



CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Rabdomiosarcoma testicular primario: reporte de un caso



Jesús Alberto Mejía-Salas*, Hugo Sánchez-Corona, Alejandro Priego-Niño, Edgar Cárdenas-Rodríguez y José Antonio Sánchez-Galindo

Servicio de Urología, Instituto Mexicano del Seguro Social, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Manuel Ávila Camacho, Puebla, Puebla, México

Recibido el 5 de mayo de 2015; aceptado el 9 de septiembre de 2015
Disponible en Internet el 8 de enero de 2016

PALABRAS CLAVE

Rabdomiosarcoma primario;
Sarcoma testicular;
Tratamiento de rabdomiosarcoma

Resumen

Antecedentes: El rabdomiosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más común en la infancia y adolescencia, con incidencia anual de 4 a 7 casos por millón de niños de 15 años de edad. El rabdomiosarcoma embrionario es común en adultos menores de 30 años, y se presenta usualmente como una masa indolora, palpable grande (> 5 cm). La sobrevida en el caso de hombres con sarcoma paratesticular es aproximadamente del 50%.

Caso clínico: Paciente masculino de 27 años de edad, sin antecedentes de importancia. Acude a consulta por presentar 3 años con aumento de volumen testicular izquierdo, indoloro. A la exploración física del testículo izquierdo, es intraescrotal con aumentado de volumen, con dimensiones de 20 × 12 × 8 cm, pétreo y con ganglio en región inguinal izquierda indurado de 2 × 2 cm. Microscópicamente, con patrón de rabdomiosarcoma embrionario y ganglio inguinal izquierdo con metástasis de rabdomiosarcoma embrionario.

Conclusión: El diagnóstico temprano de los tumores testiculares, y en especial de los rabdomiosarcomas intratesticulares primarios, así como el tratamiento quirúrgico agresivo en combinación con la quimioterapia disminuyen la incidencia de recurrencia local y podrían mejorar la tasa de supervivencia libre de enfermedad y la supervivencia global en pacientes adultos con metástasis.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia: Calle La Imagen No. 81, Col. La Cruz, 62790 Xochitepec, Morelos, México. Teléfono: +044 333 661 2813.
Correo electrónico: imothep.7@hotmail.com (J.A. Mejía-Salas).

KEYWORDS

Primary
rhabdomyosarcoma;
Testicular sarcoma;
Rhabdomyosarcoma
treatment

Primary testicular rhabdomyosarcoma: A case report**Abstract**

Background: Rhabdomyosarcoma is the most common sarcoma of soft tissues in childhood and adolescence, with an annual incidence of 4-7 cases per million children aged 15. Embryonal rhabdomyosarcoma is common in adults younger than 30 years, and are usually presented as a large painless, palpable mass (> 5 cm). Survival in the case of paratesticular sarcoma in men is approximately 50%.

Clinical case: Male 27 years of age with no history of importance, was seen in a clinic with an increased, painless, left testicular volume 3 years onset. Intrascrotal left testicle increased volume, with dimensions of $20 \times 12 \times 8$ cm, a stone and left inguinal node in induratum measuring 2×2 cm. Microscopically, it showed a pattern of an embryonal rhabdomyosarcoma with left inguinal node metastases.

Conclusion: Early diagnosis of testicular tumours, and especially of primary intratesticular rhabdomyosarcomas, and aggressive surgical treatment in combination with chemotherapy reduces the incidence of local recurrence and may improve the rate of disease-free survival and overall survival in adult patients with metastases.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

El rhabdomyosarcoma es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en la infancia y la adolescencia, con una incidencia anual de 4 a 7 casos por millón en menores de 15 años de edad¹. La etiología de los rhabdomyosarcomas intratesticulares primarios puros es incierta^{2,3}. Son extremadamente raros, con solo 14 casos reportados en la literatura³⁻⁸.

El rhabdomyosarcoma embrionario es común en adultos menores de 30 años y se presenta usualmente como una masa indolora, palpable grande (> 5 cm). Por ultrasonido testicular se demuestra una masa sólida, aunque en ocasiones no se distingue entre benigno y maligno.

