

CASO CLÍNICO

Seudopriapismo secundario a invasión linfática en paciente con adenocarcinoma de *rete testis*



Geraldine Scott Pabon^{a,*}, Luis Fiter Gómez^a y María Teresa Manzano Peña^b

^a Servicio de Urología, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

Recibido el 28 de junio de 2017; aceptado el 28 de octubre de 2017

Disponible en Internet el 15 de marzo de 2018

PALABRAS CLAVE

Carcinoma;
Rete testis;
Seudopriapismo

Resumen Presentamos el primer caso clínico publicado de metástasis peneana de carcinoma de la *rete testis*. Varón de 62 años de edad sometido a orquitectomía por tumoración testicular izquierda con resultado anatomopatológico de carcinoma de la *rete testis*. Diez meses tras quimioterapia, desarrolló un cuadro deseudopriapismo secundario a infiltración linfática de un carcinoma pobremente diferenciado en muestras tomadas en glánde y prepucio durante cirugía de *shunt* según técnica de Winter y circuncisión.

El estudio inmunohistoquímico confirmó que se trataba de una metástasis del tumor testicular primario, con positividad para EMA y negatividad para AFP, PLAP y CD117, además de la negatividad para CD30 que excluían el diagnóstico de otros tumores y apoyaban el carcinoma de la *rete testis* metastásico. Tumor poco frecuente pero altamente agresivo, con mala evolución por su diagnóstico tardío y mala respuesta a las opciones terapéuticas habituales. Nuestro paciente falleció al mes de la cirugía.

© 2018 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Carcinoma;
Rete testis;
Pseudopriapism

Secondary pseudopriapism after lymphatic invasion in a patient with adenocarcinoma of the rete testis

Abstract We present a case, the first ever published to our knowledge, of penile metastasis from rete testis adenocarcinoma. 62 years old male, who underwent orchietomy for left testicular mass. Pathology results reveal rete testis adenocarcinoma. Ten months

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: geralscott@hotmail.com (G. Scott Pabon).

after chemotherapy, show up a pseudopriapism as a consequence of lymphatic infiltration from low differentiated carcinoma in the biopsy of the glans and foreskin taken during shunt surgery and circumcision.

Immunohistochemistry revealed that was a primary testicular tumor metastasis, positivity for EMA, negativity for AFP, PLAP, CD117 and CD30 was seen, supporting the diagnosed of metastatic rete testis adenocarcinoma and excluding other tumors. Rare but highly aggressive tumor, poor prognosis because late diagnosis and bad response to adjuvant surgical or chemotherapeutic treatment. The patient dies one month after the surgery.

© 2018 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El adenocarcinoma de *rete testis* es una enfermedad poco frecuente. Se han comunicado menos de 70 casos en la literatura¹. Su incidencia es mayor a partir de los 60 años, con un rango de edad de 20 a 89 en los casos clínicos publicados². Su clínica es inespecífica, por lo que el diagnóstico se realiza por exclusión de otros tumores y se confirma por los hallazgos anatomopatológicos³. Se trata de un tumor muy agresivo con una tasa de supervivencia reportada del 13% a 5 años⁴. Con frecuencia puede infiltrar la piel del escroto, el pene o el periné o comenzar con metástasis pulmonares o hepáticas⁵.

La enfermedad metastásica en pene es rara, la mayor parte de los casos descritos son debidos a tumores primarios de órganos pélvicos, siendo los más frecuentes los tumores vesicales y prostáticos. Clínicamente puede manifestarse en un inicio como nódulos peneanos, lesiones cutáneas y priapismo⁶.

Presentamos un caso de carcinoma de la *rete testis* que desarrolló un seudopriapismo secundario a invasión linfática metastásica del glande.

Caso clínico

Paciente de 62 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, broncopatía crónica y dislipemia. Tras un episodio de orquiepididimitis izquierda se realiza ecografía testicular que muestra lesión hipocóica de 31 mm con zona quística, en el polo inferior con aumento de la vascularización y otra de 13 mm en polo inferior sugestivas de neoplasia testicular (fig. 1). La alfafetoproteína y BHCG fueron negativas, aunque en el estudio de extensión se apreciaron adenopatías retroperitoneales menores de 2 cm y paraesofágica de 26 mm sugestivos de malignidad. Fue sometido a orquiectomía radical izquierda sin incidencias. figs. 1-3

La pieza fue informada como tumoración testicular no seminomatosa que infiltraba *rete testis*, epidídimo y cordón espermático (T3 según la clasificación TNM). El patrón inmunohistoquímico EMA positiva y negativo para AFP, PLAP, CD30 y CD117, sugería que se trataba de un carcinoma de *rete testis* (fig. 2).

