

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE
"PEDRO AGUSTIN PEREZ"
GUANTANAMO

RABDOMIOSARCOMA PARATESTICULAR EN PEDIATRIA. INFORME DE UN CASO

Dr. William Louit Alvarez¹, Dr. Orlando Urrutia Fuentes¹, Dr. Gervasio Turcaz Alcolea¹, Dr. Luis Cantillo Hernández², Dr. Juan Valiente Pérez¹, Dr. Emilio Cordiet Jason³, Dr. Pedro Hernández Avila¹.

RESUMEN

Los rabdomiosarcomas paratesticulares son tumores agresivos, raros, aparentemente de buen pronóstico cuando se presentan en niños y malo en adultos. Se presenta el caso de un niño de 15 años, que cursó con dolor durante la marcha en el miembro pélvico izquierdo con irradiación al testículo, aumento de volumen en la región escrotal y testicular izquierdas, y sin adenomegalias inguinales, de cuatro meses de evolución. La tomografía axial computada y el ultrasonido evidenciaron tumor testicular. Se realizó orquiectomía. El diagnóstico histológico fue de rabdomiosarcoma embrionario con áreas alveolares. Se discute la presentación en adultos.

Palabras clave: RABDOMIOSARCOMA; NEOPLASMAS TESTICULARES.

INTRODUCCION

El rabdomiosarcoma infantil, un tumor maligno de tejido blando de origen musculoesquelético, representa aproximadamente el 3.5 % de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad, y 2 % entre adolescentes y adultos jóvenes entre 15 a 19 años de edad.¹⁻³

Es una enfermedad curable en la mayoría de los niños que reciben terapia óptima, con una supervivencia a 5 años de más del 60% después del diagnóstico.^{4,5} Los sitios primarios más comunes donde aparece el rabdomiosarcoma son la cabeza y el cuello, por ejemplo (el parameningeo, órbita, faríngeo, etc.), el conducto genitourinario, y las extremidades.^{4,5} Otros sitios primarios menos comunes incluyen el tronco, la región intratorácica, el

tracto gastrointestinal (incluyendo hígado y tracto biliar) y la región de perineo/ano.

En la vasta mayoría de casos de rhabdomioma se presentan de forma esporádica sin ningún factor de riesgo o de predisposición reconocible ⁶ a pesar de que una pequeña porción de estos, están relacionados con factores genéticos. Entre estos factores tenemos el síndrome de susceptibilidad al cáncer Li-Fraumeni, (con mutación en la línea germinal P53).^{7,8} neurofibromatosis tipo I^{9,10} y el síndrome Bekwith-Wiedemann (a pesar de que el tumor de Wilms y el hepatoblastoma se les relaciona más comúnmente con este síndrome.^{11,12}

Los sitios primarios de rhabdomioma infantil dentro del sistema genitourinario incluyen el área paratesticular, vejiga, próstata, vagina y útero. Las consideraciones específicas para el manejo quirúrgico de tumores que surgen en cada uno de estos sitios se tratan en los párrafos a continuación.

Las lesiones adyacentes al testículo o cordón espermático deberán ser extraídas por orquiectomía y resección del cordón espermático entero, la cual requiere una incisión inguinal con control vascular proximal (orquiectomía radical).^{13,14} Se requiere de resección hemiescrotal de la piel cuando existe fijación del tumor o invasión, o cuando se ya de ha llevado a cabo una biopsia transescrotal.

Se ha descubierto que los tumores paratesticulares tienen una incidencia relativamente alta de propagación linfática (26 % en los estudios intergrupales de rhabdomioma de IRS-I y II)¹⁵, y todos los pacientes con tumores primarios paratesticulares deberán tener un corte abdominal y pélvico delgado y una tomografía axial computarizada (TAC) con contraste para evaluar la complicación ganglionar. Para pacientes con menos de 10 años de edad, en Grupo Clínico I y cuya tomografía axial computarizada no muestra evidencia de agrandamiento de ganglios linfáticos, no son necesarias muestras/biopsias ganglionares retroperitoneales, sin embargo se recomienda la repetición de una tomografía computarizada cada 3 meses.^{10,11,15}

Los pacientes, con tomografías computarizadas positivas o insinuantes se recomienda muestras de ganglios linfáticos retroperitoneales (sin disección formal de los ganglios), y el tratamiento se basa en los hallazgos obtenidos en este procedimiento^{3,14}, En contraste, actualmente se requiere de una disección de estadiaje retroperitoneal e ipsilateral de los ganglios linfáticos en los niños

mayores de 10 años con rabdomiosarcoma paratesticular, en los estudios intergrupales del rabdomiosarcoma (IRSG) y los estudios del comité oncológico de niños con sarcoma de tejido blando (STS-COG).