Debe ser manejado por un abordaje inguinal con incisión amplia y ligadura alta del cordón espermático y del testículo. Existen pocas publicaciones que informen sobre los resultados del tratamiento de rhabdomyosarcomas intratesticulares; recientemente se publicaron 6 casos de rhabdomyosarcoma intratesticular primario en el adulto, en los que se utilizaron estrategias quirúrgicas agresivas y quimioterapia con lo cual disminuyó la recurrencia local y en consecuencia mejoró la tasa de supervivencia libre de enfermedad y la supervivencia global en pacientes adultos con metástasis⁸. La sobrevida en el sarcoma paratesticular es aproximadamente del 50%².

El objetivo es presentar un caso clínico de un rhabdomyosarcoma testicular primario en adulto, su agresividad y su manejo.

Caso clínico

Paciente masculino de 27 años de edad, el cual se presentó en consulta por aumento de volumen indoloro del testículo izquierdo de 3 años de evolución, agregándose hace 6 meses dolor en hemiabdomen izquierdo acompañado de náuseas, vómitos posprandiales mediatos y pérdida de peso de 12 kg en los 2 últimos meses. Físicamente con un Karnofsky 50%,

el abdomen aumentado de volumen a expensas del tumor que abarca hemiabdomen izquierdo, presenta dolor a la palpación y está fijo a planos profundos. El testículo derecho intraescrotal con dimensiones de $4 \times 3 \times 2$ cm, de consistencia normal, cordón espermático normal; testículo izquierdo intraescrotal aumentado de volumen, con dimensiones de $20 \times 12 \times 8$ cm, pétreo, de bordes irregulares, móvil dentro de bolsa testicular, no doloroso a la palpación y cordón espermático normal a la palpación. Se palpa ganglio en región inguinal izquierda indurado de 2×2 cm.

En el protocolo de estudio para tumores testiculares se cuenta con marcadores tumorales prequirúrgicos alfafeto-proteína (AFP) 1.39 UI/ml, gonadotropina coriónica humana fracción beta (GCH-b) 3.7 mUI/ml y deshidrogenasa láctica (DHL) 524 UI/l. Radiografía de tórax sin imágenes sugestivas de metástasis pulmonares ni en el mediastino. La imagen de ultrasonido testicular se muestra en la [figura 1](#). La tomografía axial computada de abdomen y pelvis simple muestra conglomerado ganglionar paraaórtico que abarca desde la arteria mesentérica inferior hasta el hueso pélvico, que condiciona ectasia pielocalicial severa de riñón izquierdo ([fig. 2](#)).

Se realizó el 4 de diciembre de 2014 colocación de catéter doble J izquierdo y orquiectomía radical izquierda, con hallazgo quirúrgico de tumor testicular izquierdo de $18 \times 11 \times 8$ cm de consistencia pétrea sin invasión a escroto, cordón espermático congestivo, ganglio inguinal indurado de 2×3 cm.

El reporte histopatológico oficial notificó macroscópicamente pieza quirúrgica de 17.5×11 cm de color café, con tumor de aspecto neoplásico en su interior de 13 cm de color blanco-grisáceo con áreas de necrosis, cordón espermático de 9 cm congestivo. Ganglio inguinal izquierdo de 5.5 cm, color gris, de aspecto neoplásico. Microscópicamente se observa un rhabdomyosarcoma embrionario de 13 cm, desmina positivo y ganglio inguinal izquierdo con metástasis de rhabdomyosarcoma embrionario ([figs. 3-5](#)).

