

Rabdomiosarcoma de pene en un niño. Informe de un caso

Dr. José Martín Palacios-Acosta *, Dra. Isaura Georgina Venzor-Pérez **, Dr. Daniel Hernández-Arrazola *, Dra. Cecilia Ridaura-Sanz ***, Dra. Angélica León-Hernández ****

RESUMEN

El rabdomiosarcoma (RMS) es el tumor maligno más frecuente de partes blandas en pediatría, predomina en niños menores de cinco años y se localiza con mayor frecuencia en cabeza y cuello; la presentación en el pene es extraordinariamente rara. La estirpe histológica más frecuente es la embrionaria. El RMS del pene se manifiesta como una masa indolora (como síntoma aislado) y en otros casos, puede acompañarse de disuria y priapismo. El tratamiento se basa en la resección quirúrgica, así como la radioterapia y la quimioterapia.

Describimos el caso de un niño de tres años de edad con evolución de seis meses, cuyo pene aumentó de volumen en la cara lateral izquierda y era indoloro. A nivel del dorso del glande había una masa de 3 x 3 cm de diámetro con áreas de necrosis y ulceración que no involucraban el meato urinario. La TAC mostró un tumor en la cara lateral izquierda del cuerpo del pene, que medía 2.8 x 2.5 x 3.3 cm y cuyo volumen aproximado era de 12 cc. Se resecó el tumor. El diagnóstico histopatológico fue RMS embrionario. Posteriormente el niño recibió quimioterapia a base de ifosfamida y doxorrubicina; evolucionó satisfactoriamente.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma, pene, tumor embrionario, disuria, priapismo.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma (RMS) is the most common pediatric soft tissue malignant tumor. It is more likely to occur in children under 5 years of age and it is most often found in the head and neck. The presentation in the penis is extremely rare. The embryonic variety is the most common histologic subtype. The RMS of the penis is usually a painless mass. In some cases dysuria and priapism can also be present. Treatment is based on surgical resection, chemotherapy and radiation therapy.

We describe a 3 year old boy with a 6 month history of a painless enlargement of the penis due to the presence of a mass. On its dorsal aspect measuring 3 x 3 cm with necrotic and ulcerated areas; it did not affect the urethral meatus. On the CT scan a tumor on the left lateral side of the penile shaft was found, with a diameter of 2.8 x 2.5 x 3.3 cm and a 12 cc volume. Surgical resection of the mass was performed. The histopathologic study reported an embryonal type RMS. The patient was treated with chemotherapeutic agents including ifosfamide and doxorubicin, with a favorable outcome.

Key words: Rhabdomyosarcoma, penis, embryonic tumor, dysuria, priapism.

* Adscrito al Servicio de OncoCirugía. Instituto Nacional de Pediatría (INP)
** Residente de tercer año de Pediatría. INP
*** Adscrita al Departamento de Patología. INP
**** Médico General. Centro Nacional de Equidad de Género y Salud Reproductiva. SSA. Distrito Federal

Correspondencia: Dra. Isaura Georgina Venzor-Pérez. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuiculco. México 04530 D.F. Tel: 5590-4876; Celular: 553498-1514. Correo electrónico: isaurageorgina@hotmail.com
Recibido: marzo, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Palacios-Acosta JM, Venzor-Pérez IG, Ridaura-Sanz C, León-Hernández A. Rabdomiosarcoma de pene en un niño. Informe de un caso. Acta Pediatr Méx 2013;34(1):11-15.

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno de partes blandas más frecuente en pediatría. Se presenta con mayor frecuencia en niños menores de cinco años aproximadamente en 46% de los casos, y representa 5 a 10% de todas las neoplasias malignas de los niños. La localización más frecuente es en cabeza y cuello (50%) seguida del sistema genitourinario (30%), las extremidades (10%) y otros sitios (10%).¹

La localización en las vías urinarias incluye vejiga urinaria, próstata, y tejidos blandos paratesticulares. El rabdomiosarcoma en la región paratesticular representa 7 a 10% de las neoplasias malignas paratesticulares; 40% corresponden a la estirpe histológica embrionaria. La pre-

sentación en pene es rara; no hay datos de su incidencia y sólo se han descrito unos cuantos casos hasta la fecha en todo el mundo. Actualmente con los nuevos esquemas de quimioterapia, no está indicada la cirugía radical.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de tres años de edad. Su padecimiento se inició en mayo del 2011, con evolución de seis meses: aumento de volumen del pene, indoloro, con secreción purulenta y fetidez. Se le trató como balanoprepucitis con antibióticos. Sin dificultad para orinar. El paciente no había perdido peso. Exploración física: Palidez de tegumentos. Área cardiopulmonar normal. Abdomen blando depresible, sin masas abdominales. En el canal inguinal no se palparon adenopatías; el escroto y ambos testículos normales. En la cara lateral izquierda del pene, se apreciaba una masa de 3 x 3 cm de diámetro con áreas de necrosis y ulceración; no involucraba el prepucio ni el meato urinario. (Figuras 1 y 2)

