

# RABDOMIOSARCOMA PARATESTICULAR

Dr. Diego Santacruz <sup>1</sup>  
 Dr. José Gaibor <sup>2</sup>  
 Dr. Oswaldo Rocha <sup>3</sup>  
 Dr. Luis Reinoso <sup>4</sup>

## RESUMEN

Se presenta el caso de una rabdomiosarcoma paratesticular en un adulto varón de 23 años, una patología infrecuente en el adulto. Se realizó tratamiento a base de orquiectomía radical con resultado histopatológico de Rabdomiosarcoma, clasificando dentro del estadio IB según el IRS. Se dio tratamiento adyuvante con quimioterapia adyuvante a base de Vincristina mas actinomicina D. A los 12 meses de la cirugía más quimioterapia el paciente se encuentra sin recidiva tumoral.

Palabras claves: Rabdomiosarcoma, Tumor paratesticular.

## SUMMARY

This is a case of a paratesticular rhabdomyosarcoma in a 23 year-old male (an uncommon pathology in adults). The patient received a radical orchiectomy. The pathology report showed Rhabdomyosarcoma, IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) stage IB. Chemotherapy was administered using Vincristine and Actinomycin D. One year follow-up after surgery and chemotherapy shows no residual tumor.

Key Words: Rhabdomyosarcoma paratesticular.

## INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma es un tumor raro en adultos, así se reporta una incidencia de 4 por millón por año en Estados Unidos. En Solca Quito se han reportado escasos 2 casos desde 1983 hasta el 2006.

De todos los tumores paratesticulares el 70% son benignos y de estos los lipomas son los más frecuentes. Mientras que el 30% restante son tumores malignos, la mayoría de estos son sarcomas como el rabdomiosarcoma, el leiomiomasarcoma, fibrosarcoma, liposarcoma.

El rabdomiosarcoma es un tumor maligno derivado de las células primitivas del músculo estriado, de localización preferente en cabeza, cuello, tracto genitourinario, extremidades, retroperitoneo.

El rabdomiosarcoma afecta más frecuentemente a niños y adolescentes y corresponde el 15 % de todas las neoplasias pediátricas. Es infrecuente encontrar rabdomiosarcoma en adultos.

De todos los rabdomiosarcomas el paratesticular corresponde el 7%, este tumor afecta al cordón espermático y puede invadir por contigüedad el testículo, las cubiertas escrotales y el epidídimo. Además por vía linfática puede invadir ganglios linfáticos retroperitoneales como los para-aórticos y los paracavos.

El Intergroup Rhabdomyosarcoma Study en 1995 ha estandarizado la siguiente clasificación clínica:

| GRUPO | DEFINICIÓN   |
|-------|--|
| I     | Tumorigen localizada y resecada por completo<br>A) Confinada al músculo u organo de origen<br>B) Infiltrada más a la del origen  |
| II    | Resección completa con diseminación regional<br>A) Resección total con enfermedad residual microscópica<br>B) Linfáticos regionales afectados pero resecados sin enfermedad residual<br>C) Linfáticos regionales infiltrados y resecados pero con diseminación microscópica residual |
| III   | Resección incompleta con enfermedad residual<br>A) Solo se realiza biopsia<br>B) Resección parcial amplia de más del 50% del volumen del tumor   |
| IV    | Metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.  |

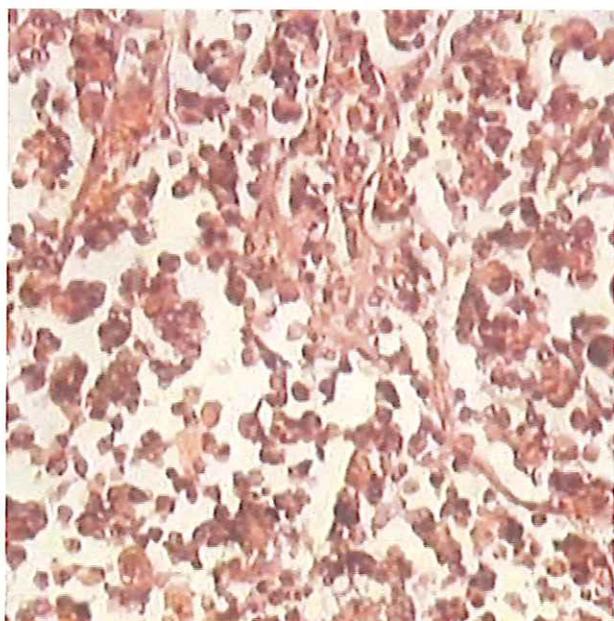
1 Posgradista Urología B4 USFQ  
 2 Urólogo tratante SOLCA Quito  
 3 Urólogo tratante SOLCA Quito  
 4 Residente Urología SOLCA Quito

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 21 años sin antecedentes patológicos de importancia que acude a nuestra consulta con un cuadro de 2 meses de evolución caracterizado por tumoración indolora en hemiescrotro derecho. Al examen físico se palpa una masa extratesticular dura, con testículos y epidídimo de características normales.

