



SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.

GACETA MEXICANA DE ONCOLOGÍA

www.gamo-smeo.com



CASO CLÍNICO

Tumor desmoplásico paratesticular: reporte de un caso y revisión de la literatura

Jorge Martínez-Cedillo^{1,*}, Rossio Medina-Barrionuevo² and Gregorio Chanona Vilchis³

¹Departamento de Oncología Médica; ²Médico residente de Oncología Médica; ³Departamento de Patología, Instituto Nacional de Cancerología, Ciudad de México, México

Recibido el 10 de junio de 2016; aceptado el 25 de febrero de 2017
Disponible en Internet el 14 de julio de 2017

PALABRAS CLAVE

Tumor desmoplásico paratesticular;
Tratamiento multimodal

Resumen El tumor desmoplásico de células pequeñas azules y redondas es un tumor raro del tejido mesenquimal. Se presenta en adolescentes y adultos jóvenes con una mediana de edad de 22 años. Característicamente afecta al área intraabdominal, aunque en años recientes se han descrito otras localizaciones, entre ellas la paratesticular. Generalmente tiene un curso clínico agresivo con múltiples recurrencias, invasión a las estructuras adyacentes y metástasis a distancia. **Presentación del caso:** Se reporta el caso de un hombre de 23 años con cuadro de dolor y aumento del volumen testicular sometido a una orquiectomía radical derecha con reporte patológico de tumor desmoplásico de células pequeñas azules y redondas. Recibió un tratamiento con quimioterapia intravenosa, con el esquema vincristina, adriamicina, ciclofosfamida/fosfamida and etopósida por 17 cursos, con posterior recurrencia a nivel inguinal y retroperitoneal, por lo que se realizó cirugía más radioterapia (RT) postoperatoria. Al término de la RT, progresó a nivel sistémico pulmonar y hepático, y falleció por falla orgánica múltiple (creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

*E-mail para correspondencia: jorge_martinezcedillo@yahoo.com.mx (J. Martínez-Cedillo)

INTRODUCCIÓN

El tumor desmoplásico de células pequeñas azules y redondas es un tumor raro del tejido mesenquimal y altamente agresivo. Se presenta en adolescentes y adultos jóvenes con una mediana de edad de 22 años¹. Típicamente se desarrolla en la cavidad abdominal (95%), mientras que sólo el 5% tienen lugar en otras localizaciones, entre ellas la paratesticular². Es una neoplasia altamente agresiva, con un curso clínico que se caracteriza por recurrencias múltiples, invasión a las estructuras adyacentes y metástasis a distancia, principalmente a los ganglios linfáticos y el pulmón¹.

Presentamos el caso de un paciente con tumor desmoplásico paratesticular tratado con terapia multimodal y curso agresivo de la enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo masculino de 23 años de edad, con antecedente de tabaquismo desde los 16 años, a razón de tres cigarrillos por día, y alcoholismo social. Presenta un cuadro clínico de un mes de evolución con crecimiento testicular derecho asociado a dolor. Se realiza un ultrasonido testicular, el cual reporta lo siguiente: tumor de aspecto sólido en el hemiescroto derecho no dependiente del testículo (paratesticular). Los paraclínicos son: hemoglobina: 17.6; GB: 6,300; plaquetas: 301,000; DHL: 312 UI/l; AFP: 1.6 ng/ml; GCH: 0 mUI/ml.

El paciente es sometido a una orquiectomía radical derecha y una exploración inguinal con hallazgos de una tumoración paratesticular de 7 × 5 cm aproximadamente, de consistencia pétreo y bordes irregulares, que involucra el cordón y sus elementos, además del polo superior del testículo derecho. El reporte histopatológico corresponde a un tumor desmoplásico de células pequeñas azules y redondas del cordón espermático, con bordes quirúrgicos negativos. La inmunohistoquímica indica lo siguiente: vimentina positiva, WT-1 positiva; ENE, desmina, CD56 y Bcl-2 positivos; ALK-1, cromogranina, mieloperoxidasa y S100 negativos (Figs. 1 y 2).

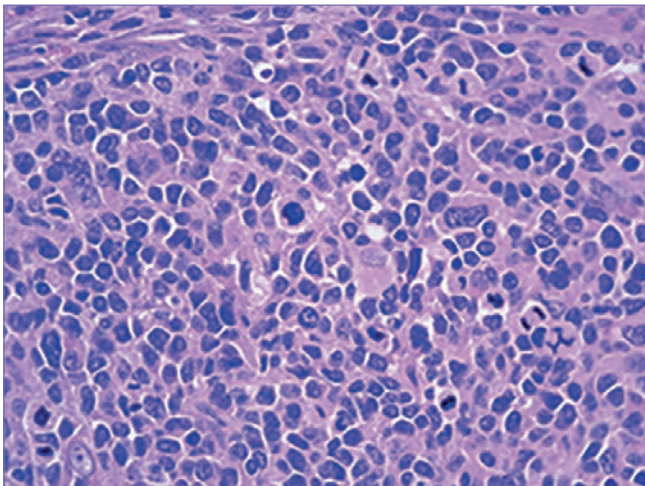


Figura 1. Microscopia de luz.

