exéresis de la tumoración junto a orquidectomía radical de este mismo lado de masa semiovoide, lobulada, amarillenta, de superficie lisa, que midió 34 x 22 x 17 cm, y pesó 5786 gramos (Figuras 1-3). Se logró su extracción completa sin complicaciones, el paciente presentó buena evolución clínica postquirúrgico por lo cual se decide dar salida al 5° día postquirúrgico.

El reporte de patología confirma que la lesión tumoral corresponde a una neoplasia maligna de origen mesenquimal y sarcomatosa conformada por células adiposas bien diferenciadas en medio de las cuales se observan algunas células pleomórficas bizarras constituyendo un cuadro dominante de liposarcoma bien diferenciado, observándose lobulaciones de tejido de aspecto cartilaginoso, el cual corresponde a un componente de la tu-

moración divergente, en donde hay tejido cartilaginoso de aspecto hialino tumoral maligno que oscila entre un componente condrosarcoma grado II y III. La tumoración corresponde a un liposarcoma desdiferenciado en donde el componente adiposo es clásico tipo liposarcoma bien diferenciado (lipoma-like) del cual emergen islas de componente de condrosarcoma de alto grado, correspondiendo tales hallazgos a liposarcoma desdiferenciado de cordón espermático con bordes de resección libres de tumor.

Se sugiere iniciar radioterapia local pero el paciente la rechaza aceptando solamente los controles clínicos periódicos. Durante el seguimiento se realizó citología aspirativa de masa cervical cuyo reporte patológico reporta carcinoma papilar del tiroides, actualmente en seguimiento por oncología. Cuarenta y ocho meses después de la exéresis de la masa inguinoescrotal el paciente se encuentra asintomático, sin signos clínicos ni paraclínicos de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

La mayoría de los tumores de tejidos blandos son de tipo lipomatoso (45%), hasta un 30% son sarcomas y de éstos el 9% son del tipo liposarcoma (2).

Los tumores malignos de tipo sarcomatoide más frecuentes son el leiomioma y el rhabdomioma (alrededor del 50%). Entre otros se encuentran el liposarcoma (20%), el fibrohistiocitoma maligno (13%) y el sarcoma desmoplásico de células redondas (2).

Los sarcomas en el sistema genital son infrecuentes, se presentan más frecuentemente en el cordón espermático (30%) por el músculo cremaster y las células intersticiales (3).



FIGURA 2. Gran masa que se extiende hasta el retroperitoneo (Intraoperatorio).



FIGURA 3. Especimen quirúrgico.

Los liposarcomas fueron descritos por primera vez por Virchow en 1957, son tumores mesenquimales malignos que se desarrollan usualmente donde exista tejido adiposo, más frecuentemente en el retroperitoneo. Algunos autores sugieren que el liposarcoma es la degeneración maligna de un lipoma preexistente por los patrones histológicos de diferenciación (2), sin embargo otros autores no lo consideran así (4).

Histológicamente el liposarcoma desdiferenciado se ha descrito como la presencia de áreas de liposarcoma bien diferenciado, con zonas interpuestas de sarcoma no lipogénico de alto grado, simulando un "mosaico". Son positivos para desmina y vimentina que son marcadores para músculo y mesénquima.

Los liposarcomas de acuerdo a la OMS (Organización Mundial de la Salud) se clasifican en 5 subtipos anatómopatológicos: bien diferenciados (40-45%), mixoide/células redondas, lipoblástico, fibroblástico y pleomórfico. También se incluye en su clasificación el alto o bajo grado de diferenciación; 5 – 10% de todos los casos tienen un componente mixto (5-7).

Los sarcomas de tejidos blandos, en su gran mayoría, no tienen una etiología clara y definida. Desde el punto de vista genético, ocurren como consecuencia de la mutación de una célula pluripotencial mesenquimal que se transforma en una población de clones malignos que siguen su diferenciación por vías que semejan la histogénesis normal. Se han encontrado alteraciones en los genes supresores como el RB, p53 y NF-1, así como sobreexpresión de receptores de factores de crecimiento y de factores como el PDGF-B, EGF-R y mutaciones de los oncogenes MYC Y RAS (1, 7).

Son tumores de gran tamaño que usualmente se presentan en escroto de forma unilateral entre la 5ª y 7ª década de la vida (1), de crecimiento lento progresivo, con sensación de compresión que podría llegar a medir incluso más de 30 cm de longitud (6). El diagnóstico es fundamentalmente realizado con una buena historia clínica y un detallado examen físico, además de estudios complementarios como ecografía testicular, la TC y/o la Resonancia Magnética Nuclear aunque ninguno de ellos es específico (2, 8).

La ecografía inguino escrotal es el examen inicial en la valoración de las masas escrotales (3); sin embargo la escanografía abdominal y la resonancia magnética nuclear sugieren la presencia de tejido adiposo en el interior de la masa, la posible afectación inguinal o la existencia de adenopatías pelvianas o retroperitoneales (1).

El diagnóstico diferencial debe incluir hernias inguinales, hidroceles, lipomas y quistes del cordón, hematocele, epididimitis y orquiepididimitis tuberculosa y tumores testiculares (2).

