

## RABDOMIOSARACOMA EMBRIONARIO PARATESTICULAR: A PROPOSITO DE UN CASO EN EL HOSPITAL DR. LUIS E. AYBAR

\* Dr. Vicente De Sanctis A.

\* Dr. José Medina

\* Dr. Rafael Valdez

\* Dr. Iván Brugal

\* Dra Martha Miniño

\*\* Dr. Rubén Andujar

\*\*\* Dr. Jaime Esteva

### Resumen

El Rbdomiosarcoma es una neoplasia maligna de músculo estriado de distintas variantes histológicas, que en niños y adolescentes tiene cierta preferencia por el tracto génitourinario, así como el tejido paratesticular, siendo de evolución rápida y fatal si no es tratado a tiempo.

Presentamos un caso de este tipo visto en el Hospital Dr. Luis E. Aybar, tratado con quimio y radioterapia, de muy buena evolución.

### Rbdomiosarcoma paratesticular

### Abstract

A Rhabdomyosarcoma is a malignant neoplasia that arises from skeletal muscle, with different histologic variants. In children and youngster it has a preference for the genitourinary tract and the paratesticular tissues. It has a rapid evolution and without treatment is fatal.

We report here one case from Dr. Luis E. Aybar Hospital treated with chemo and radiotherapy which had a succesful outcome.

### Paratesticular rhabdomyosarcoma

#### INTRODUCCION

El Rbdomiosarcoma (RMS) es una neoplasia maligna de músculo estriado o esqueletico de mal pronóstico, que puede observarse en diversas partes del cuerpo, de acuerdo a su variante histológica, así como la edad del individuo.

Se conocen varios tipos, pleomorfo o del adulto, juvenil y sus variantes alveolar y embrionario; este ultimo cuando se presenta en cavidades se denomina botrioides.<sup>1-4</sup>

En adultos los lugares mas comunes de afectación son los tejidos blandos profundos, en tanto que en niños lo son cabeza, cuello, retroperitoneo y organos como colédoco y tracto urogenital.<sup>1,5-6</sup>

En este ultimo puede afectar vejiga, vagina, vulva, próstata y tejido paratesticular, constituyendo los tumores mas comunes despues de los de celulas germinales en los tejidos escrotales.

En este reporte se presenta un caso de RMS Embrionario en un paciente masculino de 19 años,

\* Del departamento de patología, Hospital Dr. Luis E. Aybar, Santo Domingo R.D.

\*\*Jefe de servicio de cirugía, Hospital Dr. Luis E. Aybar, Santo Domingo R. D.

\*\*\*Del laboratorio de patología diagnostica, Clinica Abreu, Santo Domingo R.D.

tratado y operado en el Hospital Dr. Luis E. Aybar, que ha experimentado buena evolución.

### REPORTE DEL CASO

Masculino de 19 años que acude a la consulta de cirugía por presentar masa intraescrotal derecha, indolora, que progresivamente ha aumentado de tamaño en un periodo de unos 6 meses, produciendo tumefacción escrotal.

Al examen físico se observa escroto derecho aumentado de tamaño, tumefacto, indoloro, con presencia de masa blanda, de bordes poco precisos, que se encuentra en íntima relación con el borde posterior y lateral del testículo derecho y que se continúa con el cordón espermático. No se palpan ganglios. El testículo izquierdo aparentemente está libre de tumor.

Se efectúa cirugía en Enero de 1990, realizándose orquiectomía derecha, con extracción de masa tumoral y división del cordón hasta el anillo inguinal interno. Se visualiza dicha masa tumoral, que en áreas infiltra piel y en otras se continúa hacia el anillo inguinal interno, por lo que solo se puede hacer resección sub-total.

#### Reporte patológico

**Macroscopía.-** En el departamento de patología se recibe testículo derecho y borde adherente del cordón. Identificado como A se recibe masa tumoral de

3/4 de lb, (375 G), gris blanquecina, de superficie externa nodular, semien capsulada, firme, que mide 18.5 x 10.5 x 5.5 cm; al corte es de apariencia nodular gris blanquecina y en uno de sus extremos se observa área anaranjada de 3.5 x 1.5 cm, encapsulada, que reapresenta al testículo que está rechazado e infiltrado por la masa tumoral.

Como pieza B se reciben tres fragmentos de tejido blando, con bordes adherentes del cordón espermático, de aspecto membranáceo. El mayor mide 5 x 3 cm y el menor 1 x 1 cm. El mayor presenta área blanquecina semejante a la tumoral y áreas pardas hemorrágicas. El menor es de color gris blanquecino.

