



Rabdomiosarcoma y tumor del saco de Yolk testicular

Pineda-Murillo J,¹ Sánchez-Bermeo AF,¹ Martínez-Carrillo G,¹ Torres-Aguilar J,¹ Viveros-Contreras C,¹ González-Medina WE²

Resumen

ANTECEDENTES: las neoplasias testiculares tienen características morfológicas y manifestaciones clínicas diversas, representan de 1 a 2% de todos los cánceres malignos del hombre y hasta 10% de todas las enfermedades malignas del sistema genitourinario masculino.

OBJETIVO: reportar la incidencia, diagnóstico, tratamiento y pronóstico del rabdomiosarcoma testicular y tumor del saco vitelino.

CASO CLÍNICO: paciente masculino de 43 años de edad, con padecimiento de ocho meses de evolución caracterizado por aumento de volumen testicular izquierdo, doloroso, de intensidad moderada, irradiado al miembro inferior ipsilateral, con cuadros de remisión y exacerbación, acompañados de dificultad para la ventilación. Se le realizó orquiectomía radical izquierda. El informe histopatológico fue de tumor mixto de células germinales compuesto por tumor de saco vitelino sarcomatoide (50%) y rabdomiosarcoma (30%).

CONCLUSIONES: los rabdomiosarcomas intratesticulares son agresivos e infrecuentes. Es común que al momento del diagnóstico los rabdomiosarcomas se manifiesten con afectación ganglionar o metástasis. El estadio clínico, el tipo histológico y el apego al tratamiento influyen en la evolución natural del cáncer.

PALABRAS CLAVE: rabdomiosarcoma, saco de Yolk, orquiectomía, testicular.

Rev Mex Urol. 2017 January;77(1):50-55.

Rhabdomyosarcoma and yolk sac tumor of the testis

Pineda-Murillo J,¹ Sánchez-Bermeo AF,¹ Martínez-Carrillo G,¹ Torres-Aguilar J,¹ Viveros-Contreras C,¹ González-Medina WE²

Abstract

BACKGROUND: Testicular neoplasias make up a group of tumors with diverse morphologic characteristics and clinical manifestations. They represent approximately 1 to 2% of the malignant cancers in men and up to 10% of all malignant diseases of the male genitourinary system.

¹ Departamento de Urología.

² Departamento de Patología.

Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Recibido: julio 2016

Aceptado: enero 2017

Correspondencia

Dr. Javier Pineda Murillo
xavpineda@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Pineda-Murillo J, Sánchez-Bermeo AF, Martínez-Carrillo G, Torres-Aguilar J, Viveros-Contreras C, González-Medina WE. Rabdomiosarcoma y tumor del saco de Yolk testicular. Rev Mex Urol. 2017 ene;77(1):50-55.



OBJECTIVE: To demonstrate the incidence, diagnosis, treatment, and prognosis of testicular rhabdomyosarcoma and yolk sac tumor.

CLINICAL CASE: A 43-year-old man presented with symptoms of 8-month progression that included an enlarged left testis with moderate pain irradiating to the lower ipsilateral limb with periods of remission and exacerbation and accompanied by difficulty in breathing. He underwent left radical orchiectomy and the histopathology study reported a mixed germ cell tumor composed of a sarcomatoid yolk sac tumor (50%) and rhabdomyosarcoma (30%).

CONCLUSIONS: Intratesticular rhabdomyosarcomas are aggressive and rare and it is common for them to present with lymph node involvement or metastasis at the time of diagnosis. Clinical stage, histologic type, and treatment adherence influence the natural history of the cancer.

KEY WORDS: Rhabdomyosarcoma, Yolk sac, Orchiectomy, Testicular

¹ Departamento de Urología.

² Departamento de Patología.

Hospital Juárez de México, Ciudad de México.