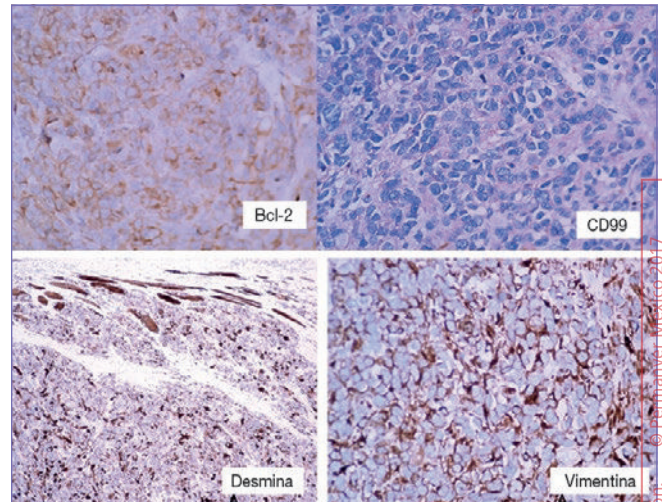


Figura 2. Estudio de inmunohistoquímica.

Se realizan estudios de extensión con tomografía de tórax, abdomen y pelvis, sin enfermedad a distancia.

Se inicia un tratamiento adyuvante con quimioterapia intravenosa siguiendo el esquema VAC/IE transpolado de sarcoma de Ewing, con vincristina 2 mg/m² (dosis máxima 2 mg), doxorubicina 75 mg/m², ciclofosfamida 1,200 mg/m², actinomicina D 1,25 mg/m² (cuando se alcanza la dosis de 375 mg/m² de adriamicina) e ifosfamida 1,800 mg/m² más etopósido 100 mg/m² cada tres semanas por un total de 17 cursos (49 semanas).

Los estudios de extensión tras el tratamiento son negativos. A los tres meses de seguimiento presenta recurrencia en el retroperitoneo y la ingle derecha (Figs. 3 A y B).

Se realiza la resección del tumor inguinal derecho + injerto de vena iliaca derecha con hallazgos de un tumor de 15 × 8 × 6 cm que infiltra el tejido superficial con la fascia y se extiende hacia el espacio de Retzius, con infiltración de la arteria y la vena iliaca externa derechas. Se trata de un tumor retroperitoneal irreseccable. El reporte patológico muestra un tumor desmoplásico de células pequeñas azules y redondas.

Posteriormente, el paciente recibe RT 50 Gy en 25 sesiones en la región inguinal y el retroperitoneo. Al término de la RT, aparece un nódulo subcutáneo en el mesogastrio. La tomografía computarizada de control muestra múltiples metástasis pulmonares y hepáticas (Figs. 4 A y B). El paciente evoluciona a falla orgánica múltiple y fallece.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

Los tumores paratesticulares representan apenas un 2% de las masas intraescrotales, a diferencia de los tumores testiculares, que representan el 98% de los casos. La gran mayoría de los tumores paratesticulares (70%) son de etiología benigna, y entre ellos predominan el lipoma (66%), el tumor adenomatoide, el leiomioma y el fibroma, pero el 30% tienen una etiología maligna, de los cuales alrededor del 90% corresponden a sarcomas (el más frecuente es el leiomioma [32%], seguido del rhabdomyosarcoma [24%] y el liposarcoma [20%]^{3,4}).

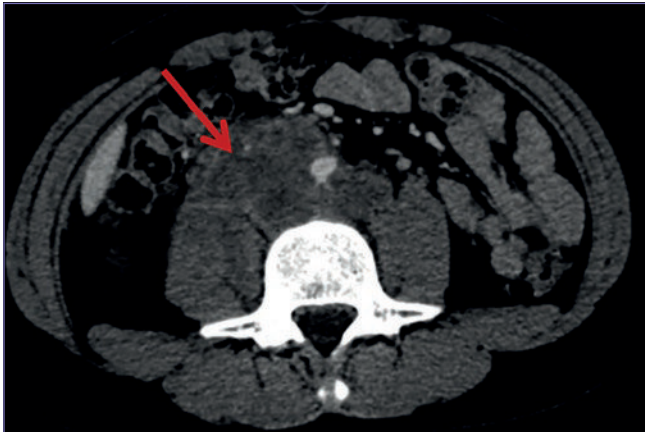


Figura 3. A: la flecha muestra un conglomerado ganglionar en el retroperitoneo.