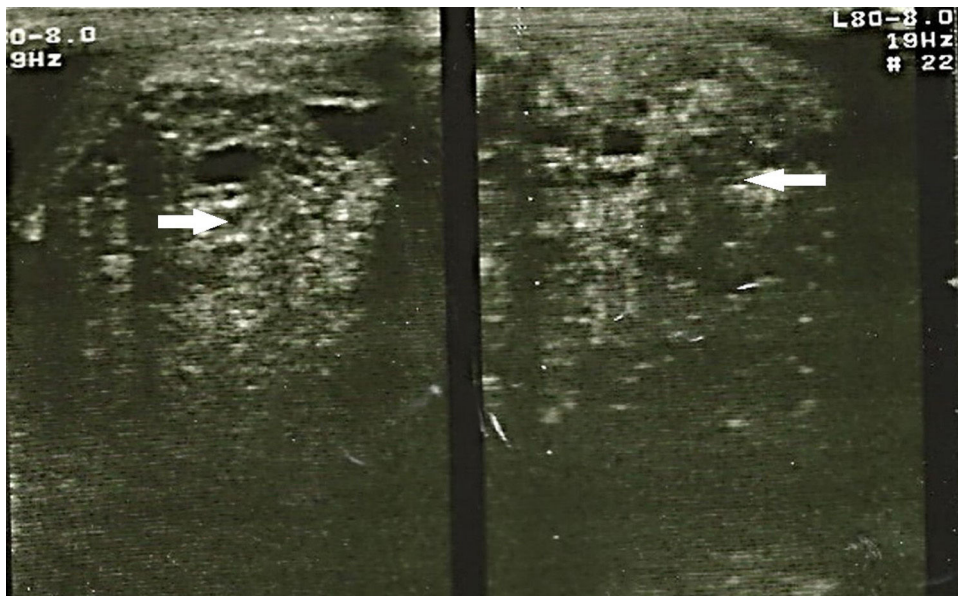


Figura 1 Imagen de ultrasonido testicular bilateral en la cual se observa testículo izquierdo heteroecogénico, trabeculado en tercio superior e imágenes quísticas y multifocales, con dimensiones de $25 \times 18 \times 20$ cm.

Los marcadores tumorales a los 7 días posteriores a la orquiectomía radical izquierda realizados mostraron AFP 1.04 UI/mL, (GCH-b) 3.93 mUI/mL y DHL 497 UI/L. Otros estudios solicitados fueron hemoglobina 10.2 g/dL, hematocrito 31.3%, glucosa 90 mg/dL, urea 91 mg/dL, creatinina 3.9 mg/dL, con depuración de creatinina en orina de 24 h de 59 mL/min.

Se estadificó el tumor del paciente como un pT2 N3 M0 en estadio clínico IIIC, por lo que ofreció quimioterapia a base de ifosfamida y epirrubicina. Sin embargo, el paciente falleció 2 semanas posteriores a la intervención quirúrgica, antes del primer ciclo de quimioterapia, por abandono del paciente.

Discusión

Los rabdomiosarcomas intratesticulares primarios son extremadamente raros y agresivos, con solo 20 casos reportados en la literatura hasta la fecha¹⁻⁹.

Los rabdomiosarcomas intratesticulares primarios se presentan como masa indolora intraescrotal en los pacientes

adultos. Los niveles séricos de AFP, GCH-b y DHL son normales entre los casos. Aspecto macroscópico, microscópico e inmunohistoquímico son las normas de oro para el diagnóstico de rabdomiosarcoma y distinguen el rabdomiosarcoma intratesticular del rabdomiosarcoma espinal paratesticular o espermático^{1,6,9}.

Es común que al momento del diagnóstico los rabdomiosarcomas presenten afección ganglionar o metástasis. El tratamiento multidisciplinario mejora el pronóstico de esta enfermedad¹⁰.

Histológicamente, se identifican varios tipos: el embrionario, el botrioides (variante del embrionario), el alveolar (con su variante sólida), el pleomórfico y los subtipos como el fusocelular y el esclerosante pseudovasculoso. El rabdomiosarcoma alveolar es más agresivo, rápidamente progresivo, con frecuencia presenta metástasis tempranas y ocasiona elevada mortalidad en comparación con el rabdomiosarcoma embrionario¹¹⁻¹⁴.