Correspondence

Dr. Javier Pineda Murillo

xavpineda@gmail.com

ANTECEDENTES

Las neoplasias testiculares abarcan un grupo de tumores con características morfológicas y manifestaciones clínicas diversas, que representan alrededor de 1 a 2% de todos los cánceres malignos en los hombres e incluso 10% de todas las enfermedades malignas del sistema genitourinario masculino.¹ La mayor parte de estos tumores aparece en tres grupos de edad: infancia, adolescencia tardía y adultez temprana.² Los tumores pueden originarse de las espermatogonias, del tejido de soporte y de las células intersticiales. Los tumores de células germinales que crecen dentro de los túbulos seminíferos representan 90-95% de todos los tumores testiculares.³ Los tumores puros del saco vitelino, también denominados del seno endodérmico, del saco de Yolk o carcinoma embrionario infantil, representan una fracción muy pequeña de los tumores de células germinales del adulto, pero son más frecuentes en el mediastino y en niños hasta tres años de edad.¹

Los tumores somáticos, incluidos los sarcomas, carcinomas, tumores neuroectodérmicos primitivos, nefroblastomas y tumores carcinoides pueden surgir a partir de los tumores de células germinales. Estas neoplasias pueden verse en tumores de células germinales primarias o en sitios metastásicos. La mayor parte de estos tumores aparece en los teratomas, pero algunos pueden provenir de tumores del saco vitelino y seminomas. La neoplasia somática más asociada con tumores de células germinales testiculares es el sarcoma.⁴ El rabdomiosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en la infancia y adolescencia, con incidencia anual de 4 a 7 casos por millón en menores de 15 años de edad. El rabdomiosarcoma embrionario es común en adultos menores de 30 años.⁵ El traumatismo testicular, la criptorquidia y el estrógeno materno (in útero) se han asociado con su desarrollo.⁶ Los rabdomiosarcomas derivan a partir de elementos mesenquimatosos preexistentes localizados en el tejido teratomatoso, alternativamente pueden surgir de la transformación maligna de las

subpoblaciones de células germinales totipotenciales que muestran diferenciación o de tejidos mesenquimales aledaños (cordón espermático, epidídimo o túnica vaginalis).⁷ Se identifican varios tipos histológicos: embrionario, botrioides, alveolar, pleomórfico y los subtipos fusocelular y esclerosante pseudovascular. El rabdomiosarcoma alveolar es el de mayor agresividad, progresión y mortalidad y puede presentar dos traslocaciones: $t(2;13)$ en más de 50% de los casos y $t(1;13)$ en 22%. El tumor suele difundirse rápidamente a través de la corriente sanguínea y linfática. La presentación clínica tiende a incluir una historia corta de aumento indoloro de volumen escrotal, masa palpable grande (rango 0.2 a 15 cm). Algunos pacientes pueden tener signos o síntomas de enfermedad metastásica caracterizada por dolor de espalda, tos y disnea (metástasis pulmonar), náusea y vómito, dolor óseo o manifestaciones del sistema nervioso central.⁶ Por ultrasonido testicular se demuestra una masa sólida, aunque en ocasiones no se distingue entre formaciones benignas de malignas. El tratamiento quirúrgico y la quimioterapia disminuyen la recurrencia local y en consecuencia mejoran la tasa de supervivencia libre de enfermedad y la supervivencia global en pacientes adultos con metástasis. Los pacientes deben tratarse con un abordaje inguinal, con incisión amplia y ligadura alta del cordón espermático y del testículo. Sin embargo, estas neoplasias se asocian con mayor tasa de recurrencia, disminución de la tasa libre de enfermedad y supervivencia global.⁴

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 43 años de edad, con antecedente heredofamiliar de abuela materna que falleció a consecuencia de un carcinoma cérvicouterino. Sin antecedentes personales patológicos. Acudió a la consulta debido a un padecimiento de ocho meses de evolución caracterizado por aumento de volumen testicular izquierdo, doloroso, de intensidad moderada,

