

Rabdomiosarcoma embrionario paratesticular. A propósito de un caso

Dra. Silvia Judith Hernández-Martínez, * Dr. César Iván Peña-Ruelas, ** Dra. Irene Guadalupe Hernández-Bautista, *** Dr. Paul Constantino Sánchez-Arbea, **** Dr. Julio César Sánchez-Venegas **

RESUMEN

El rabdomiosarcoma (RMS) es un tumor maligno que se origina de células mesenquimales que semejan a las células del músculo estriado. Puede localizarse en cualquier sitio anatómico; 7 a 10 % de los casos se presentan en la región paratesticular. Histológicamente se clasifican en embrionario, pleomórfico y alveolar.

Informe del Caso: Niño de cinco años de edad, con dos meses de evolución, en quien aumentó progresivamente el volumen en la región testicular izquierda. Un ultrasonido (US) testicular mostró una masa paratesticular izquierda bien definida. Se realizó orquiectomía izquierda y tumorectomía con buen resultado.

Conclusión: El RMS es la neoplasia mesenquimal maligna más común en la infancia. Su comportamiento depende de la localización, el tipo histológico y la presencia o ausencia de metástasis. Presentamos un caso de RMS embrionario.

Palabras clave: Embrionario, mesenquimal, testicular, tumor, rabdomiosarcoma.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma (RMS) is a malignant tumor that originates from mesenchymal cells resembling striated muscle cells. The RMS can be located anywhere in the body; 7 to 10% of the cases occur in the paratesticular region. Histologically, RMS is classified as embryonal, pleomorphic and alveolar type.

Case Report: We report a case of a 5-year-old child with a two months history of a progressive enlargement of the left paratesticular area. A testicular ultrasound showed a left paratesticular mass. Left orchiectomy was performed.

Conclusion: RMS represents the most common malignant mesenchymal neoplasm in childhood. Its clinical behavior depends on the location, histological type and the presence or absence of metastases. We present a pediatric patient with an embryonal RMS in the paratesticular region.

Key words: Embryonal, mesenchymal, testicular, tumor, rhabdomyosarcoma.

* Departamento de Anatomía Patológica del Hospital General de Zona No. 6

** Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de Especialidades No. 25

*** Servicio de Pediatría del Hospital General de Zona No. 6

**** Servicio de Imagenología del Hospital de Especialidades No. 25 Instituto Mexicano del Seguro Social, Delegación Nuevo León, México.

Correspondencia: Dra. Silvia Judith Hernández-Martínez, Departamento de Anatomía Patológica. H.G.Z.M.F no. 6. Instituto Mexicano del Seguro Social. Carretera a Laredo no. 104 esq. con Benito Juárez. San Nicolás de los Garza, Nuevo León, C.P. 66460. Tel. (81) 818-376-7823 correo electrónico: a.patologica_imss_mty@yahoo.com
Recibido: mayo, 2011. Aceptado: agosto, 2011

Este artículo debe citarse como: Hernández-Martínez SJ, Peña-Ruelas CI, Hernández-Bautista IG, Sánchez-Arbea PC, Sánchez-Venegas JC. Rabdomiosarcoma embrionario paratesticular. A propósito de un caso. Acta Pediatr Mex 2011;32(5):297-301.

El rabdomiosarcoma (RMS) representa un grupo único de neoplasias de tejidos blandos ya que sus variedades comparten la capacidad biológica de semejar los estadios embrionario y fetal de la miogénesis ^{1,2}.

El primer caso de RMS fue descrito por Weber en 1854. En 1946 Stout identificó sus características morfológicas y estableció una definición histológica precisa ³.

El RMS es el sarcoma de tejidos blandos más común de la infancia; representa aproximadamente el 50% de este grupo de neoplasias ²⁻⁶ y del 5 al 10% de todas las neoplasias malignas en la edad pediátrica ^{2,4,5}.

El RMS puede desarrollarse en diversas localizaciones; los sitios más frecuentes son cabeza y cuello, vía urogenital, tronco y extremidades ^{1,2,5-8}. El RMS en la región paratesticular representa 7 a 10% de las neoplasias

malignas paratesticulares; 40% corresponde a esta estirpe histológica⁹⁻¹¹.

Las características clínicas del RMS paratesticular son inespecíficas. Se puede presentar como una masa intraescrotal, unilateral, dolorosa y sin fiebre^{6,9-12}. Un tercio de los pacientes con RMS tiene metástasis al momento de realizar el diagnóstico⁹. La localización superficial del RMS paratesticular permite su resección completa con una evolución favorable¹³.