La disección de ganglios linfáticos no es algo que se lleva a cabo rutinariamente entre los adolescentes con rabdomiosarcoma paratesticular en Europa. Los investigadores europeos tienden a depender más de la evaluación radiográfica que de la evaluación quirúrgica de la complicación del ganglio linfático retroperitoneal.¹⁵ Sin embargo, parece ser que la capacidad de la tomografía computarizada para predecir la presencia de la complicación de ganglios linfáticos necesita de mayor estudio.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 15 años de edad que acude al cuerpo de guardia aquejando dolor a nivel del hemiescrotro derecho de 4 meses de evolución sin antecedentes de traumatismo.

En el examen físico inicial se constató la presencia de una tumoración de consistencia pétreo a expensas del epidídimo derecho con ligero aumento de volumen del testículo correspondiente. (Figura 1)

Se ingresa el paciente con terapéutica analgésica inespecífica y se solicita la realización de una ecografía de las bolsas escrotales, la cual informa:

- Masa tumoral en hemiescrotro derecho ubicada posterior a la gónada que la desplaza hacia arriba y a la derecha, mide 40 x 25 mm, de aspecto heterogéneo con ecogenicidad ligeramente inferior al testículo. Comparativamente el testículo derecho es más ecogénico que el contralateral, hay hidrocele ligero con elementos celulares en suspensión. El flujo testicular de la arteria de ese lado está aumentado.
- Estudio doppler: la masa tumoral se observa vascularizada. No se observan adenopatías intraabdominales ni retroperitoneales.

De inmediato se ejecuta un scan abdominal mediante tomografía helicoidal computarizada simple, en la que se observaron alteraciones a nivel de los órganos intraabdominales ni retroperitoneales ni se identificaron adenopatías en los territorios explorados.

Simultáneamente se obtuvieron especímenes sanguíneos para la marcación tumoral, específicamente la α -Fetoproteína y el β -HCG, los cuales resultaron ser negativos. La velocidad de eritrosedimentación marcó 78 mm/h.

Ante la alta sospecha clínica de malignidad se decide la intervención quirúrgica, realizándose la operación indicada, la orquiectomía radical con ligadura alta de cordón espermático. (Figuras 2 y 3).

El tejido fue analizado histológicamente, siendo altamente sugestivo de rhabdomyosarcoma paratesticular.

El paciente se recuperó satisfactoriamente de la cirugía y se remitió al Servicio de Oncopediatría para definir la necesidad de tratamiento con citostáticos u otra terapia adyuvante.

DISCUSION DEL CASO

El Rhabdomyosarcoma (R.M.S) paratesticular es más frecuente en niños y adolescentes.⁵ Se describieron tres tipos histológicos: pleomórfico, embrionario y alveolar⁴ siendo el embrionario el que más frecuentemente se localiza en la zona paratesticular. Se ha relacionado su histogénesis con el desarrollo embrionario del cordón espermático, epidídimo, cubiertas testiculares y tejido conectivo¹⁻³. La inmunohistoquímica demuestra músculo estriado y proteínas musculares como la desmina, miosina, vimentina, actina y mioglobina.¹

Son tumores de gran agresividad biológica con tendencia a la recidiva local y posibilidad de metástasis a distancia.⁷ Clínicamente se manifiestan como masa intraescrotal, firme, móvil e indolora. La ecografía confirma el diagnóstico de masa sólida. El tratamiento inicial recomendado es la realización de orquiectomía radical con ligadura alta de Cordón espermático. (Figura 2). No debe emplearse jamás la vía transescrotal¹, debiéndose evitar también la realización de biopsias transescrotales, ya que pueden dar lugar a extensión tumoral por vía linfática.

Para su extensión la clasificación más utilizada es la propuesta por el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (I.R.S.) que contempla 4 estadios en función de su extensión. El tratamiento inicial propuesto en todos los casos es la orquiectomía radical practicada siempre por vía inguinal con clampaje previo del pedículo. Tras ésta, en los pacientes en estadio I se debe contemplar el

tratamiento con poliquimioterapia sistémica. En estadios II, III y IV se aconseja la linfadenectomía retroperitoneal, seguida de poliquimioterapia y radioterapia.

