

Rabdomiosarcoma alveolar intratesticular

Esther Caliope Carrera Mayor,* Francisco Ramos Salgado,** Andrés Martínez Cornelio*** Isabel Alvarado Cabrero****

RESUMEN

Alrededor de 14 casos de sarcomas intratesticulares se han reportado en la bibliografía. El rabdomiosarcoma testicular puro es una neoplasia muy rara. Exponemos el caso de un hombre de 31 años de edad, que acudió a consulta por dolor y edema en el testículo izquierdo; con diagnóstico clínico de probable tumor maligno se sometió a una orquiectomía radical izquierda. El diagnóstico histopatológico por morfología e inmunohistoquímica fue de rabdomiosarcoma alveolar; no se encontraron componentes germinales, y la alfa-fetoproteína y la gonadotropina coriónica humana se encontraron en rangos normales. Reportamos el primer caso de un rabdomiosarcoma alveolar intratesticular, con una revisión de la bibliografía relevante.

Palabras clave: testículo, tumores, rabdomiosarcoma.

ABSTRACT

About fourteen cases of intratesticular sarcoma have been reported in the literature. Pure testicular rhabdomyosarcoma is a very rare type of tumor. A 31-year-old man who presented with a painful left testicular swelling underwent left inguinal radical orchiectomy with suspicion of testicular malignancy. This case was confirmed as an alveolar rhabdomyosarcoma by the histopathologic and immunohistochemical findings. There were no associated germ cell elements nor elevated alpha-fetoprotein or beta-human chorionic gonadotropin. We report on the first case of an intratesticular alveolar rhabdomyosarcoma with review of the relevant literature.

Key words: testis, tumors, rhabdomyosarcoma.

Los tumores testiculares son neoplasias poco frecuentes, tienen una incidencia aproximada de 1 a 2 por cada 100,000 habitantes. Gran parte de ellos (95%) corresponde a tumores germinales,

y 5%, a la línea no germinal. Los tumores no germinales, de acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, están representados por: tumores del estroma y de los cordones sexuales, como tumores de Sertoli y Leydig, tumores de la granulosa, tumores del estroma primitivo gonadal y los derivados de estructuras estromales específicas, como fibroblastos, nervio, músculo liso, etc. Por otro lado, las estructuras paratesticulares, la *rete testis* o el cordón espermático pueden dar lugar a neoplasias.¹

Existen dos teorías que explican la evolución de un sarcoma intratesticular primario: 1) por la transformación maligna de una neoplasia germinal de tipo teratoma, o 2) debido a un proceso de desdiferenciación de células germinales totipotenciales.²

Los sarcomas intratesticulares que no están asociados con tumores germinales o con metástasis retroperitoneales son un tipo único de sarcoma intraescrotal.³ Prince en 1942 reportó que 1 a 2% de los tumores testiculares son sarcomatosos, y sólo un pequeño porcentaje de éstos son rabdomiosarcomas, con una edad de presentación que varía de 21 meses a 67 años.³

El rabdomiosarcoma intratesticular es una neoplasia maligna muy rara; en la mayor parte de los artículos se

* Médica residente del servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza, México, DF.

** Médico residente del servicio de Urología, Hospital de Especialidades.

*** Médico urólogo adscrito al servicio de Urología Oncológica, Hospital de Especialidades.

**** Jefa del Departamento de Anatomía Patológica, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, México, DF.

Correspondencia: Dra. Esther Caliope Carrera Mayor. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza, Seris y Zaachila s/n, colonia La Raza, CP 02990, México, DF. Correo electrónico: nutria21@hotmail.com
Recibido: agosto, 2010. Aceptado: septiembre, 2010.

Este artículo debe citarse como: Carrera-Mayor EC, Ramos-Salgado F, Martínez-Cornelio A, Alvarado-Cabrero I. Rabdomiosarcoma alveolar intratesticular. Patología Rev Latinoam 2010;48(4):250-252.

reportan casos ocurridos en niños, siendo muy raros en adultos, y la mayoría de los casos corresponde a rabdomiosarcomas embrionarios. El ejemplo que exponemos es, al parecer, el primer rabdomiosarcoma intratesticular que se reporta.

CASO CLÍNICO

Hombre de 31 años de edad sin antecedentes de importancia; inició su padecimiento actual, un año y medio previo a su ingreso, con dolor de moderada intensidad y aumento de volumen del testículo izquierdo.

Acudió a su hospital de adscripción, donde se realizaron marcadores séricos, como la alfa-fetoproteína –con cifras de 1.77 ng/mL–, fracción beta de gonadotropina coriónica humana –con cifras menores de 0.04 ng/mL– y deshidrogenasa láctica, con un valor de 305 UI/L. En el ultrasonido testicular se observó una imagen hipocogénica, de bordes irregulares, heterogénea y sugestiva de tumor testicular.