CASO CLÍNICO

Niño de cinco años de edad, sin antecedentes de importancia. Inició su padecimiento dos meses previos a su ingreso con aumento progresivo de volumen en la región testicular izquierda, sin dolor, hiperemia ni hipertermia.

Examen físico. La bolsa escrotal izquierda estaba aumentada de tamaño, sin cambio de coloración, indurada, poco dolorosa, adherida al polo inferior del testículo izquierdo. El testículo derecho no mostró alteraciones; la prueba de transluminación fue negativa.

Los exámenes de laboratorio se encontraron en límites normales. El ultrasonido testicular mostró una línea de interfase a nivel del testículo izquierdo con una masa heterogénea redonda, bien definida, con puntos hiperecogénicos en su interior (Figura 1); al Doppler color dicha masa mostró aumento de la vascularidad en comparación con el parénquima testicular (Figura 2). La tomografía axial computarizada abdomino-pélvica no mostró alteraciones.

El paciente fue sometido a una exploración quirúrgica testicular en la cual se identificó una masa paratesticular. Se realizó el estudio transoperatorio de un fragmento de 1 x 1 x 0.5 cm, el cual era irregular, color café y de consistencia firme. Las improntas y cortes por congelación mostraron una neoplasia mesenquimal maligna por lo que se realizó orquiectomía izquierda radical.

En el Servicio de Anatomía Patológica se recibió un frasco con el testículo izquierdo que pesó 3 g; medía 1.3 x 1.1 x 0.8 cm, y mostraba un área anfractuosa de 1 cm, en el polo inferior del epidídimo, que correspondía al sitio de fijación del tumor (Figura 3). En el mismo frasco se identificó un tumor de 4 x 3 x 3 cm, con superficie de color café, opaca, lisa y con un área anfractuosa de 1 cm, que correspondía al sitio de biopsia del tumor; además se identificó una segunda zona anfractuosa de 1 cm, la cual



Figura 1. Ultrasonido testicular que muestra línea de interfase entre el parénquima testicular y una masa heterogénea.

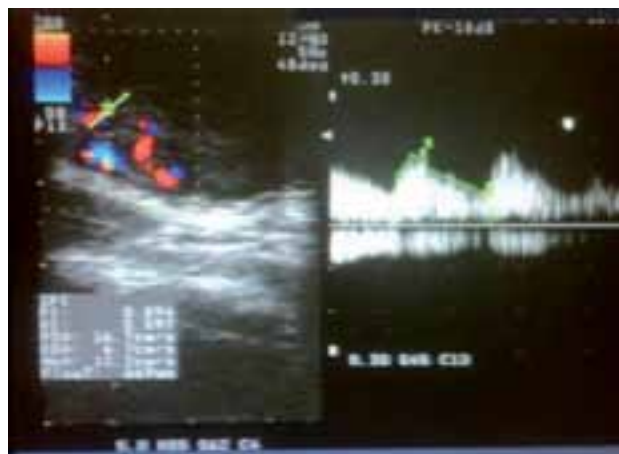


Figura 2

macroscópicamente correspondió al sitio de fijación a la superficie testicular; la superficie de corte del tumor era sólida, sin áreas quísticas, sin hemorragia ni necrosis, color café-blancuzco, homogénea, trabeculada y de consistencia firme (Figura 3).

Las secciones histológicas mostraron la presencia de células semejantes a músculo estriado en diferentes estadios de embriogénesis, desde células primitivas, redondas, pequeñas y con núcleos hipercromáticos, dispuestas en un fondo mixoide (Figura 4), hasta células bien diferenciadas, con citoplasma eosinofílico, elongadas, distribuidas en un



Figura 3. A la izquierda, superficie de corte del testículo y epidídimo sin alteraciones. A la derecha, superficie de corte del tumor que es sólido, homogéneo, café-blanquecino y trabeculado.