irradiado al miembro inferior ipsilateral, con cuadros de remisión y exacerbación, acompañado de dificultad para la ventilación y pérdida de peso. A la exploración física el paciente se encontró de constitución mesomórfica, con una capacidad funcional ECOG II, signos vitales con frecuencia cardíaca de 90 latidos por minuto, y respiratoria de 24 por minuto, temperatura de 36.7°C y tensión arterial de 120-70 mmHg, tórax con campos pulmonares con disminución del murmullo vesicular a la auscultación y matidez a la percusión en el hemitórax izquierdo, abdomen sin alteraciones. El testículo izquierdo estaba intraescrotal, aumentado de volumen, de 15x10x8 cm, de bordes irregulares y superficie lisa, pétreo e indoloro, con cordón espermático ipsilateral aumentado de volumen y consistencia. El testículo derecho intraescrotal midió 3x2x2 cm, con el cordón espermático ipsilateral, sin alteraciones. En ninguna de las regiones inguinales se palparon ganglios. Se solicitó la cuantificación de los marcadores tumorales pre-operatorios: alfa-fetoproteína (AFP) 1.87 UI/mL, fracción β de gonadotropina coriónica humana (β -GCH) 1.20 mUI/mL y deshidrogenasa láctica (DHL) 1739 UI/L. La radiografía de tórax mostró imágenes sugerentes de metástasis pulmonares. El ultrasonido testicular mostró al testículo derecho con microlitiasis y el izquierdo con parénquima heteroecogénico (Figura 1). La tomografía tórax-abdomino-pélvica simple y contrastada mostró metástasis pulmonares y pleurales, derrame pleural izquierdo paraneoplásico, lesión infiltrativa metastásica del cuerpo vertebral de L2 y actividad ganglionar en el tórax, abdomen y retroperitoneo (Figura 2). Se le realizó orquiectomía radical izquierda. El resultado histopatológico notificó que se trataba de un tumor mixto de células germinales de 11 cm de diámetro mayor, compuesto por un tumor de saco vitelino sarcomatoide (50%), rabdomiosarcoma (30%), carcinoma embrionario (10%) y teratoma (10%), invasión linfovascular e intersticial del cordón espermático con mar-

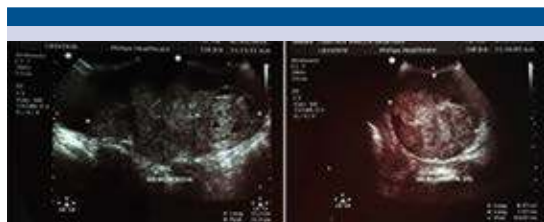


Figura 1. Ultrasonido testicular: parénquima testicular izquierdo heteroecogénico.

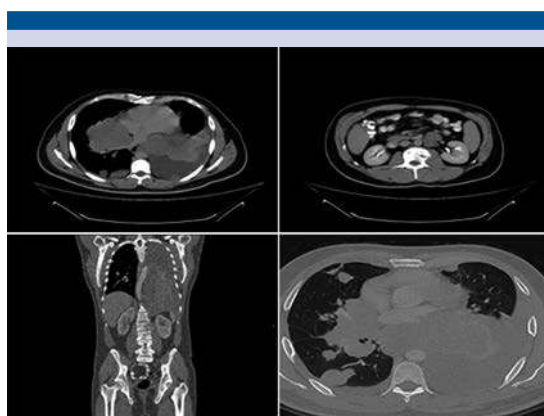


Figura 2. Tomografía axial computada tóraco-abdomino-pélvica en fase simple y contrastada: metástasis pleurales, pulmonares, óseas, derrame pleural izquierdo y actividad ganglionar.

gen quirúrgico positivo, epidídimo y rete testis infiltrados por neoplasia (Figuras 3 y 4). Los marcadores tumorales pos-operatorios (TNM, 7ª ed., 2010 de la *American Joint Committee on Cancer*) reportaron: T3N2M1bS2 estadio clínico IIIC y se inició el tratamiento de acuerdo con el sistema de clasificación de grupos de riesgo del *International Germ Cell Cancer Collaborative Group* (IGCCCG) con quimioterapia de primera línea con bleomicina, etopósido y cisplatino (BEP) por cuatro ciclos. En la actualidad el paciente permanece en tratamiento multidisciplinario por oncología y urología en espera de valorar la respuesta a tratamiento inicial.



Figura 3. Pieza macroscópica: espécimen de 400 g con dimensiones de 11x9x9 cm sólida y marrón con cordón espermático de 9x3x2 cm ahulado.