#### Microscopía.-

Las secciones muestran tumoración maligna del tejido paratesticular caracterizada por varios patrones histológicos, como células mesenquimales indiferenciadas dispuestas en una matrix mixoide, células alargadas semejantes a fibrosarcoma y áreas características de diferenciación rabiomioblástica, con células en cinta con citoplasma muy eosinófilo,

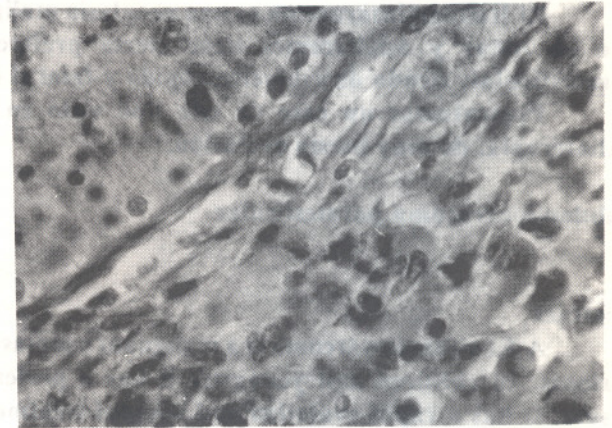


FIGURA No. 2. MICROFOTOGRAFIA DEL PATRON CELULAR CARACTERISTICO DEL RMS.

brillantes núcleos grandes, desplazados lateralmente y células pleomórficas, bizarras, en renacuajo o raqueta. La tumoración infiltra los bordes adherentes del cordón espermático y el parénquima testicular, al cual desplaza, observándose focos de fibrosis y atrofia parenquimatosa. Los segmentos de piel también muestran invasión tumoral.

Diagnóstico: Rabiomioblastoma Juvenil Embrionario Paratesticular derecho infiltrante en testículo y bordes de resección quirúrgicos (cordón espermático y piel).

#### Tratamiento y evolución.-

El paciente es remitido al Instituto de Oncología Dr. Heriberto Pieter, donde recibió tratamiento combinado de radioterapia y quimioterapia, mostrando disminución y regresión en el tamaño de las masas intraescrotales. El paciente permanece asintomático, sin signos de recidiva hasta el momento, ni tampoco

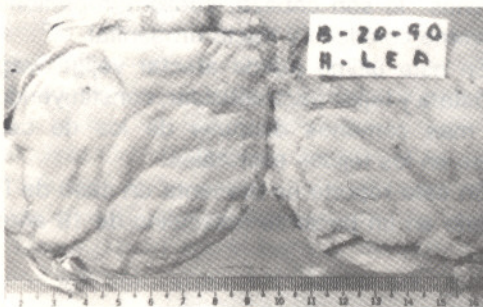


FIGURA No. 1.- TESTICULO DERECHO Y TUMORACION PARATESTICULAR SECCIONADA TRANSVERSALMENTE.

metástasis.

## DISCUSION

El Rbdomiosarcoma Embrionario (RMSE), se considera que se origina del tejido muscular indiferenciado y no segmentado o mesodermo indiferenciado.<sup>1-2,6</sup> Un 30% de los casos se observan en el tracto urinario,<sup>8-11</sup> en tanto que en un 20-25% se localizan en extremidades.<sup>1</sup>

En adolescentes y niños, el lugar preferencial lo es el tracto génitourinario despues del cuello y cabeza, en un periodo de edad que oscila entre los 5-20 años.<sup>1,9-11</sup>

El presente caso se manifiesta en un paciente masculino de 19 años de edad quien muestra toda la sintomatología clásica descrita: Aumento del tamaño escrotal, tumefacción indolora, crecimiento rápido.<sup>8</sup>

El RMS es la segunda neoplasia maligna intraescrotal despues de los tumores de las células germinales,<sup>1,11</sup> la cual si no es tratada inmediatamente ofrece pocas expectativas de vida al paciente.<sup>8</sup>

Característicamente, muchos autores expresan que el parénquima testicular se encuentra intacto,<sup>3,5,6</sup> sin embargo, Johnson D et al y Rosas Uribe citan que en una gran mayoría de los casos, este se encuentra invadido en el momento de la cirugía.<sup>1-2</sup> Este hecho se observó en nuestro caso, ya que macroscópicamente se observa desplazamiento e infiltración, lo cual es posteriormente confirmado por la microscopía de luz.