La inmunohistoquímica representa una herramienta importante en la identificación de la línea celular de todas estas lesiones. Los anticuerpos antidesmina, actina

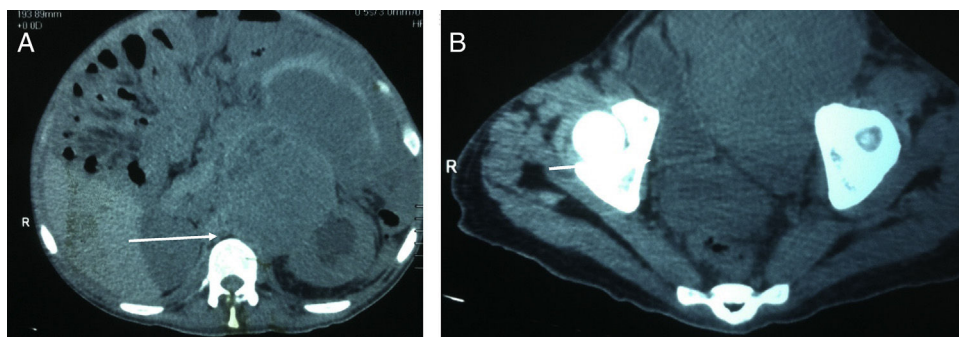


Figura 2 Tomografía axial computada abdominopélvica A) Conglomerado ganglionar paraaórtico que desplaza estructuras vasculares y condiciona ectasia pielocalicial izquierda. B) Actividad tumoral ganglionar de la arteria ilíaca común e ilíaca interna izquierda que condiciona desplazamiento de la vejiga.

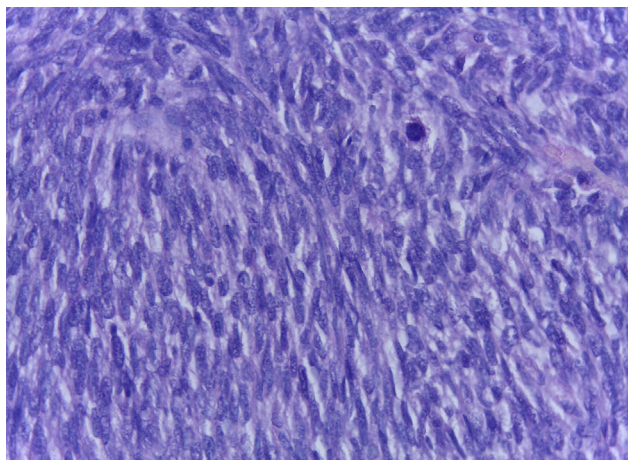


Figura 3 Hematoxilina eosina. Tumor testicular con características predominantemente fusiformes (10×).

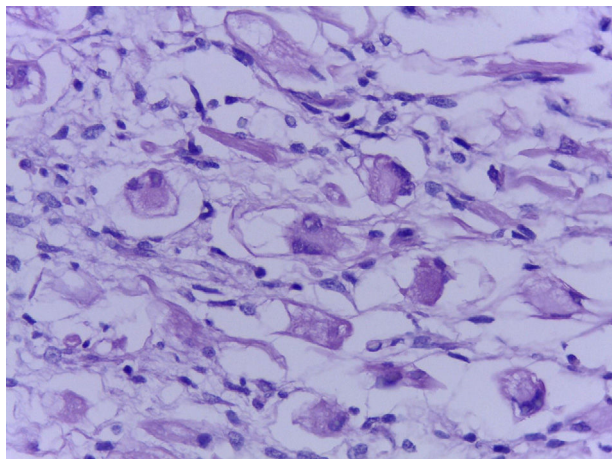


Figura 4 Hematoxilina eosina. Rabdomioblastos con núcleo grande, nucléolo prominente, citoplasma brillante con estrías entrecruzadas.

