Documento descargado de http://www.elsevier.es el 25/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Liposarcoma de cordón espermático. Asociación con carcinoma de próstata. Comunicación de un caso y revisión de la literatura

C. Müller Arteaga, J. Egea Camacho, T. Álvarez Gago*, J.R. Cortiñas González, V. Gonzalo Rodríguez, E. Fernández del Busto

*Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

Actas Urol Esp 2005; 29 (7): 700-703

RESUMEN

LIPOSARCOMA DE CORDÓN ESPERMÁTICO. ASOCIACIÓN CON CARCINOMA DE PRÓSTATA. COMUNICACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Los liposarcomas de cordón espermático son tumores de origen mesenquimal de presentación muy poco frecuente. La asociación con otros tumores es aun más excepcional. Se presenta un caso clínico de asociación de esta patología con carcinoma de próstata en un paciente de 66 años que consulta por una masa paratesticular izquierda de lento crecimiento con un tamaño aproximado de 12 cm y un nódulo pétreo en próstata; la Ecografía informa de una masa hipoecoica con áreas de menor ecogenicidad que depende del cordón espermático; el Antígeno Prostático Específico (PSA) es de 1276 ng/ml y en la gammagrafía ósea se observan múltiples lesiones metastásicas. La tumoración es resecada realizando una orquiectomía radical y el resultado de anatomía patológica incluyendo pruebas inmunohistoquímicas concluyen liposarcoma desdiferenciado variedad esclerosante. Se discuten las características generales y anatomopatológicas de estos tumores, así como el diagnóstico y las opciones de tratamiento.

Palabras clave: Liposarcoma paratesticular. Cordón espermático. Sarcoma. Cáncer de próstata.

ABSTRACT

SPERMATIC CORD LIPOSARCOMA. ASSOCIATION WITH PROSTATE CANCER. REPORT OF A CASE AND REVIEW OF LITERATURE

Spermatic Cord Liposarcoma are uncommon soft tissue neoplasm. Association with others tumors is so exceptional. We describe and relation between liposarcoma and prostate cancer in a 66 years old patient who had a left paratesticular tumor with low speed growth and 12 cm of length; nodule in prostate gland was detected. Ecography demostrate an hipoecoic tumor in the spermatic cord; Prostate Specific Antigen (PSA) was 1276 ng./ml. and bone gammagraphy reported metastatic lesions. We made an radical orquiectomy and pathological diagnosis including inmunohistoquimical process was sclerosing dedifferenciated liposarcoma. We discuss clinical and pathologic behaviour of this lesions and diagnosis and treatment options.

Keywords: Paratesticular Liposarcoma, Spermatic Cord, Sarcoma, Prostate cancer.

Los liposarcomas son lesiones que se originan en el tejido mesodérmico, muy raras y sobretodo en la localización paratesticular. Su asociación con otras lesiones tumorales, como el carcinoma de próstata, ha sido poco descrita como en el caso que presentamos. Su crecimiento es lento y, por lo general, los diagnósticos se realizan tardíamente. Las opciones terapéuticas no están del todo establecidas dada su poca incidencia, lo cual no ha permitido establecer y comparar pautas de tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente de 66 años de edad que presenta tumoración paratesticular izquierda de aproximadamente 6 meses de evolución, de crecimiento

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 25/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

lento y progresivo, sin otra sintomatología. La exploración física demuestra una masa intraescrotal izquierda de aproximadamente 10 cm de diámetro, no dolorosa, de consistencia dura, con transiluminación negativa, no se palpan adenopatías regionales; al tacto rectal, la próstata es grado I con presencia de un nódulo pétreo en lóbulo derecho. Estudios complementarios: PSA 1276 ng/ml, fosfatasas alcalinas 172 U/l, B-gonadotropina y Alfa-fetoproteína normales. En la ecografía (Fig. 1) se observa una masa hipoecoica, homogénea, con áreas de menor ecogenicidad e imágenes de baja vascularización en su interior, de 9 x 8,5 x 12 cm sin poder establecer las estructuras de las que depende; ambos testículos son normales, estando el izquierdo rechazado por la masa escrotal; la próstata tiene un volumen en la ecografía de 70 cc, con parénquima heterogéneo; el resto de la exploración urológica es normal. Se realiza gammagrafía que demuestra la presencia de metástasis óseas en el fémur derecho, la columna vertebral, la parrilla costal, el sacro y el hombro izquierdo. La biopsia prostática transrectal no es realizada por decisión del paciente. El paciente es intervenido quirúrgicamente realizándose orquiectomía radical. Se inicia tratamiento con bloqueo hormonal completo y se administra radioterapia externa sobre lesión ósea de fémur derecho, sin complicaciones. El estudio anatomopatológico describe una masa de 12 cm de diámetro, aspecto tumoral, encapsulada, color blanquecino-amarillento, con áreas centrales de color amarillo más intenso (Fig. 2); el estudio microscópico evidencia una neoplasia bien delimitada que no atraviesa la cápsula, constituida por células pleomórficas grandes con múltiples prolongaciones, el estroma es de predominio hialino y con escasa vascularización, sin observarse mitosis. La inmunohistoquímica evidencia positividad a la vimentina y en menor medida al CD34 y, negatividad para el PSA, desmina, S-100, actina HHF35, actina músculo liso y myogenina D siendo diagnosticado de: liposarcoma desdiferenciado, de predominio esclerosante. Tras seguimiento de 12 meses no existe evidencia de enfermedad y el PSA es de 0,2 ng/ml y las fosfatasas alcalinas de 125 U/l.