La baja frecuencia de presentación de estos tumores hace que las guías de tratamiento estén basadas en

experiencias de varios grupos, generalmente retrospectivos, con tratamientos individualizados, por los que los resultados no son comparables y se generan múltiples controversias.

El tratamiento quirúrgico es la exéresis de la masa con orquidectomía radical (9) siendo para algunos autores suficiente. Sin embargo, hasta un 30% de los pacientes tienen enfermedad microscópica después de cirugía, por lo que otros consideran que debe administrarse tratamiento adyuvante (1, 3).

Para el grado y estadiaje de estas lesiones se utiliza como norma el propuesto por el American Joint Committee on Cancer (AJCC): considerando el tipo histológico, el grado tumoral (G1, G2), el tamaño (límite 5 cm), la profundidad (superficial o profunda) y la presencia de metástasis ganglionares o a distancia. Se obtienen 4 estadios y 7 subestadios (A, B, C), siendo considerados el 1 y 2 como de bajo grado y el 3 y 4 de alto grado (1).

La quimioterapia se considera adyuvante en subtipos de alto grado o enfermedad metastásica, pudiendo ser esto responsable de los pocos beneficios observados (1, 5). Incluso se ha tratado con radioterapia adyuvante con 60-65 Gy por seis semanas, principalmente en tumores retroperitoneales (1).

La diseminación se da a través del cordón espermático, llega al canal inguinal y posteriormente a la cavidad abdominal (3). La supervivencia es de 70% a los 5 años, dependiendo del tipo de tumor y la resección realizada. La recurrencia es alta (50-70%) y por lo general tardía (hasta 16 años); puede variar de alto o bajo grado de diferenciación; siendo la principal localización a nivel intraescrotal (30%) (1).

Los factores que aumentan la recurrencia son: la localización inguinal, los márgenes positivos, la cirugía o la manipulación previa del tumor, el grado nuclear y de diferenciación y la profundidad de invasión (1,3,5).

Ante el pronóstico desfavorable que tienen los tumores sarcomatosos y el alto porcentaje de recurrencia del liposarcoma, el paciente debe continuar en seguimiento estricto por un período mínimo de 36 meses según lo recomienda la literatura, aunque se han encontrado recurrencias tardías hasta después de 10 años (10).

En nuestro paciente es favorable el haber resecado la totalidad del tumor, encontrando en el reporte patológico los bordes de resección libres de malignidad, lo cual disminuye notablemente la probabilidad de recidiva.

CONCLUSIONES

Los sarcomas de cordón espermático son una entidad de baja frecuencia y más aun los liposarcomas, la mayoría de los casos se comportan de manera indolente,

pudiéndose desarrollar masas de gran volumen. No importa el tamaño o la extensión de la masa, siempre se debe realizar cirugía radical incluyendo bordes de resección amplios junto a orquiectomía radical porque de ello depende el éxito del tratamiento, disminuyendo así las tasas de recurrencia.

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

- **1. Muller C, Egea J, Alvarez T, Cortiñas J, Gonzalo V, Fernandez E. Liposarcoma de cordón espermático. Asociación con carcinoma de próstata. Comunicación de un caso y revisión de la literatura. *Actas Urol. Esp.* 2005; 29(7):700-3.
- **2. Peyri E, Urban A, Martinez M, Sanmarti B. Liposarcoma desdiferenciado del cordón espermático: degeneración de un lipoma previo reseado. *Actas Urol. Esp.* 2003; 27(5):383-6.
- 3. Coleman J, Brennan M, Alektiar K, Russo P. Adult spermatic cord sarcomas: management and results. *Ann. Surg. Oncol.* 2003; 10(6):669-675.
- *4. Astigueta A, Pow-Sang M, Abad M, Sanchez J, Morante C, Meza L, et al. Sarcoma mixto paratesticular: liposarcoma-rabdomiosarcoma. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Arch. Esp. Urol.* 2007;60(10):1204-8.
- 5. Matei D, Rocco B, Scardino E, Verweij F, Fasani R, Renne G, et al. Spermatic cord liposarcoma: a report of four cases. *Anticancer Res.* 2003; 23(3):2933-4.
- *6. Montgomery E, Fisher C. Paratesticular liposarcoma. A clinicopathologic Study. *Am. J. Surg. Pathol.* 2003; 27(1):40-7.
- 7. Maliziam, Brunocilla E, Bertaccio A, Palmieri F, Vitullo G, Martorana G. Liposarcoma of the spermatic cord: description of two clinical cases and review of the literature. *Arch. Ital. Urol. Androl.* 2005; 77(2):115-7.
- *8. Gimeno M, Escribano G, Hernandez C, Alvarez E. Liposarcomas paratesticulares. Estudio clínico patológico de tres casos y revisión de la literatura. *Arch. Esp. Urol.* 2006; 59(9): 875-881.
- 9. May M, Seehafer M, Helke C, Gunias, Hoschke B. Liposarcoma of the spermatic cord: report of one new case and review of the literature. *Aktuelle Urol.* 2004; 35(2):1130-3.
- *10. Fagundes M, Zietman A, Althausen A, Coen J, Shipley W. The Management of spermatic cord sarcoma. *Cancer*, 1996; 77(9):1873-6.