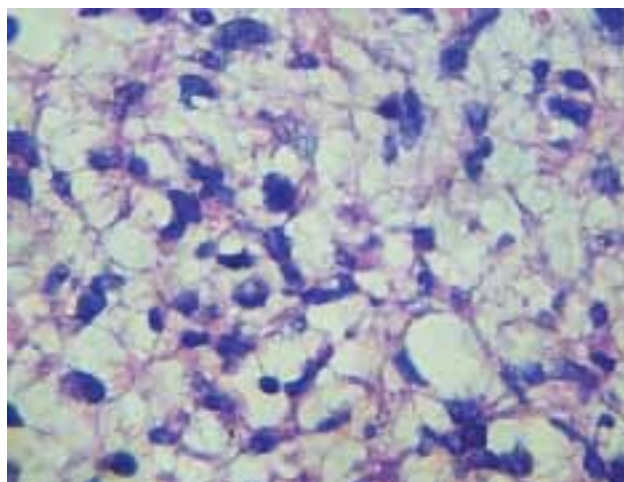


Figura 4

fondo moderadamente celular (Figura 5). Ocasionalmente se identificaron células con citoplasma eosinófilo, con estrías evidentes y núcleos rechazados hacia la periferia las cuales corresponden a rabiomioblastos (Figura 5). Se diagnosticó rabdomiosarcoma embrionario paratesticular.

El paciente fue referido al Servicio de Oncología y se administraron 6 ciclos de quimioterapia a base de vincristina, epirrubicina, ciclofosfamida y cisplatino; el

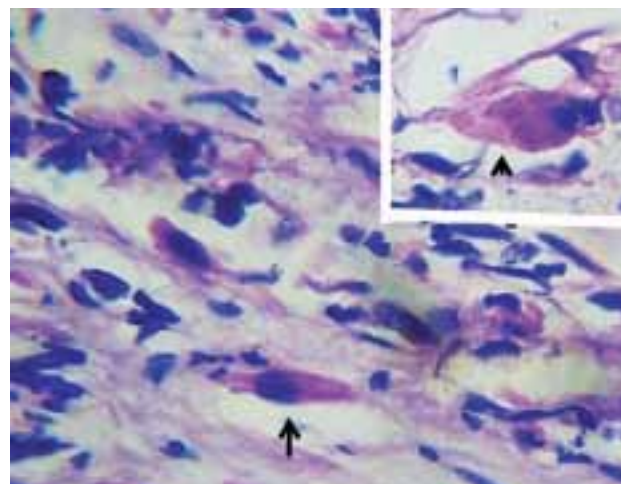


Figura 5. Células diferenciadas (flecha) y áreas moderadamente celulares (hematoxilina & eosina, 100x). En el recuadro se señala con una punta de flecha un rabiomioblasto (hematoxilina & eosina, 400x).

último ciclo se administró en febrero de 2011. No hubo complicaciones durante los mismos. El paciente ha tenido un seguimiento de 12 meses; los estudios en este período no han evidenciado la presencia de neoplasia.

ANÁLISIS

El RMS es la neoplasia de tejidos blandos más común de la infancia ¹⁻¹³. Usualmente se divide en tumores en extremidades y en lesiones axiales ¹. Los RMS axiales pueden ocurrir en cabeza y cuello, región paraespinal y sistema genitourinario ¹; pero estos tumores pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo ^{1,3}. El RMS de la región paratesticular representa 7% de los casos, y de los tumores malignos paratesticulares representa 40% de los casos ^{9-11,13}. La mayor frecuencia se encuentra entre uno y cinco años de edad ⁹.

El RMS es un tumor derivado del mesénquima primitivo que conserva su capacidad de diferenciación hacia músculo esquelético ³. Esto se demuestra en nuestro caso por el mesénquima primitivo presente en el fondo mixoide y la existencia de rabiomioblastos, los cuales representan las células características de esta neoplasia. En tumores poco diferenciados es necesario utilizar un grupo de marcadores de inmunohistoquímica que permitan descartar neoplasias de células pequeñas, redondas y azules, incluyendo los marcadores de diferenciación muscular como

la desmina, la miogenina, el MyoD, entre otros ^{1,2,5,7}. El RMS tiene tres tipos: 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 ^{9,11}.

Las manifestaciones clínicas del RMS son diversas debido a la variedad de sitios en los cuales puede localizarse ¹. Los RMS paratesticulares que se originan del cordón espermático, del epidídimo o de las tunicas testiculares, generalmente se presentan como una masa unilateral, de crecimiento progresivo, con tamaño que varía de 1 a 20 cm, dolorosa o indolora, sin fiebre ⁹⁻¹². En el caso que presentamos la prueba de transluminación fue negativa; cuando se acompaña de hidrocele, la prueba puede ser positiva ¹².