FIGURA 1: Imagen de Ecografía observándose lesión hipoecoica y homogénea

FIGURA 2: Estudio macroscópico demostrando tamaño de la lesión, coloración y cápsula.

DISCUSIÓN

Los tumores paratesticulares son muy infrecuentes (7 a 10% de los tumores intraescrotales), tienen una elevada incidencia de malignidad (30%), siendo el sitio más frecuente de origen el cordón espermático (90%)[1-4] y, en general, son de estirpe sarcomatoide: leiomiosarcomas (32%), rabdomiosarcomas (24%), liposarcomas (20%) y, fibrohistiocitoma maligno (13%) y sarcomas desmoplásicos de células redondas[1,4]. En otras revisiones la mayor incidencia corresponde a los rabdomiosarcomas[5,6], o al fibrohistiocitoma maligno[7].

Los sarcomas de partes blandas son neoplasias raras que se originan en el tejido mesodérmico[1,5-10]. El cordón espermático es la localización más frecuente de sarcomas del aparato urinario (30%), (cremáster y las células intersticiales)[8].

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 25/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Los liposarcomas pueden desarrollarse en cualquier sitio donde exista tejido adiposo, su localización principal es el retroperitoneo[2,3,11,12]; corresponden aproximadamente al 20% de los sarcomas paratesticulares[1], siendo la mayor serie publicada de 30 casos[12]. Su origen se encuentra en el cordón espermático (76%), las túnicas testiculares (20%) y el epidídimo (4%)[12]. Pueden formarse de la malignización de un lipoma preexistente[1-3], aunque esto no está del todo demostrado[3,6]; también por contigüidad de una lesión retroperitoneal, aunque la mayoría de los autores coinciden en que su formación está en el tejido vascular indiferenciado de la zona convertido en tejido lipoblástico maligno[3].

La mayor incidencia de liposarcomas está entre la 5ª y 7ª década de la vida[3,4,6,13]. Son de crecimiento lento[1,3,6] pudiendo medir hasta 30 cm o más[12,13].

Se dividen en 5 subtipos anatomopatológicos: bien diferenciados, mixoide/células redondas, lipoblástico, fibroblástico y, pleomórfico. También se incluye en su clasificación el alto o bajo grado de diferenciación[1,4,6,10-12].

La mayoría de los liposarcomas paratesticulares son bien diferenciados (40–45%)[6,13], dividiéndose a su vez en variedades esclerosante (de acuerdo a la cantidad de componente fibroso) y adipocítico (lipoma-like) –los más frecuentes- e inflamatorio (que debe ser distinguido de los linfomas) y de células con prolongaciones espiculares[1,6,12,13]. En el 5 a 10% de los casos pueden observarse varios subtipos en el mismo tumor[6]. Otra nomenclatura menciona los liposarcomas desdiferenciados siendo aquellos tumores primarios o recurrencias en los que existe una transición abrupta entre la morfología de bajo grado y la de alto grado[11]. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con los lipomas: la presencia de células atípicas, lipoblastos, núcleos hipercromáticos, variaciones de tamaño en los adipocitos y septos fibrosos sugieren el diagnóstico de malignidad[12,13].

Los liposarcomas de variedad esclerosante son casi exclusivos del retroperitoneo y la región paratesticular, se caracterizan por células pleomórficas con múltiples prolongaciones[4,11,12,13]. En el microscopio electrónico se observan células fusiformes y otras pleomórficas, los núcleos tienen aspecto lobulado[14].