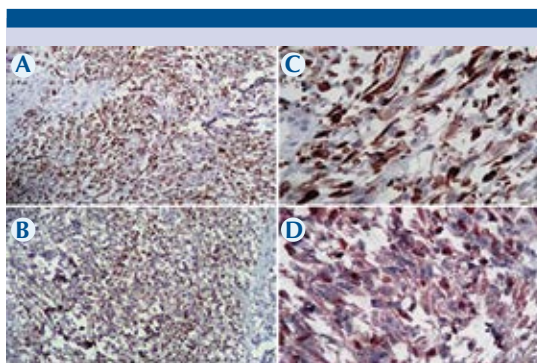


Figura 4. A y B. Inmunotinción para desmina positiva, intensa y difusa en las células neoplásicas. C y D. Inmunotinción para miogenina heterogénea, difusa y nuclear.

DISCUSIÓN

Los tumores del saco vitelino pueden manifestarse en patrones glandular, papilar o microquístico. Desde el punto de vista macroscópico se caracterizan por su aspecto homogéneo, mucinoso, de color blanco amarillento. Desde la perspectiva microscópica muestran una trama reticular de células cúbicas o elongadas de tamaño medio. En aproximadamente 50% de los tumores pueden verse estructuras que se semejan a los senos endodérmicos “cuerpos de Schiller-Duval”, que

constan de un centro mesodérmico con un capilar central y una capa visceral y parietal de células parecidas a los glomérulos primitivos, en el interior y fuera del citoplasma se hallan glóbulos eosinófilos pseudohialinos en los que puede demostrarse la alfa-fetoproteína y alfa1-antitripsina por tinción.⁸ La detección de los sarcomas se logra mediante disección y seccionamiento a fondo de la neoplasia, incluyendo todas las áreas con nódulos o engrosamientos. En sus características histológicas se encuentran células fusiformes con núcleos atípicos y elongados, cromatina dispersa, figuras mitóticas ocasionales y atípicas, importante deposición de matriz intersticial mixoide, hiperchromatismo nuclear, nucléolos prominentes y estrías intracitoplasmáticas. Los rhabdomyosarcomas contienen rhabdomioblastos con abundante citoplasma eosinófilo dispersos entre pequeñas células azules redondas, con numerosas mitosis.⁴ Las tinciones por inmunohistoquímica representan una herramienta fundamental en la identificación de la línea celular de todas estas lesiones. Los anticuerpos antidesmina, queratina, actina, vimentina, proteína S-100 y mioglobina se han utilizado como marcadores. La mioglobina es un marcador sensible que solo se encuentra en rhabdomioblastos diferenciados. La miogenina y el MyoD1, que reconocen proteínas nucleares de la familia de factores de transcripción, son sensibles y específicos para los rhabdomyosarcomas.^{5,9,11} En este tipo de sarcomas la quimioterapia suele ser eficaz y, en la actualidad, para rhabdomyosarcomas se prescriben vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida (VAC) y regímenes de ifosfamida, vincristina y actinomicina-D (IVA). En los pacientes con tumores de células germinales no seminomatosos metastásicos, de pronóstico malo, (etapa IIIC), entre 20 y 30% no consiguen la curación con el cisplatino convencional y menos de la mitad experimenta una respuesta completa duradera con cuatro ciclos de BEP. El régimen de quimioterapia convencional para pacientes de alto riesgo es de cuatro ciclos de BEP. El régimen con VIP (etopósido, ifosfamida,

cisplatino) se comparó con BEP y se encontró que éste es más tóxico en comparación con BEP, pero igualmente eficaz. Por lo tanto, pueden indicarse cuatro ciclos de VIP en pacientes que no toleran la bleomicina.¹² En ocasiones, la cirugía para lesiones metastásicas es eficaz en pacientes seleccionados. Y para los pacientes con tumores inicialmente irresecables después de la quimioterapia inicial debe considerarse un procedimiento de segunda exploración.⁵ El rhabdomyosarcoma lo hace no sensible a radioterapia, empeora el pronóstico y hace de la quimioterapia el tratamiento de elección.³ Existe controversia en la necesidad de practicar una linfadenectomía sistemática pues se sabe que 19-38% de los tumores tienen afectación de ganglios linfáticos al momento del diagnóstico, aunque puede tener indicación en la citorreducción de nodos, posterior a la quimioterapia.^{10,13} Incluso hasta 80% de los pacientes resultan con metástasis. El pronóstico de los pacientes es pobre, con una tasa de recurrencia incluso de 86% y una tasa de supervivencia global de 58 a 65%, específicamente de 68% a 1 año y 30% a 5 años.^{7,13} Llama la atención cómo un tumor tan fácilmente accesible y superficialmente palpable escapa a la detección hasta una fase muy avanzada de su presentación. La explicación más probable para el retraso en el diagnóstico es la presentación insidiosa y la falta de signos manifiestos.