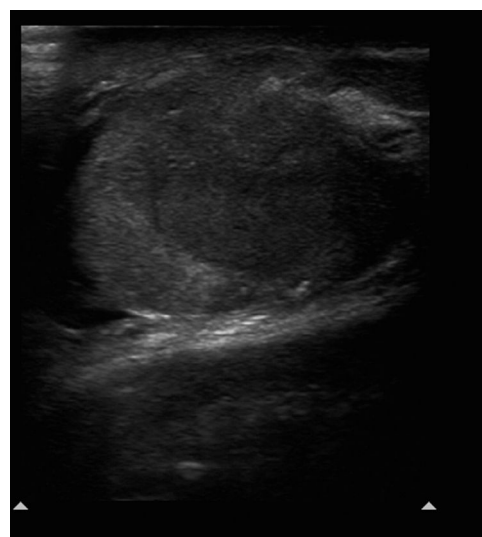


Figura 1 Tumor testicular hipocogénico polo inferior.

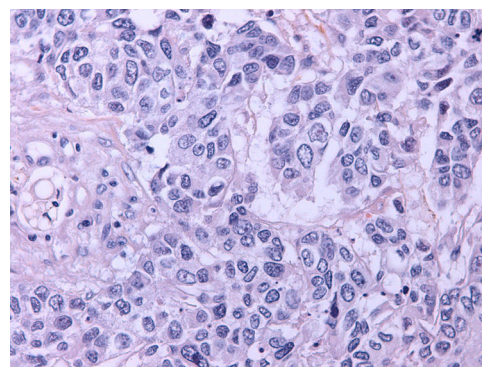


Figura 2 Tejido prepucial: infiltración linfática adenocarcinoma.

Derivado al servicio de oncología para iniciar tratamiento adyuvante quimioterápico. Seguimiento estricto en dicho servicio, y alterno con el nuestro, pruebas de imagen (tomografía computarizada), analítica y consultas trimestrales. Se evidenció en prueba de imagen lesiones pulmonares múltiples de nueva aparición sugestiva de metástasis, en

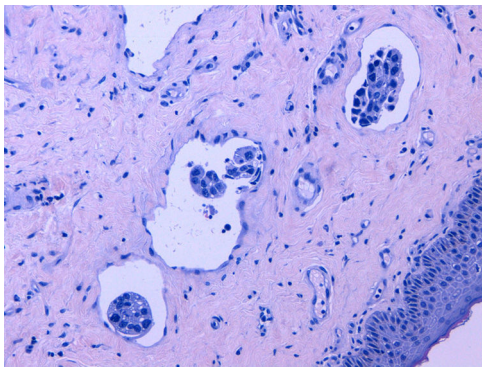


Figura 3 Adenocarcinoma de la rete testis. Invasión linfática.

crecimiento a pesar del tratamiento quimioterápico. Diez meses después acude a urgencias con induración dolorosa del pene de 20 días de evolución. Refiere episodios similares con resolución espontánea en los últimos 3 meses, sin antecedentes traumáticos o uretrorragia.

En la exploración se palpa glándula y cuerpo de pene indurados, y muy dolorosos, así como fimosis puntiforme. Se realiza eco-Doppler que muestra cuerpos cavernosos de ecogenidad homogénea, sin apreciarse lesiones focales y arterias cavernosas permeables. Bajo sospecha de priapismo isquémico se realiza aspiración e irrigación de los cuerpos cavernosos con fármacos alfa-adrenérgicos sin conseguir detumescencia; por lo que se decide intervención quirúrgica, con objeto de realizar un *shunt*. Al realizar la circuncisión se aprecian unas lesiones sospechosas en glándula que se biopsia y se procede a realizar un *shunt* esponjoso cavernoso según técnica de Winter.

El tejido prepucial al microscopio revela invasión linfática por carcinoma pobremente diferenciado, sugestivo de carcinoma de la *rete testis*, superponible al carcinoma previamente encontrado en el testículo. La muestra tomada en glándula muestra infiltración por carcinoma pobremente diferenciado (fig. 3). El patrón inmunohistoquímico reveló ser positivo para EMA y negativo para CK20, TTF-1, alfa 1-inhibina CD30 y CD117, PLAP y AFP.

Tras la intervención el paciente experimentó una leve mejoría del dolor peneano, aunque persistió la induración. En el estudio de extensión crecimiento y aumento del número de nódulos pulmonares. El paciente falleció al mes de la cirugía.

Discusión

El adenocarcinoma de la *rete testis* es un tumor extremadamente infrecuente, que aparece sobre todo a partir de los 60 años². La presentación clínica es inespecífica, lo cual dificulta el diagnóstico. Los síntomas más frecuentes son el aumento de volumen escrotal, el dolor y la frecuente asociación con hidrocele. Más de la mitad de los pacientes presentan metástasis en el momento del diagnóstico. Los sitios más frecuentes son los ganglios regionales, el pulmón, el hígado y la piel. Nuestro paciente debutó con un

cuadro doloroso que llevó al diagnóstico de orquiepididimitis y la ecografía posterior mostró la presencia del tumor. Unos meses después desarrolló metástasis pulmonares y un pseudopriapismo por infiltración linfovascular de los cuerpos cavernosos y glándula.