El estudio inmunohistoquímico demuestra que las células atípicas de los liposarcomas esclerosantes son en su mayoría CD34 positivas; los fibrosarcomas y tumores de vainas nerviosas expresan proteína S-100 permitiendo su diferenciación[12]. También puede haber positividad de otros marcadores como la vimentina[2]. El análisis genético a través de la hibridación por fluorescencia in situ de los liposarcomas demuestra numerosos proto-oncogenes que para los liposarcomas bien diferenciados son el MDM2 y CDK4 en la región cromosómica 12q13-15[4,13].

La descripción de liposarcomas del cordón asociado a enfermedad maligna de próstata, tal como el caso presentado, sólo ha sido publicada en la literatura en una oportunidad en 1974[15].

Los tumores paratesticulares se presentan como masas escrotales o inguinoescrotales que pueden ser o no dolorosas, en ocasiones acompañadas de hidrocele[1-3,16], pueden asociarse a molestias relacionadas con el tamaño (sensación de pesadez, etc.)[3,16]. La exploración física demuestra una lesión sólida, irregular, con transiluminación negativa[3]. El diagnóstico diferencial debe incluir hernias inguinales, hidroceles, lipomas y quistes del cordón, hematocele, epididimitis y orquiepididimitis tuberculosa[2,3,6,8,16]. Los síndromes paraneoplásicos como la hipoglucemia, etc. no son frecuentes[3].

El método diagnóstico más utilizado para la evaluación de masas escrotales es la Ecografía[3,6,8]. Los estudios de extensión incluyen: la Rx. de Tórax, la TAC abdominopélvica y la Resonancia Magnética de la región inguinoescrotal[1,2,3,6]. En nuestro caso se desestimó la realización del TAC por las características de la lesión y presentación de la lesión, con muy escasa sospecha de enfermedad extraescrotal.

La distinción preoperatoria entre tumores benignos y malignos es difícil lo que provoca dificultades en el manejo inicial, dado que la mayor frecuencia es de lipomas[1,16,17]. Si se tiene la sospecha diagnóstica la cirugía debe ser radical[6].

Para el grado y estadiaje de estas lesiones se utiliza como norma el propuesto por el American Joint Committee on Cancer (AJCC): considerando el tipo histológico, el grado tumoral (G1, G2), el tamaño (límite 5 cm), la profundidad (superficial o profunda) y, la presencia de metástasis ganglionares o a distancia. Se obtienen 4 estadios y 7 subestadios (A,B,C), siendo considerados el 1 y 2 como de bajo grado y, el 3 y 4 de alto grado[4].

La baja frecuencia de presentación de estos tumores hace que las guías de tratamiento estén

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 25/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

basadas en experiencias de varios grupos, generalmente retrospectivas, con tratamientos individualizados, por los que los resultados no son comparables y se generan múltiples controversias[1,6,8].

El tratamiento quirúrgico es la orquiectomía radical[1-4,6,7,9] siendo para algunos autores suficiente[8]. Sin embargo, aproximadamente un tercio de los pacientes tienen persistencia de enfermedad microscópica aun después de una adecuada cirugía[1,8], por lo que otros consideran que debe administrarse tratamiento adyuvante[8]. La meta de la cirugía es conseguir márgenes negativos, aun cuando esto puede ser difícil por las características de la región inguinoescrotal[6,7].

La recurrencia local puede aparecer en el escroto, área inguinal, pelvis o sus zonas vecinas, siguiendo la dirección de los conductos deferentes[6,7]. La recurrencia de los liposarcomas es alta (50–70%) y por lo general tardía; puede variar de alto o bajo grado de diferenciación[3,10,12]; la principal localización es local a nivel intraescrotal (30%)[1], por esta razón deben ser tratados de forma agresiva desde el inicio[8]. El tiempo promedio de aparición de recurrencias es de 36 meses[6] (6 meses–16 años)[3]. Los factores que aumentan la recurrencia son: la localización inguinal, los márgenes positivos, la cirugía o la manipulación previa del tumor, el grado nuclear y de diferenciación y la profundidad de invasión[1,7,8,10]; el subtipo histológico y el tamaño no parecen tener un efecto significante en cuanto a la progresión o recurrencia del tumor[7,8].

El tiempo libre de enfermedad puede ser disminuido con la terapia adyuvante que incluye la cirugía y/o radioterapia locorregional (linfáticos inguino-pélvicos ipsilaterales y escroto)[1,4,6-10]. La agresividad de la cirugía aumenta el tiempo de supervivencia libre de enfermedad[8]. Las dosis de radioterapia son similares a otros sarcomas: 60 a 65 Gy. por 6 a 61/2 semanas[6,7].