El papel de la linfadenectomía retroperitoneal es motivo de controversia.^{4,6,10} La duda sobre la posible afectación ganglionar en determinados estadios inicialmente hacía recomendable practicar linfadenectomía retroperitoneal tras la orquiectomía incluso en aquellos casos con pruebas de extensión negativas. Goldfarb B y colaboradores⁶ realizan un estudio sobre diez casos de rhabdomyosarcoma paratesticular, de los cuales a seis les fue practicada linfadenectomía retroperitoneal por una TAC sospechosa o una linfangiografía positiva.

El tratamiento fue seguido de poliquimioterapia con vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida. En los seis casos no se objetivó afectación ganglionar en la pieza de linfadenectomía y los seis pacientes permanecen libres de enfermedad una media de 6.02 años después del tratamiento por lo que los autores concluyen que con TAC negativa no debe ser practicada linfadenectomía retroperitoneal.

CONSIDERACIONES FINALES

La localización paratesticular es zona de buen pronóstico dentro de los I.R.S. ya que además de sus características histológicas favorables, son tumores que suelen diagnosticarse precozmente dada su localización. En el paciente tratado en nuestro Servicio la ubicación a nivel del epidídimo fue confirmada transoperatoriamente. (Figuras 2 y 3).

En la actualidad el empleo combinado de cirugía radical junto con quimioterapia adyuvante, ha elevado la supervivencia en todos los estadios del 5 % al 95 % en los tres primeros años, y al 92 % a los 5 años, en casi todas las series.⁵ Aproximadamente un tercio de los pacientes fallecen por enfermedad metastásica.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Parham DM: Pathologic classification of rhabdomyosarcomas and correlations with molecular studies. *Modern Pathology* 14(5): 506-514, 2001.

2. Newton WA, Gehan EA, Webber BL, et al.: Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas: pathologic aspects and proposal for a new classification - an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 76(6): 1073-1085, 2005.
3. Leuschner I: Spindle cell rhabdomyosarcoma: histologic variant of embryonal rhabdomyosarcoma with association to favorable prognosis. *Current Topics in Pathology* 89: 261-272, 1995.
4. Barr FG: Molecular genetics and pathogenesis of rhabdomyosarcoma. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 19(6): 483-491, 2007.
5. Kelly KM, Womer RB, Barr FG, et al.: Minimal disease detection in patients with alveolar rhabdomyosarcoma using a transcriptase-polymerase chain reaction method. *Cancer* 78(6): 1320-1327, 2006.
6. Edwards RH, Chatten J, Xiong QB, et al.: Detection of gene fusions in rhabdomyosarcoma by reverse transcriptase-polymerase chain reaction assay of archival samples. *Diagnostic Molecular Pathology* 6(2): 91-97, 2007.
7. Merlino G, Helman LJ: Rhabdomyosarcoma - working out the pathways. *Oncogene* 18(38): 5340-5348, 2005.
8. Kelly KM, Womer RB, Sorenson PH, et al.: Common and variant gene fusions predict distinct clinical phenotypes in rhabdomyosarcoma. *Journal of Clinical Oncology* 15(5): 1831-1836, 1997.
9. Koufos A, Hansen MF, Copeland NG, et al.: Loss of heterozygosity in three embryonal tumours suggests a common pathogenetic mechanism. *Nature* 316(6026): 330-334, 2005.
10. Scrabble H, Witte D, Shimada H, et al.: Molecular differential pathology of rhabdomyosarcoma. *Genes, Chromosomes and Cancer* 1(1): 23-35, 2005.
11. Gordon T, McManus A, Anderson J, et al.: Cytogenetic abnormalities in 42 rhabdomyosarcoma: a United Kingdom Cancer Cytogenetics Group study. *Medical and Pediatric Oncology* 36(2): 259-267, 2001
12. Weber-Hall S, Anderson J, McManus A, et al.: Gains, losses, and amplification of genomic material in rhabdomyosarcoma analyzed by comparative genomic hybridization. *Cancer Research* 56(14): 3220-3224, 2006.
13. Shapiro DN, Parham DM, Douglass EC, et al.: Relationship of tumor-cell ploidy to histologic subtype and treatment outcome in children and adolescents with unresectable rhabdomyosarcoma. *Journal of Clinical Oncology* 9(1): 159-166, 1991.
14. Pappo AS, Crist WM, Kuttesch J, et al.: Tumor-cell DNA content predicts outcome in children and adolescents with clinical group III embryonal rhabdomyosarcoma. *Journal of Clinical Oncology* 11(10): 1901-1905, 2003.