Pruebas de función renal: Creatinina, 0.22; urea, 13.1; pruebas de funcionamiento hepático: BT, 0.51; BD, 0.03; BI, 0.48; AST, 44; ALT, 23; FA, 197; DHL, 177. Biometría hemática: Hb, 12.9; Hto, 36.1; leucocitos, 7,700; neutrófilos, 56%; NT, 3,800; Lin, 19%; LT, 1,300; plaquetas, 503 mil; en límites normales. La tomografía axial computarizada (TAC) no mostró metástasis pulmonares; ni ganglios retroperitoneales o inguinales en abdomen. En el pene se observó un tumor en su cara lateral izquierda que medía 2.8 x 2.5 x 3.3 cm y con volumen aproximado de 12 cc (Figura 3). No había evidencia macroscópica de invasión a la uretra peneana. Se decidió operar al paciente.

Se inició con retracción del prepucio y se resecó la lesión, tomando como límite inferior el cuerpo cavernoso sin resecer el prepucio; se colocaron puntos de vycril de 4-0 en el sitio de la resección del tumor (Figuras 4 y 5). El diagnóstico histopatológico transoperatorio, fue neoplasia constituida por áreas hipocelulares e hipercelulares, estelares y fusocelulares de moderado citoplasma eosinófilo y núcleos de cromatina fina y granular con nucléolo ocasional, lo que corresponde a rabdomiosarcoma embrionario (Figura 6). Se decidió colocar un catéter a permanencia tipo puerto para quimioterapia.

Estudios de extensión: El gammagrama renal, mostró eliminación normal: riñón derecho, 47%; riñón izquierdo, 52%; la biopsia de médula ósea fue negativa para neoplasia; se clasificó como grupo clínico IIA.



Figura 1. Tumoración en la cara lateral izquierda del glande, de 3 x 3 cm de diámetro; muestra áreas de necrosis y ulceración que no involucran el prepucio ni el meato urinario.



Figura 2. Vista inferior de la tumoración dependiente del cuero del pene.

El esquema de quimioterapia utilizado fue ifosfamida (3 g/m²SC/d) y doxorrubicina pegilada (25 mg/m²SC/d), tres ciclos. Hubo buena respuesta. Diez días después, el paciente sufrió un choque séptico de foco abdominal, que requirió hospitalización por diez días. Se le trató con antibióticos: ceftriaxona (75 mg/kg/d) y dicloxacilina

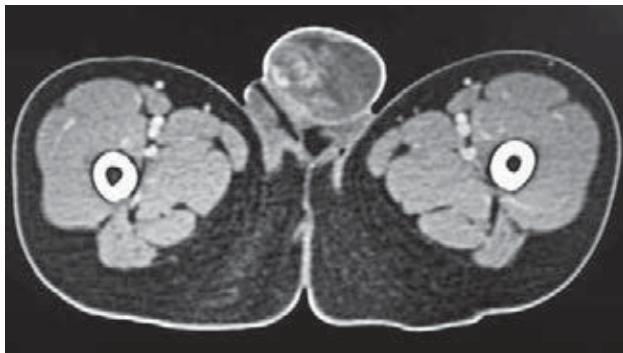


Figura 3. Corte transversal de la tomografía axial computarizada en fase contrastada, donde se observa un tumor dependiente de la cara lateral izquierda del cuerpo del pene, con diámetros aproximados de 2.8 x 2.5 x 3.3 cm y volumen aproximado de 12 cc, que desplaza en sentido contralateral los cuerpos cavernosos.