No se conoce la etiopatogenia ni la histogénesis de este tumor, se ha descrito su desarrollo en el epitelio no espermatogénico de los ductos excretores intratesticulares⁷. Macroscópicamente son tumores de aspecto variable, límites imprecisos y sin cápsula, con un tamaño lesional que varía de entre 1 y 10 cm⁵. Nochomovitz y Orenstein establecieron los siguientes criterios:

- No tumor primario extraescrotal con similar histología
- Túnica vaginal parietal intacta
- Tumor centrado en el hilio testicular
- No evidencia de otro tumor primario germinal testicular o paratesticular
- Transición histológica de epitelio normal a epitelio neoplásico de la *rete testis*³

Excepto esta última característica, dichos criterios se cumplían en nuestro caso.

El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con el carcinoma embrionario. En este caso la inmunohistoquímica cumple un papel fundamental en la aproximación diagnóstica. Debido a la positividad de EMA y la negatividad de las CD30, AFP, PLAP, CD117 y PSA podemos descartar tanto el carcinoma de células embrionarias y las metástasis de origen prostáticos.

En nuestro paciente, la comparación inmunohistoquímica del tumor testicular y de la biopsia de glándula y de prepucio permitió determinar que se trataba de una metástasis de origen testicular.

El pene tiene un amplio y complejo sistema circulatorio vascular, en directa relación con órganos pélvicos, a pesar de esto las metástasis en este órgano son un evento poco común⁹. Los tumores gastrointestinales y genitourinarios son los primarios más comunes, dentro de estos el cáncer de próstata y tumores uroteliales, aunque también se han descrito tumores primarios renales, pulmonares y testiculares como en nuestro caso¹⁰.

El priapismo de origen maligno o metastásico es producido por la invasión de los senos cavernosos con células malignas⁹. Las vías más comunes de diseminación de células tumorales son, la vía venosa retrograda debido a la comunicación entre los órganos pélvicos y el sistema venoso dorsal del pene, vía flujo linfático retrogrado e invasión directa de órganos vecinos. La diseminación arterial es una ruta menos común¹¹.

En nuestro caso el priapismo era debido a invasión linfática de los tejidos por células tumorales de origen metastásico del adenocarcinoma de la *rete testis*.

El adenocarcinoma de la *rete testis* es un tumor altamente agresivo con índices de supervivencia del 40% al año y del 13% a los 5 años⁸. El tratamiento primario del tumor es la orquiectomía radical, pero no existe un tratamiento eficaz para los tumores avanzados. Ni la quimioterapia ni la radioterapia han mostrado resultados positivos⁴.

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 en este artículo no aparecen 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 firmantes declaran que no existe conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lin XY, Yu JH, Xu HT, Wang L, Fan CF, Liu Y, et al. A case of adenocarcinoma of the rete testis accompanied by focal adenomatous hyperplasia. *Diagn Pathol*. 2013;8:105.
2. Nochomovitz LE, Orenstein JM. Adenocarcinoma of the rete testis: Case report, ultrastructural observations, and clinicopathologic correlates. *Am J Surg Pathol*. 1984;8:625–34.
3. Huang PW, Chang KM. Adenocarcinoma of the rete testis with prominent papillary structure and clear neoplastic cells: Morphologic and immunohistochemical findings and differential diagnosis. *Indian J Pathol Microbiol*. 2015;58:232–4.
4. Sánchez-Chapado M, Angulo JC, Haas GP. Urology. Adenocarcinoma of the rete testis. 1995;46:468–75.
5. Yang Z, Sheng C, Cao L, Wang D. Adenocarcinoma of rete testis with widespread liver metastasis. *Can Urol Assoc J*. 2013;7:E654–6. <https://doi.org/10.5489/cuaj.470> published online October 9, 2013.
6. Chan PT, Bégin LR, Arnold D, Jacobson SA, Corcos J, Brock GB. Priapism secondary to penile metastasis: A report of two cases and a review of the literature. *J Surg Oncol*. 1998;68:51–9.
7. Tian Y, Yao W, Yang L, Wang J, Wazir R, Wang K. Primary adenocarcinoma of the rete testis: A case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2014;7:455–7, <http://dx.doi.org/10.3892/ol.2013.1708>.
8. Stein JP, Freeman JA, Esrig D, Chandrasoma PT, Skinner DG. Papillary adenocarcinoma of the rete testis: A case report and review of the literature. *Urology*. 1994;44:588–94.
9. da Silva Gaspar SR, Nunes A, Dias JS, Lopes T. Malignant priapism: Penile metastasis originating on a primary prostate adenocarcinoma. *Urol Ann*. 2015;7:391–5, <http://dx.doi.org/10.4103/0974-7796.152030>.
10. Cherian J, Rajan S, Thwaini A, Elmasry Y, Shah T, Puri R. Secondary penile tumours revisited. *Int Semin Surg Oncol*. 2006;3:33, <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7800-3-33>.
11. De Luca F, Zacharakis E, Shabbir M, Maurizi A, Manzi E, Zanghi A, et al. Malignant priapism due to penile metastases: Case series and literature review. *Arch Ital Urol Androl*. 2016;88:150–152.