Se realizó orquiectomía radical izquierda, que midió 7.5 X 7 cm, con una superficie externa lisa de color marrón grisáceo. Al corte se identificó una neoplasia nodular de 6.5 cm de diámetro mayor, que abarcaba 95% del parénquima testicular, con aspecto blanco-grisáceo, de consistencia ahulada y con focos de necrosis.

El cordón espermático midió 4.5 cm de longitud y 2 cm de diámetro, con superficie gris opaca; al corte los vasos y conductos fueron normales. El diagnóstico inicial fue de seminoma anaplásico, con zonas de diferenciación hacia rabdomiosarcoma embrionario.

Debido al diagnóstico de malignidad, fue derivado al Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, donde se realizó la revisión de laminillas. En el estudio encontramos una neoplasia con patrón de crecimiento alveolar e hipercelular. Los alveolos estaban revestidos por una capa de células, con citoplasma amplio, eosinófilo denso y núcleos excéntricos e hiper cromáticos; en algunas áreas las células mostraron un mayor pleomorfismo. Algunos grupos celulares mostraban también estriaciones en el citoplasma (Figuras 1 y 2).

Se realizó estudio de inmunohistoquímica, siendo las células positivas para la MyoD1 y la mioglobina, lo cual confirmó nuestra posibilidad diagnóstica de rabdomiosarcoma alveolar intratesticular (Figuras 3 y 4). En ninguno de los cortes se observaron componentes de teratoma o seminoma.

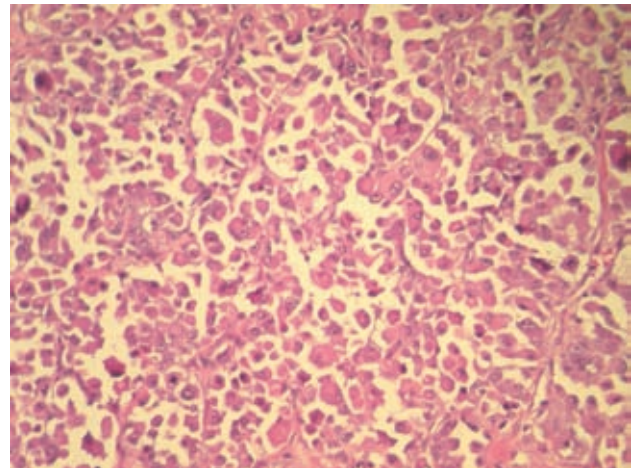


Figura 1. Tinción de H y E. Rabdomiosarcoma alveolar; patrón de crecimiento alveolar con células de aspecto rabdoide. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 4 de este número.

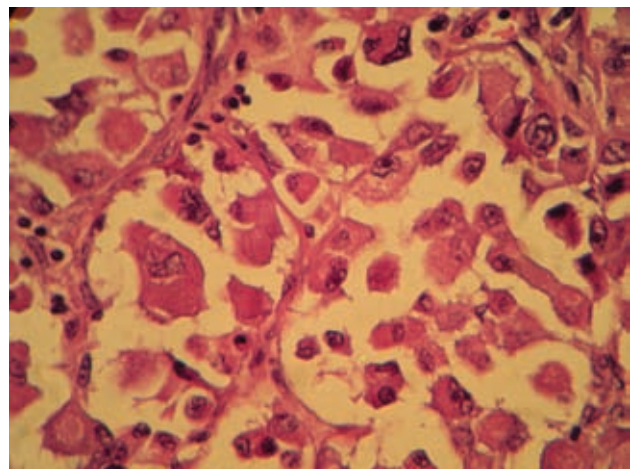


Figura 2. Tinción de H y E. Los alveolos están revestidos por células de aspecto rabdoide, con citoplasma eosinófilo y estriaciones; el núcleo es excéntrico, redondo e hiper cromático.

DISCUSIÓN

El rabdomiosarcoma primario de testículo es una variedad histológica muy rara, que ocurre con mayor frecuencia en pacientes menores de 20 años de edad; nuestro caso aconteció en un hombre de 31 años de edad.