15. De Zen L, Sommaggio A, d'Amore ESG, et al.: Clinical relevance of DNA ploidy and proliferative activity in childhood rhabdomyosarcoma: a retrospective analysis of patients enrolled onto the Italian Cooperative Rhabdomyosarcoma Study RMS88. *Journal of Clinical Oncology* 15(3): 1198-1205, 2004.



Figura 1. Masa tumoral en hemiescrotos derecho ubicada posterior a la gónada que mide 10x25 mm.



Figura 2. Orquiectomía con ligadura alta del cordón espermático.

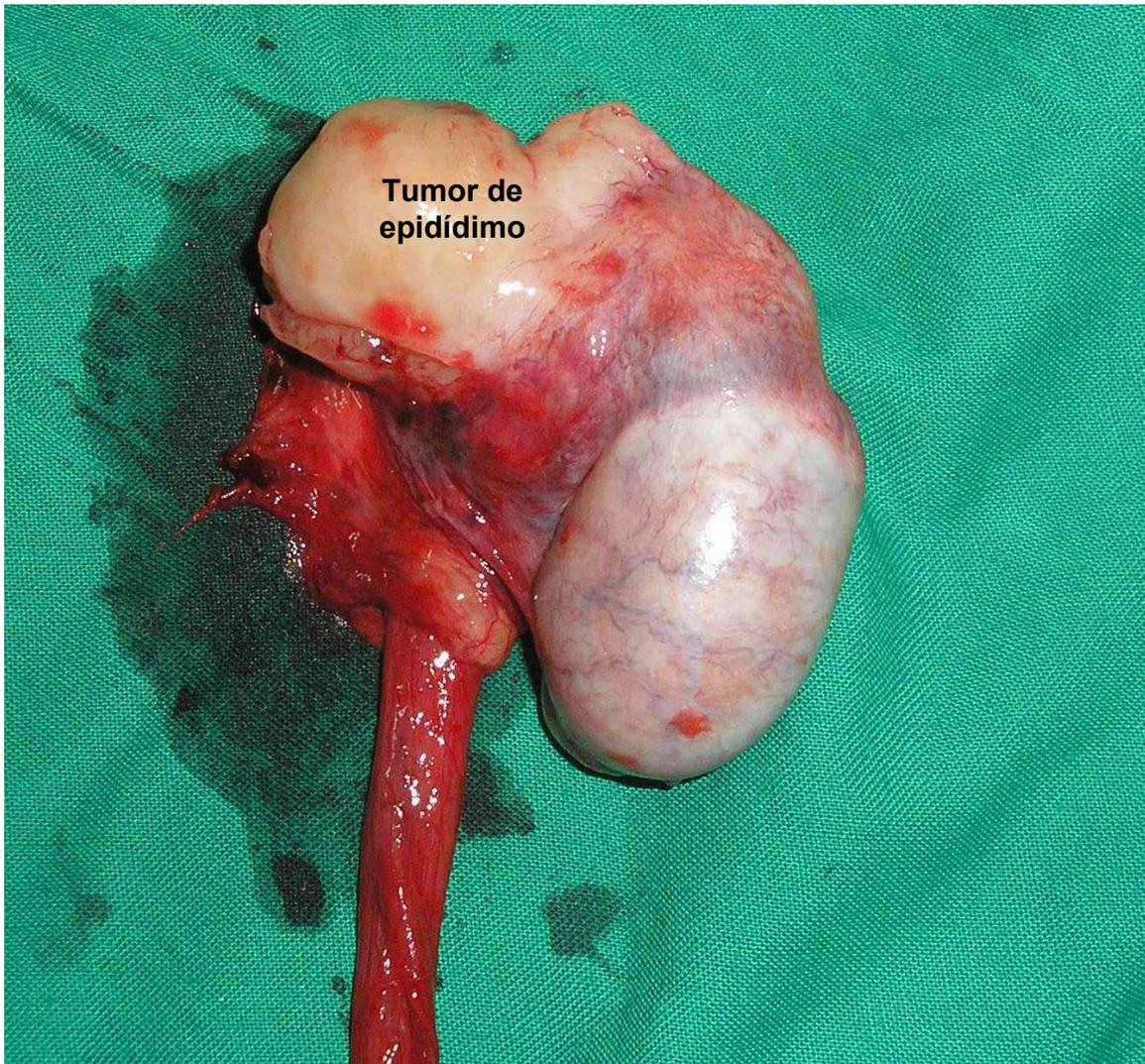


Figura 3. Vista panorámica de la pieza.