La microscopía de luz nos muestra patrones celulares que pueden variar en el mismo tumor, de un aspecto mesenquimal maligno indiferenciado, o de aspecto mixomatoso, semejando un liposarcoma mixoide, hasta formas fusiformes que remedan un Fibrohistiocitoma maligno, RMS pleomorfo, Leiomiósarcoma, entre otros.<sup>12-15</sup>

Esto se pudo evidenciar en ciertas areas, las cuales daban la apariencia de varios tipos celulares. En el caso del ultimo, raramente se encuentran células con estriaciones cruzadas y longitudinales, que es uno de los aspectos que si pueden ser vistos en el RMSE.<sup>2-3,15</sup>

Los patrones celulares observados en el presente caso, muestran algunas células pequeñas fusiformes otras en cinta, en raqueta, estrelladas, con escaso citoplasma acidófilo, dispuestas en una matriz de tipo mixomatoso. La presencia de estriaciones cruzadas y longitudinales es observable en algunos casos de RMSE, pero en el actual caso, las mismas fueron inconspicuas.

Estas células estrelladas se pueden observar que están conectadas por procesos largos, fibrilares, en un fino sincitio reticular, donde se pueden reconocer los elementos rbdomioblásticos, que consisten en células grandes redondas, con citoplasma acidófilo, brillante, homogéneo.<sup>3,6</sup>

En los casos en que la neoplasia está cubierta

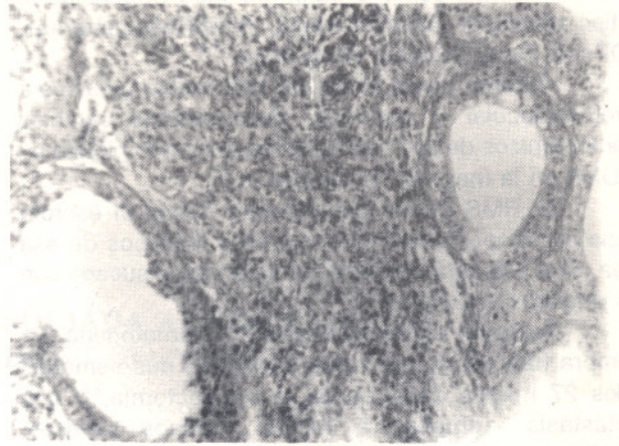


FIGURA No. 3.- INFILTRACION TUMORAL DEL RMSE EN EL PARENQUIMA TESTICULAR.

por mucosa, existe una capa de células, donde la maduración es mas avanzada y en la que se observan las células indiferenciadas. Esta es la denominada Capa de Cambium de Nicholson.<sup>1-2,5,7,15</sup> A veces, estas células indiferenciadas pueden confundirse con linfocitos, por lo que se requiere de técnicas mas sofisticadas de diagnóstico.<sup>17-18</sup>

La microscopía electrónica permite estudiar los detalles estructurales de estas entidades con relación a las sarcómeras, como las Bandas I, los filamentos gruesos y finos que se disponen en una configuración hexagonal; las Bandas A con filamentos gruesos y las Bandas H y M o estructuras Leptoméricas.<sup>1-3,15</sup>

Claro está, en países como el nuestro, no podemos recurrir a métodos tan sofisticados y costosos, por lo que se debe de identificar las estriaciones cruzadas y longitudinales por medio de las tinciones de PTAH, Tricrómico de Masson o Plata.

En los últimos años, la inmunohistoquímica ha sido de un enorme valor, en especial en los casos difíciles, en los que la poca diferenciación celular los ubica en la categoría de los denominados "tumores de células pequeñas, redondas y azules", entre las que se cuentan el tumor de Ewing, neuroblastoma, ciertos procesos linfocíticos neoplásicos, entre otros.<sup>1,17-18</sup>

Como primera elección se encuentra la Mioglobina, que es específica para músculo estriado.<sup>17-19</sup> La Desmina es específica para diferentes tipos de músculo, pero es muy positiva para los rbdomioblastos y células en cinta.<sup>18-19</sup>

La Miosina, superior a la Mioglobina, es positiva en un 81% en la expresión de las cadenas pesadas fetales, así como con las troponinas y actininas, que tienen mas bien cierta especificidad en los RMS bien diferenciados.<sup>1-2</sup> La Actina, es mas específica, en tanto que la Vimentina es muy positiva en los menos diferenciados.<sup>18-19</sup>