Se cree que estos tumores derivan de precursores del músculo estriado, atrapados dentro del parénquima testicular (restos embrionarios). Es probable, entonces, que los mismos se originen a partir de un teratoma o mediante un proceso de desdiferenciación de células totipotenciales.²

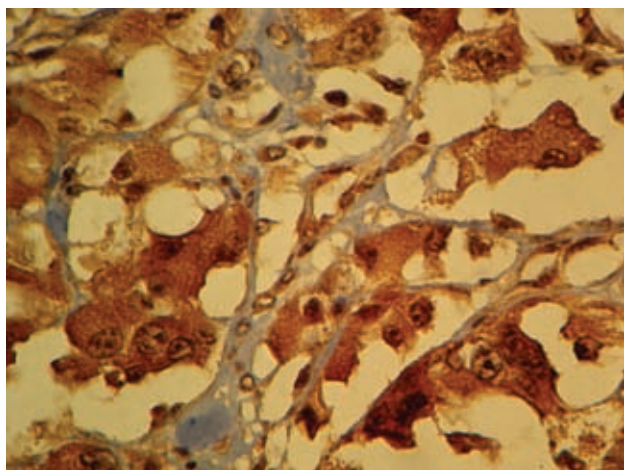


Figura 3. Tinción de inmunohistoquímica. MyoD1 positiva en células neoplásicas.

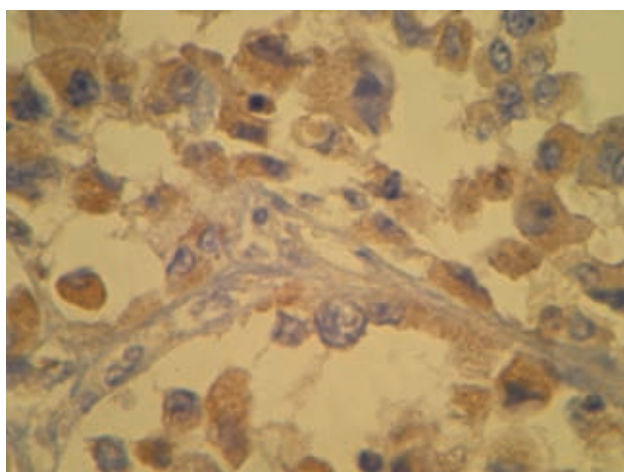


Figura 4. La tinción de inmunohistoquímica con mioglobina fue positiva en el citoplasma de las células neoplásicas.

El diagnóstico histológico puede ser difícil; Stout en 1946 delineó las características histológicas, subrayando que deben buscarse cuidadosamente los rabiomioblastos, los cuales pueden ser redondos o en forma de raqueta, ser grandes o pequeños y contener uno o más núcleos. El citoplasma de los rabiomioblastos es eosinófilo y con estrías que pueden o no estar presentes.⁴ En nuestro caso se observaron células de aspecto rabdoide, pleomorfismo nuclear y citoplasma eosinófilo con estriaciones.

Los estudios de inmunohistoquímica revelan positividad a marcadores de músculo estriado, particularmente MyoD1.

Kumar y col. en 1987⁵ reportaron un rabiomioma pleomórfico intratesticular en un niño de cinco años. Erkan y col.³ en el año 2004 identificaron un rabiomioma embrionario intratesticular en un hombre de 20 años de edad.

En nuestro caso el paciente tiene 31 años de edad y la consideración diagnóstica fue rabiomioma alveolar intratesticular, que puede considerarse el primer caso de esta variedad de rabiomioma primario de testículo.

De los sarcomas testiculares reportados, histológicamente han sido cuatro leiomiomas, un fibrosarcoma, dos osteosarcomas, un condrosarcoma, tres sarcomas de células fusiformes, un sarcoma indiferenciado y ocho rabiomiomas testiculares. Nuestro caso corresponde a rabiomioma testicular; es de tipo alveolar, una variante no reportada hasta ahora.⁵

El Dr. Erkan en el 2004 mencionó que el pronóstico de supervivencia era malo (68% a 1 año) pero mejor, en comparación con los rabiomiomas paratesticulares.

Resta estudiar la supervivencia y la vía de diseminación de esta neoplasia. Debido a la rareza de este tumor no se cuenta con una guía para su tratamiento, y es necesario un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Woodward PJ, Heidenreich A, Looijenga LH, Oosterhuis JW, et al. Tumours of the testis and paratesticular tissue. In: Eble JN, Sauter G, Epstein JI, et al., editors. Pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs. Lyon: IARC Press, 2004;p:217-278.
2. Sumerauer D, Vicha A, Zuntova A, Stejskalova E, et al. Teratoma in a adolescent with malignant transformation into embryonal rhabdomyosarcoma. J Pediatr Hematol Oncol 2006;28:688-692.
3. Erkan Erbay M, Tarhan F, Barisik NO, Kuyumcuoğlu U. A case of testicular rhabdomyosarcoma. Int Urol Nephrol 2004;36:73-75.
4. Alexander F. Pure testicular rhabdomyosarcoma. Br J Cancer 1968;22:498-501.
5. Kumar PV, Khezri A. Pure testicular rhabdomyosarcoma. Br J Urol 1987;59:282.