El patrón de diseminación de los sarcomas del cordón a nivel local es a través del cordón hacia el canal inguinal y de este a la cavidad abdominal[7,8], menos frecuente a nivel hematológico y linfático[8,9].

La linfadenectomía retroperitoneal no ha demostrado aumento en la supervivencia o el pronóstico del paciente[1,3,6-9].

Los liposarcomas bien diferenciados tienen muy bajo potencial de metástasis (menos del 20%), por esto desde 1979 también se les ha llamado lipoma atípico, dándoles un cierto carácter de lesión "benigna"[13].

La quimioterapia se considera terapia adyuvante en subtipos de alto grado o enfermedad metastásica[1,3,6,7], pudiendo ser esto responsable de los pocos beneficios observados[8].

El pronóstico de los liposarcomas es de aproximadamente 70% de sobrevida a los 5 años, dependiendo del tamaño del tumor, el subtipo histológico y el tipo de resección quirúrgica realizado[6].

REFERENCIAS

1. Khoubehi, B.; Mishra, M.; Ali, M.; Motiwala, H.; Karim, O. Adult paratesticular tumours. BJU International 2002;90:707-715.
2. Peyri Rey, E.; Urban Ramon, A.; Martinez Fernández, M.; Sanmarti da Silva, B. Liposarcoma dediferenciado de cordón espermático: Degeneración de un lipoma previo resecado. Actas Urol Esp 2003;27(5):383-386.
3. Soler Soler, J.; Zuluaga Gomez, A; Hidalgo Domínguez, M.; et al. Liposarcoma de cordón espermático: Aportación de un nuevo caso y revisión de la literatura. Actas Urol Esp 1999;23(5):447-454.
4. Folpe, A.; Weiss, S. Paratesticular Soft Tissue Neoplasm. Semin. Diagn Pathol 2000; (17)4: 307-318.
5. Mcclellan, D.; Roscher, A. Intrascrotal Tumors in the Older Male. Int Surg 1986;71:51-52.
6. Quek, P.; Tan, L.; Lim, P. Liposarcoma of the spermatic cord. Int Surg 2001;85:175-179.
7. Ballo, M.; Zagars, G.; Pisters, P.; Feig, B.; Patel, S.; Von Eschenbach, A. Spermatic Cord Sarcoma: Outcome, Patterns of failure and management. J Urol 2001;166:1306-1310.
8. Coleman, J.; Brennan, M.; Alektiar, K.; Russo, P. Adult Spermatic Cord Sarcomas: Management and results. Ann Surg Oncol 2003;10(6):669-675.
9. Fagundes, M.; Zietman, A.; Althausen, A.; Coen, J.; Shipley, W. The Management of Spermatic Cord Sarcoma. Cancer 1996;77 (9):1873-1876.
10. Matei, D.; Rocco, B.; Scardino, E.; et al. Spermatic Cord Liposarcoma: A report of four cases. Anticancer Research 2003;23: 2933-2934.
11. Mccormick, D.; Mentzel, T.; Beham, A.; Fletcher, C. Dedifferentiated Liposarcoma, Clinicopathologic Analysis of 32 Cases Suggesting a Better Prognostic Subgroup Among Pleomorphic Sarcomas. Am J Surg Path 1994;18(12):1213-1223.
12. Montgomery, E.; Fisher, C. Paratesticular liposarcoma. A clinicopathologic Study. Am J Surg Pathol 2003;27(1):40-47.
13. Laurino, L.; Furlanetto, A.; Orvieto, E.; Dei Tos, A. Well-differentiated Liposarcoma (Atypical Lipomatous Tumors). Semin Diagn Pathol 2001;18(4):258-262.
14. Lazarus, S.; Trombetta, L. Ultrastructural and histochemical identification of sclerosing liposarcoma. Histopathology. 1981;5:223-235.
15. Dimacopoulos, D. Paratesticular Liposarcoma. Br J Urol 1974; 46: 347.
16. Peyri Rey, E.; Nubiola, P.; Hidalgo, F.; Mira, X.; Martinez, M.; Sanmarti, B. Lipoma de cordón espermático. Actas Urol Esp 1998; 22(3):238-240.
17. Crespo Atin, V.; Padilla Nieva, J.; Martín Bazaco, J.; Llarena Ibarguren, R.; Pertusa Peña, C. Liposarcoma escrotal. Arch Esp Urol 2001;(54)7:729-732.

Dr. C. Müller Arteaga.
C/ Fuente La Zanja, 22.
47195 Arroyo de La Encomienda (Valladolid)

(Trabajo recibido el 21 noviembre de 2004)