En la ecografía<sup>1</sup> se observa masa extratesticular de 3 x 2 cm localizada en cabeza del epidídimo, se acompaña de hidrocele posiblemente de origen inflamatorio. La TAC abdomino pélvica y pelviana no demostraron metástasis ni adenopatías. La Rx de tórax es normal. Los marcadores tumorales testiculares AFP, BHCG, LDL fueron normales.

Figura 2



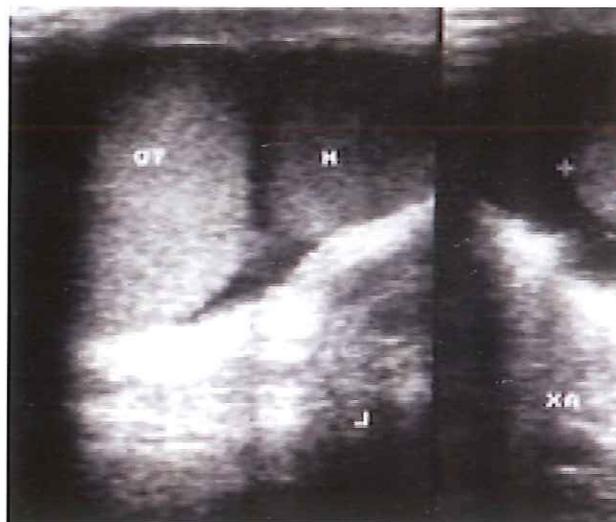
Oncocitoma

## DISCUSIÓN

Los sarcomas son tumores poco frecuentes en los adultos, a diferencia de los niños en quienes constituye el 15 % de todas las neoplasias pediátricas.

Los sarcomas paratesticulares constituyen el 7% de todas las posibles localizaciones de este tumor. Se ha relacionado su histogénesis con el desarrollo embrionario del cordón espermático y tejido conectivo. La inmunohistoquímica demuestra músculo estriado y proteínas mus-

Figura 1



Masa paratesticular

Fue tratado con orquiectomía radical derecha por vía inguinal.

El estudio patológico de la pieza quirúrgica fue Radomiosarcoma alveolar (Figura 2) que afecta a región paratesticular, esta comprometida la capa vaginal testicular y el epidídimo, el testículo y el los bordes están libres de tumor. El estadio patológico fue IB o T2 NO MO. Luego de ello el paciente fue sometido a quimioterapia adyuvante con 2 ciclos de Vincristina y Actinomicina D. A los 12 meses el paciente se encuentra sin recidiva tumoral.

culares como la actina, miosina, demina, vicentina y mioglobina.

El rbdomiosarcoma es un tumor de gran agresividad, pueden progresar localmente a las capas escrotales, epidídimo y testículo. Las metástasis son hacia los ganglios linfáticos retroperitoneales como los preaórticos y precavos.

El rbdomiosarcoma se manifiesta como masa escrotal indolora parataesticular. El diagnósti-

co se lo realizará con ecografía testicular para diferenciarlo de otras patologías testiculares. Los exámenes complementarios necesarios incluyen TAC abdominopélvica, Rx tórax y gammagrafía ósea.

Existen 3 tipos histológicos de rhabdiosarcoma: pleomórfico, embrionario y alveolar.

El rhabdiosarcoma embrionario se localiza en cabeza, cuello y tronco en niños pequeños. El alveolar suele localizarse en las extremidades en adolescentes. El pleomórfico es más frecuente en adultos, localizándose en las piernas.

El tratamiento dependerá del estadio clínico. En estadios iniciales (grupo I del IRS) se realizará orquiectomía radical con ligadura alta y tratamiento adyuvante con quimioterapia con vincristina, actinomicina D, ifosfamida y ciclofosfamida.

En estadios clínicos más avanzados (grupo II y III del IRS) habrá que agregar linfadenectomía retroperitoneal más radioterapia.

La supervivencia dependerá del estadiaje, así en el grupo I del IRS es de 95% a los 5 años, en el grupo II y III del IRS puede llegar al 85% a los 5 años.

## BIBLIOGRAFÍA

1. De Vries, JD. "Paratesticular rhabdomyosarcoma". World J Urol 1995, 13: 219-225.
2. Ferrari A, "The management of paratesticular rhabdomyosarcoma: a single institutional experience with 44 consecutive children". J urol 1998: 159: 1030-1034
3. Tazi K. "Paratesticular rhabdomyosarcoma in the young adult". Urol 2000, 10: 469-472
4. Saladini J "Sarcoma paratesticular: A propósito de un caso con 19 años de evolución". Actas Urol. Esp., 512, 1998.
5. Martín A: "Rhabdiosarcoma paratesticular". Act. Urol. Esp., 22: 778, 1998.
6. Raney, B. "The Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. 1973-1983". Cancer, GO: 2337, 1987.
7. Méndez R "Rhabdiosarcoma paratesticular". Actas Urol. Esp., 23: 549, 1999.
8. Algaba, F. "Uropatología tumoral: Correlación morfológica molecular y clínica". Pulso Ediciones Barcelona 1996.
9. Catton, C. "Adults paratesticular sarcomas: a review of 21 cases". J. Urol., 146: 342, 1991