Otras sustancias usadas como coadyuvantes

son las enzimas como Creatín Quinasa Subunidad M o tipo muscular, Mifosforilasa, Acetilcolinoesterasa, ADPasa, Beta Enolasa, entre otras.<sup>1-2</sup>

Autores como Molenaar han hecho estudios a nivel molecular y genético, descubriendo cambios cromosómicos de tipo traslocación, así como ploidía en el DNA en la mayoría de los casos.<sup>20</sup>

El RMS puede diseminarse desde el escroto hacia el retroperitoneo y los ganglios linfáticos de esa área. Si la piel está afectada, un tanto igual sucede con los linfáticos inguinales.<sup>8</sup>

También existe diseminación hematogena. La siembra tumoral puede verse desde las dos semanas a los 27 meses después de la orquiectomía,<sup>2,5</sup> con metástasis amplias a hígado, huesos pelvicos, costillas, vertebras, por lo que la causa de muerte es la diseminación amplia a órganos abdominales y que puede ocurrir antes de los dos años.<sup>1-3,5</sup> No se han observado metástasis en el sistema nervioso central.

Este pronóstico sombrío después de la orquiectomía, ha mejorado con la terapia combinada de radiación y quimioterapia, con la salvedad de que los pacientes que no muestran metástasis linfáticas en el momento de la cirugía, logran una más larga sobrevida.<sup>1-2,8,11</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran tumores de estirpe sarcomatosa como Leiomioma, Fibrosarcoma, Fibrohistiocitoma maligno, Liposarcoma. También en menor cuantía están el Sarcoma Epididimal, Schwannoma maligno y algunos carcinoides, pero estos tumores ocurren en los grupos de edad de los 40 a 80 años.<sup>1,5,11,14-15</sup>

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Enzinger FM, Weiss S W. Soft tissue tumors. C V Mosby St. Louis, 2nd edit 1988:413-14, 476-78
- 2.- Rosai J. Ackerman's Surgical. Pathology. C V Mosby St. Louis, 7th edit 1989: 977, 1595-99
- 3.- Silverberg S. Principles and Practice of Surgical Pathology, Willey Med, New York 2nd edit 1983:1179-80
- 4.- Robbins. Pathological Basis of Diseases. W B Saunders Philadelphia 3rd edit 1989: 1375
- 5.- Mostofi F K and Price E. Tumors of the male genital system. AFIP Washington, 2nd series No 8 1973:440-43
- 6.- Stout and Lattes. Tumors of the soft tissues . AFIP Washington, 2nd series No 5 1982:169-80
- 7.- Anderson and Kissane. Pathology. W B Saunders Philadelphia, 7th edit 1986:1894-98
- 8.- Smith D R. General Urology. Lange Med Publisher New York, 8th edit 1975:267-6
- 9.- Raney R B, Troff M. Paratesticular Rhabdomyosarcoma in childhood and adolescents. Cancer 1978; 42: 729-36
- 10.- Raney R B, Troff N. Paratesticular RMS in childhood and adolescents. A report of the intergroup RMS studies I and II, 1973-83. Cancer 1987;60:2337-43
- 11.- Young et al. Incidence of malignant tumors in U S A children. J Ped 1975;86: 254-58
- 12.- Evans H. Low grade fibromixoid sarcoma. A J C P 1987; 8 (5):615-19
- 13.- Weiss S W, Enzinger F M. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. Cancer 1987; 41:2250-56
- 14.- Molenaar W et al. Epithelioid sarcoma or malignant Rhabdoid tumors of soft tissue. Human Path 1989; 20 (4):347-51
- 15.- Reddik R et al. Malignant soft tissue tumors and electron study. Human Path 1979; 10:327
- 16.- De Jong et al. Pleomorphic RMS in adults. Human Path 1987; 18: 298-303
- 17.- Chang T et al. Immunocytochemical study of small round cell tumors in routinely processed specimens. Arch Path 1989; 113:1343-48
- 18.- Eusebi V et al. Immunohistochemistry of RMS. Am J Surg Path 1986; 10: 293-299
- 19.- Altmannbergers M et al. Mesenchymal tumor markers. Pathology of cell receptors and tumor markers. Application of immunochemistry and hybridization tumor diagnosis. Seifert and Hubner. Verlag 1987: 46-58
- 20.- Molenaar W et al. DNA aneuploidy in RMS. Human Path 1988;19: 573-79