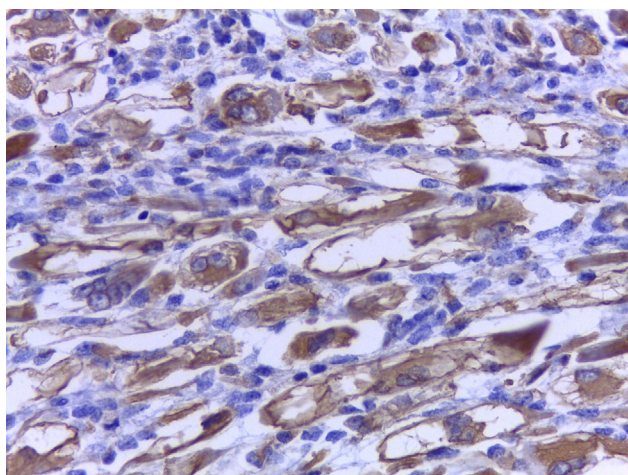


Figura 5 Inmunohistoquímica. Tinción de desmina positiva en células tumorales fusiforme (40×).

y mioglobina han sido utilizados como marcadores musculares. La mioglobina es un marcador más sensible, pues se presenta solo en rabdomioblastos diferenciados. Sin embargo, se debe tener presente que la mioglobina con frecuencia puede ser negativa en rabdomyosarcomas poco diferenciados. La actina sarcomérica solo se presenta en rabdomioblastos bien diferenciados y ha sido descrita ocasionalmente en leiomyosarcomas. La miogenina y el MyoD1, que reconocen proteínas nucleares de la familia de factores de transcripción, son sensibles y específicos para los rabdomyosarcomas^{12,13}.

El rabdomyosarcoma alveolar puede presentar 2 traslocaciones: t (2;13) en más del 50% de los casos y t (1;13) en el 22%, traslocaciones que no están presentes en otros tipos de rabdomyosarcoma¹¹.

La orquiectomía radical es obligatoria en todos los pacientes, cumpliendo los principios de resección completa del tumor primario. Los adultos tienen una mayor probabilidad de enfermedad retroperitoneal en el cáncer testicular, por lo que se propone en estos casos la linfadenectomía retroperitoneal. Es necesaria para los casos de adultos, incluso con ganglios linfáticos libres de la enfermedad en los estudios de imagen preoperatorios¹⁵.

La quimioterapia es generalmente eficaz en este tipo de sarcomas y, en la actualidad, siguen siendo la base del tratamiento para rabdomyosarcomas la vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida (VAC) y regímenes de ifosfamida, vincristina y actinomicina-D (IVA)¹⁶; sin embargo, si estos regímenes se aplican al paciente adulto, una alta dosis de vincristina (máxima dosis 2 mg/cuerpo) debe ser dada y, así, por lo general la dosis de vincristina es relativamente reducida (intensidad de la dosis relativa baja). En consecuencia, el efecto de la quimioterapia se ve afectado en los pacientes adultos con rabdomyosarcoma y el pronóstico de estos es muy pobre. En esta situación, la cirugía para lesiones metastásicas en ocasiones es eficaz en pacientes seleccionados. Y para los pacientes cuyos tumores se consideran inicialmente irresecables, un procedimiento de segunda exploración debe ser considerado después de la quimioterapia inicial^{8,15}.

En adultos, en los rabdomyosarcomas de vejiga y próstata, la radioterapia adyuvante no está considerada como necesaria cuando el paciente ha tenido una resección quirúrgica completa y quimioterapia adyuvante^{17,18}.

La radioterapia se recomienda con mayor frecuencia para controlar la recurrencia local de rabdomyosarcomas o para histología desfavorable, como rabdomyosarcoma alveolar^{19,20}.