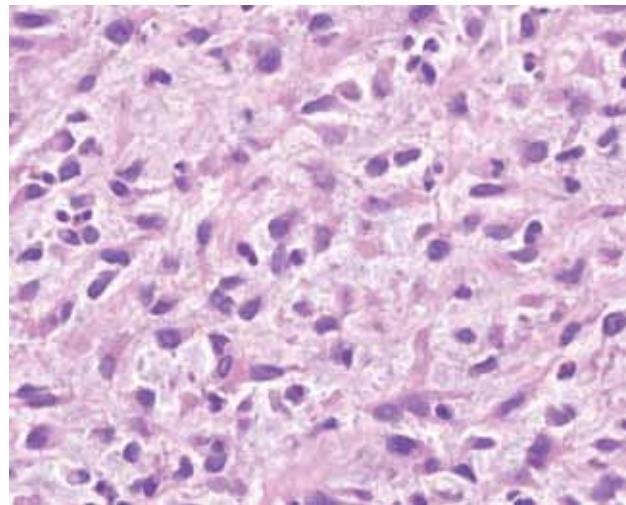


Figura 6. Corte histopatológico que muestra neoplasia de células pequeñas de núcleo denso y citoplasma eosinófilo, de disposición irregular, con áreas fusocelulares.



Figura 4. Momento quirúrgico de la extirpación de la tumoración.



Figura 5. Imagen posquirúrgica, con resección completa de la tumoración.

(100 mg/kg/d), así como filgrastim (10 mcg/kg/d) debido a neutropenia (NT: 100). Tuvo adecuada respuesta.

Actualmente está asintomático, con buena evolución. Se hizo una TAC tres meses después del tratamiento quirúrgico. Se observaron cambios quirúrgicos a nivel del pene: una zona heterogénea y discretamente engrosada a nivel del glande, que se refuerza predominantemente en su periferia con diámetro de 13 X 15 mm aproximadamente, localizada en el glande, sin otras alteraciones. (Figura 7)

ANÁLISIS

El rabdomiosarcoma es el sarcoma más frecuente de partes blandas en menores de 15 años; en México la incidencia



Figura 7. Tomografía axial computarizada en fase contrastada, tres meses después de la toma de biopsia y de tres ciclos de quimioterapia; muestra el cuerpo del pene sin masas ocupantes.

anual es de 2.5 por millón; la relación masculino:femenino es de 2:1 y en el Instituto Nacional de Pediatría ocupa el séptimo lugar del total de las neoplasias malignas.²

El rabdomiosarcoma comprende tres tipos histológicos: el embrionario con una frecuencia del 60% de los casos en el grupo pediátrico, el alveolar y el pleomórfico. El alveolar es el de peor pronóstico.³

En estos tumores, es habitual que el paciente o los padres, describan una masa. Según su localización, se han descrito características clínicas específicas. En el rabdomiosarcoma, localizado en el pene. La forma de presentación es como una masa indolora; en otros casos, se ha observado además, la presencia de disuria y priapismo.⁴⁻⁶

A pesar de encontrarse en contacto íntimo con la uretra, solo se ha descrito el caso de un niño de dos años, con un rabdomiosarcoma embrionario en el pene, que causaba obstrucción urinaria a quien fue necesario realizarle una cistostomía suprapública.⁴

El priapismo se ha descrito en tumores genitourinarios, debido a la obstrucción de los cuerpos cavernosos; sin embargo, el priapismo en pediatría es más frecuente en pacientes con anemia de células falciformes y en 15% de pacientes con leucemia, 50% de los cuales son por leucemia mieloide crónica. Por esta razón deben considerarse en el diagnóstico diferencial de rabdomiosarcoma, cuando existe priapismo.⁷

Si se sospecha de rabdomiosarcoma, es necesario realizar, estudios de laboratorio: pruebas de función hepática, de función renal, química sanguínea completa y biometría hemática y de gabinete: TAC, RMN; estudios histopatológicos: biopsias y aspirado de médula ósea, antes de iniciar un tratamiento interdisciplinario.⁸

Son importantes los estudios de extensión para conocer el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico. En ningún caso está indicada la cirugía mutilante en forma primaria, ya que se debe tomar en cuenta la buena respuesta que tiene este grupo de neoplasias a la quimioterapia.