CONCLUSIÓN

Más de 50% de los tumores de células germinales incluye más de dos tipos de estirpe celular. Los rhabdomyosarcomas intratesticulares son agresivos e infrecuentes. Es común que al momento del diagnóstico los rhabdomyosarcomas hayan afectado los ganglios o exista metástasis lo que los hace susceptibles de ser tratados con quimioterapia. El estadio clínico, el tipo histológico y el apego al tratamiento influyen en la evolución natural del cáncer. El tratamiento multidisciplinario mejora el pronóstico de esta enfermedad.



Financiamiento

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Stephenson A, Gilligan T. Neoplasias de los testículos. Campbell-Walsh (Autores). Urología. Vol. 1. 10ª ed. México: Editorial Médica Panamericana, 2015; 845-882.
2. Stamatou K, Papadopoulos P, Perlepes G, et al. Mixed germ cell tumor of the testicle with rhabdomyosarcomatous component: a case report. *Cases Journal* 2009; 2:9299: 10.1186/1757-1626.
3. Martínez Arroyo C, Rojas Buendía L, Viveros Elías JM, et al. Rabdomiosarcoma de tumor germinal intratesticular asociado a seminoma. *Rev Mex Urol* 2003; 63(1): 36-39.
4. Michael H. Somatic Neoplasms Arising in Germ Cell Tumors. *Pathology Case Reviews* 2005; 10: 181-185.
5. Mejía-Salas JA, Sánchez-Corona H, Priego-Niño A, et al. Rabdomiosarcoma testicular primario: reporte de un caso. *J. Ciruj* 2015; 09.007.
6. N. Manasseh A, O. Echejoh GA, Silas O, et al. Testicular embryonal rhabdomyosarcoma: A case report. *Int. J. Med. Med. Sci.* 2009; 1(11): 470-472.
7. Korfel A, Fischer L, Foss H-D, et al. Testicular germ cell tumor with rhabdomyosarcoma successfully treated by disease-adapted chemotherapy including high-dose chemotherapy: case report and review of the literature. *Bone Marrow Transplantation* 2001; 28: 787-789.
8. Epstein JI. Tracto urinario inferior y sistema genital masculino. Kumar V, Abbas A, Fausto N (Autores). Robbins y Cotran Patología Estructural y Funcional. 7ª ed. Barcelona: Elsevier, 2008;1025-1061.
9. Lovrić E, Bobonj Hižak D, Perić Balja M, et al. An unusual mixed germ cell tumor of the testis consisting of rhabdomyosarcoma, mature teratoma and yolk sac tumor. *Asian J Androl* 2010; 12: 451-452.
10. Ahsaini M, Kassogué A, Tazi MF, et al. Early Local Recurrence of a Pure Embryonal Rhabdomyosarcoma of the Testis Successfully Managed with Local Resection Associated with Lymphadenectomy and Adjuvant Chemotherapy. *J. Afr. Cancer* 2014; 6: 115-118.
11. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. Lyon: IARC Press, 2004.
12. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/testicular.pdf. Consultado el 16 de julio de 2016.
13. Erkan Erbay M, Tarhan F, Özdemir Barışık N, et al. A case of testicular rhabdomyosarcoma. *Int Urol Nephrol* 2004;36:73-75.

AVISO PARA LOS AUTORES

Revista Mexicana de Urología tiene una nueva plataforma de gestión para envío de artículos. En: <https://www.revisionporpares.com/index.php/RMUrol> podrá inscribirse en nuestra base de datos administrada por el sistema *Open Journal System* (OJS) que ofrece las siguientes ventajas para los autores:

- Subir sus artículos directamente al sistema.
- Conocer, en cualquier momento, el estado de los artículos enviados, es decir, si ya fueron asignados a un revisor, aceptados con o sin cambios, o rechazados.
- Participar en el proceso editorial corrigiendo y modificando sus artículos hasta su aceptación final.