El US es el estudio de imagen de elección en pacientes con sospecha de anomalías escrotales; permite identificar las lesiones testiculares de las extra-testiculares ^{10,12}. Los hallazgos de imagen no son específicos, ya que se pueden observar en otros tumores paratesticulares como fibromas, leiomiomas y el tumor adenomatoideo, los que además son más frecuentes que el RMS ¹¹. El US convencional puede mostrar ecogenicidad variable, con apariencia heterogénea debido a zonas hemorrágicas y de necrosis ¹¹. El US Doppler color muestra un incremento en el flujo y una disminución de la resistencia ¹¹, dichos cambios ocurren en masas que tienen vascularidad aumentada, ya que en condiciones normales los vasos testiculares y escrotales tienen alta resistencia debido a su calibre pequeño. En nuestro paciente mostraron heterogeneidad con el US convencional y aumento de la vascularidad con el US Doppler color, como se ha descrito en la literatura. La tomografía computarizada permite la estadificación de la enfermedad ¹¹. En nuestro caso no se observó extensión abdominal ni pélvica.

El tratamiento quirúrgico inicial del RMS es la orquiectomía radical con ligadura alta del cordón espermático, excisión amplia del tumor y de la afectación escrotal ^{6,9,10,13}.

El Grupo para el Estudio del Rhabdomyosarcoma (GER) establece cuatro estadios: I, tumor localizado y reseado completamente; II, tumor completamente reseado pero con evidencia de diseminación local; III, tumor localizado y con resección incompleta o tumor en el que sólo se tomó una biopsia; IV, pacientes con metástasis al momento del diagnóstico ¹⁰. El GER recomienda diferentes líneas de acción dependiendo del estadio ¹⁰. Nuestro paciente correspondió al estadio I del GER, por lo cual su tratamiento adyuvante fue con quimioterapia.

Un tercio de los pacientes tiene metástasis al momento del diagnóstico; sus vías de diseminación son la linfática y la hematogena ⁹, por lo cual es importante valorar su presencia en forma inicial. La tasa de supervivencia ha mejorado considerablemente debido a la asociación entre agentes quimioterapéuticos y cirugía radical; en la actualidad es mayor de 90% a los cinco años ^{9,10}.

CONCLUSIONES

En pacientes pediátricos con masas paratesticulares se debe tener la sospecha de RMS debido a que dicha entidad representa el 40% de las neoplasias malignas en este sitio. El estudio anatomopatológico permite identificar la variedad histológica; el tipo embrionario tiene mejor pronóstico, al contrario de la variante alveolar. El tratamiento y el pronóstico de los pacientes con RMS paratesticular dependen de su diagnóstico temprano y la evaluación de su extensión.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Parham DM, Ellison DA. Rhabdomyosarcomas in adults and children. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:1454-65.
2. 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.
3. Bastola P, Adhikari RK. An unusual presentation of alveolar type rhabdomyosarcoma of orbit. *J Nepal Med Assoc* 2009;48(176):324-7.
4. McCarville MB, Spunt SL, Pappo AS. Rhabdomyosarcoma in pediatric patients: the good, the bad, and the unusual. *AJR* 2001;176:1563-9.
5. Kelland LR, Bingle L, Edwards S, Steel GG. High intrinsic radiosensitivity of a newly established and characterised human embryonal rhabdomyosarcoma cell line. *Br J Cancer* 1989;59:160-4.
6. Flemming ID, Etcubanas E, Patterson R, Rao B, Pratt C, Hustu O, Kumar M. The role of surgical resection when combined with chemotherapy and radiation in the management of pelvic rhabdomyosarcoma. *Ann Surg* 1984;199(5):509-14.
7. Radouane B, Fenni JE, Chaouir S, Amil T, Hanine A, Aneur MB. Rhabdomyosarcoma paratesticulaire. *J Radiol* 2004;85:779-81.
8. Kingston JE, McElwain TJ, Malpas JS. Childhood rhabdomyosarcoma: experience of the children's solid tumour group. *Br J Cancer* 1983;48:195-207.
9. 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.
10. Heredero-Zorzo O, Lorenzo-Gomez MF, Silva Abuin JM, Eguiluz-Lumbreras P, Antunez-Plaza P, Gil-Vicente A, et al.

- Rhabdomyosarcoma metastatic paratesticular. Arch Esp Urol 2009;62(7):599-602.
11. Akbar SA, Sayyed TA, Hasan SZ, Hasteh F, Adams JS. Multimodality imaging of paratesticular neoplasm and their rare mimics. RadioGraphics 2003;23:1461-76.
 12. Mak CW, Chou CK, Su CC, Huan SK, Chang JM. Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma. Br J Radiol 2004;77:250-2.
 13. Dall'Igna P, Bisogno G, Ferrari A, Treuner J, Carli M, Zanetti L, et al. Primary transcrotal excision for paratesticular rhabdomyosarcoma. Cancer 2003;97(3):1981-4.