Las tres modalidades terapéuticas actuales para los pacientes con sarcomas son: resección quirúrgica, radioterapia para el control de la enfermedad residual (tumor microscópico) y quimioterapia sistémica, para citoreducción primaria o erradicación de metástasis.⁹

El esquema quimioterapéutico propuesto para el rabdomiosarcoma es en base a vincristina, actinomicina-D y

ciclofosfamida, así como radioterapia coadyuvante.⁸ En algunos estudios se ha observado que la ifosfamida, sola o en combinación con etopósido o doxorrubicina, es muy eficaz en niños con rabdomiosarcoma recién diagnosticados o en casos recurrentes.¹⁰

La radioterapia es una buena opción en estos pacientes, ya que puede reducir el tamaño del tumor previo a su extirpación o erradicar las células tumorales residuales después de la cirugía; en combinación con quimioterapia ha mostrado limitar el sitio del tumor primario y mejorar los resultados del tratamiento; sin embargo, se debe considerar que el impacto de la terapia varía con la localización del tumor primario, con la gravedad de la enfermedad y con el momento en el que se inicia el tratamiento.⁸

El pronóstico de estos pacientes, depende de varios factores, entre ellos, la etapa, el sitio de localización, el tamaño del tumor, la histología, la presencia de metástasis y la afección de ganglios regionales. El grupo clínico, ha sido uno de los predictores más importantes de fracaso del tratamiento y la recidiva tumoral. El pronóstico en el grupo clínico II, en el caso de este paciente, es del 85% de supervivencia.⁸

En relación a la variante histológica, la sobrevida de los niños con tumores de tipo embrionario en la vía genitourinaria, tienen una sobrevida por arriba del 80%. Las metástasis, de los rabdomiosarcomas en todas sus variantes histológicas, ocurren aproximadamente en 14% de los casos; esto reduce la sobrevida a un 20% a cinco años. Sin embargo, para la localización genitourinaria, la presencia de metástasis pulmonares es de 5.4%.¹¹ Cabe mencionar que se han descrito pocos casos de rabdomiosarcoma primario del pene. Corbette y colaboradores, refieren el caso de recaídas de rabdomiosarcoma de vejiga a nivel de pene.¹²

El rabdomiosarcoma del pene sigue siendo una entidad rara y poco conocida, se describe ocasionalmente estudiado en hospitales que cuentan con servicio de oncología pediátrica. En México no existen registros de la frecuencia de este padecimiento y en el Instituto Nacional de Pediatría, es el primer caso conocido desde su fundación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Andrade CR, Takahama A, Nishimoto IN, Kowalski LP, Lopes MA. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 29 cases. Braz Dent J 2010;21(1):68-73.

2. Rivera-Luna R. Conceptos generales del cáncer infantil en México. La investigación en la oncología pediátrica. Rivera-Luna (ed). Oncología pediátrica. México: Intersistemas; 2002. p. 1-13.
3. Resim S, Okur N, Bakaris S, Kilic AO, Altunoluk B. Paratesticular embryonal rhabdomyosarcoma; report of a case. Iran J Pediatr 2009;19(4):430-4.
4. Ramos JZ, Pack GT. Primary embryonal rhabdomyosarcoma of the penis in a 2-year-old child. J Urol 1966;19:928-32.
5. Montgomery DA, Azmy AF. Rhabdomyosarcoma relapse in an unusual site. Pediatrc Surg Int 2005;21:555-6.
6. Antoneli CB, Novaes PE, Alves AC, Cardoso H, Lopes A. Rhabdomyosarcoma of the penis in a 15-month-old boy. J Urol 1998;160:2200-1.
7. Paladino N, Roldan D, Carnia S. Priapismo en pediatría: Presentación de una leucemia mieloide crónica. Arch Argent Pediatr 2011;109(5):104-8.
8. Dasgupta R, Rodeberg DA. Update on Rhabdomyosarcoma. Semin Pediatr Surg 2012;21(1):68-78.
9. Trimble EL, Ungerleider RS, Abrams JA, Kaplan RS, Feigal EG, Smith MA, Carter CL, Friedman MA. Neoadjuvant therapy in cancer treatment. Cancer 1993;72:3515-24.
10. Pappo A, Shapiro D, Crist W. Rhabdomyosarcoma. Biology and treatament. Pediatr Clin North Am 1997;44:953-72.
11. Guarriello A, Curatolo C, Ludovico GM, Maselli FP, De Rienzo G, Pagliarulo A. Subsequent urethral relapses with extension into the corpora cavernosa of embryonal rhabdomyosarcoma of the prostate. J Urol 1999;161(6):1911.
12. Corbetta JP, Weller V, Paz SR, López E. Rabdomiosarcoma (RMS) alveolar de pene con RMS embrionario en vejiga a 9 años del diagnóstico inicial. Recaída de tumor sincrónico o tumor diferente. Rev Ped Elec (en línea) 2009;6(3) ISSN 0718-0918.