Conclusiones

Los rabdomyosarcomas intratesticulares primarios son raros, con solo 20 casos reportados en la literatura mundial, por lo cual el conocimiento de este tipo de tumores es escaso. Se ha reportado en series recientes que el diagnóstico temprano de los tumores testiculares, y en especial de los rabdomyosarcomas intratesticulares primarios, así como el tratamiento quirúrgico agresivo en combinación con la quimioterapia disminuyen la incidencia de recurrencia local y podrían mejorar la tasa de supervivencia libre de enfermedad y la supervivencia global en pacientes adultos con metástasis.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Dagher R, Helman L. Rhabdomyosarcoma: An overview. *Oncologist*. 1999;4:33-44.
2. Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. Campbell-Walsh urology, Chapter 34, vol. 1, 10 ed. EE. UU.: Elsevier Saunders; 2012; p. 837-870.
3. Erbay ME, Tarhan F, Barışık NO, Kuyumcuoğlu U. A case of testicular rhabdomyosarcoma. *Int Urol Nephrol*. 2004;36:73-5.
4. Chung JM, Lim YT, Lee SD. Infantile testicular rhabdomyosarcoma. *Urology*. 2007;69:1208e13-5.
5. Arthur E, Davis JR. Rhabdomyosarcoma of the testicle. *J Urol*. 1962;87:148-54.
6. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol*. 1991;68:418-20.
7. Kostakopoulos A, Delakas D, Delivelotis CH, Dimopoulos MA, Sofras F. Rhabdomyosarcoma of the testis. *Acta Urol Belg*. 1989;57:863-5.
8. Liu ZW, Zhang XQ, Hou GL, Zhang ZL, Qin ZK, Han H, et al. Primary adult intratesticular rhabdomyosarcoma: Results of the treatment of 6 cases. *Int J Urol*. 2011;18:171-4.
9. Shimamoto K, Tanji N, Ozaw A, Sasaki T, Ikeda T, Iseda T, et al. Intrascrotal rhabdomyosarcoma in adult: A case report. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi*. 2009;100:545-9.
10. Meyer WH, Spunt SL. Soft tissue sarcomas of childhood. *Cancer Treat Rev*. 2004;30:269-80.
11. Setterfield J, Sciort R, Debiec-Rychter M, Robson A, Calonje E. Primary cutaneous epidermotropic alveolar rhabdomyosarcoma with t(2;13) in an elderly woman: Case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:938-44.
12. Brecher AR, Reyes Mugica M, Kamino H, Wu CM. Congenital primary cutaneous rhabdomyosarcoma in a neonate. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:335-8.
13. Lambert I, Debiec-Rychter M, Dubin M, Sciort R. Solid alveolar rhabdomyosarcoma originating from the urinary bladder in an adult. Diagnostic value of molecular genetics. *Histopathology*. 2004;44:508-10.
14. Sebire NJ, Malone M. Myogenin and MyoD1 expression in paediatric rhabdomyosarcomas. *J Clin Pathol*. 2003;56:412-6.
15. Wiener ES, Anderson JR, Ojima JI, Lobe TE, Paidas C, Andrassy RJ, et al. Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: Is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma? *Semin Pediatr Surg*. 2001;10:146-52.
16. Ruymann FB. The development of VAC chemotherapy in rhabdomyosarcoma: What does one do for an encore? *Curr Oncol Rep*. 2003;5:505-9.
17. Sexton WJ, Lance RE, Reyes AO, Pisters PW, Tu SM, Pisters LL. Adult prostate sarcoma: The M.D. Anderson Cancer Center Experience. *J Urol*. 2001;166:521-5.
18. Spiess PE, Wassim K, Steinberg JR, Tomasz T, Hernandez M, Tibbs RF, et al. Review of the M. D. Anderson experience in the treatment of bladder sarcoma. *Urol Oncol*. 2007;25:38-45.
19. Wolden SL, Anderson JR, Crist WM, Breneman JC, Wharam MD, Wiener ES Jr, et al. Indications for radiotherapy and chemotherapy after complete resection in rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I to III. *J Clin Oncol*. 1999;17:3468-75.
20. Viswanathan AN, Grier HE, Litman HJ, Perez-Atayde A, Tarbell NJ, Neuberg D, et al. Outcome for children with group III rhabdomyosarcoma treated with or without radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2004;58:1208-14.