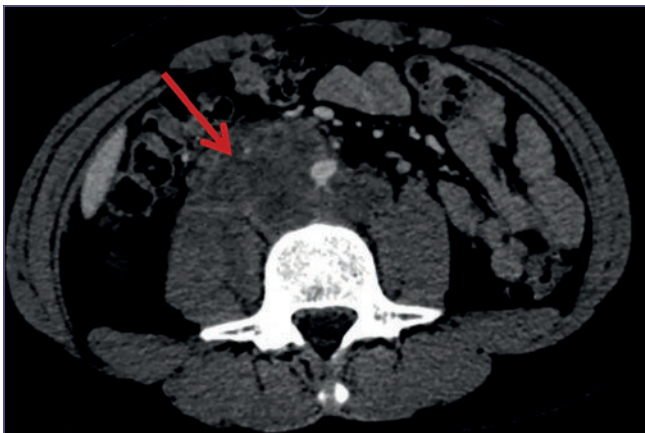


Figura 3. B: la flecha muestra un conglomerado ganglionar en la ingle derecha.

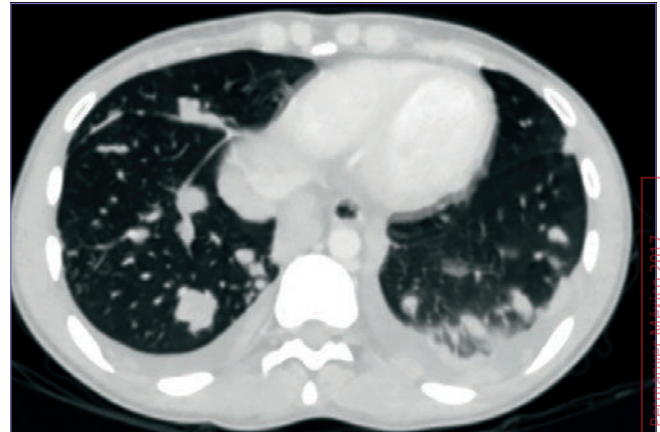


Figura 4. A: metástasis pulmonares.

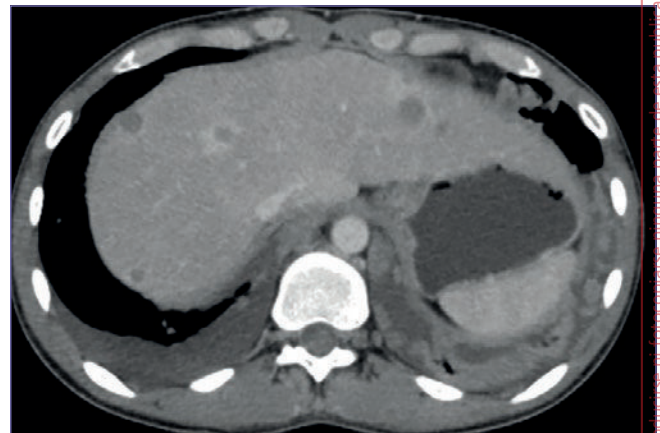


Figura 4. B: metástasis hepáticas.

Los tumores paratesticulares se caracterizan por tener un crecimiento lento e indoloro. Son más frecuentes en varones adultos entre la segunda y la quinta décadas de la vida. Pueden afectar a la túnica testicular, el cordón espermático y el epidídimo; esta último es la localización de mayor presentación⁵.

El tumor desmoplásico de células pequeñas azules y redondas es un tumor del tejido mesenquimal raro y altamente agresivo. Fue descrito por primera vez en 1989 por Gerald y Rosai. Se presenta en adolescentes y adultos jóvenes con una mediana de edad de 22 años. La relación hombre:mujer es de 4:1^{6,7}.

Típicamente se desarrolla en la cavidad abdominal (95%), mientras que sólo un 5% tienen lugar en otras ubicaciones: paratesticular, páncreas, retroorbitario, cavidad craneal, pulmón, cabeza y cuello y glándulas salivales⁸.

El tumor desmoplásico se considera un miembro de la familia de tumores de células pequeñas azules y redondas de la infancia, junto con el tumor neuroectodérmico primitivo, el rhabdomioma alveolar y embrional, el sarcoma sinovial pobremente diferenciado y los tumores rhabdoides. Por lo tanto, no existe un sistema de clasificación apropiado para el mismo².

Típicamente se caracteriza por la asociación con la translocación $t(11:22)(p13;q12)$, que implica los genes *WT1* y *EWSR1*^{4,6}.

La mayor parte son asintomáticos hasta el momento del diagnóstico. En los casos avanzados se presentan con ascitis, dolor, vómitos y pérdida de peso.

Son tumores altamente agresivos, con una mediana de supervivencia sin tratamiento de menos de 12 meses. Tiene un curso clínico que se caracteriza por recurrencias múltiples, invasión a las estructuras adyacentes y metástasis a distancia, principalmente a los ganglios linfáticos y el pulmón.

El diagnóstico diferencial de esta entidad se realiza principalmente con el sarcoma de Ewing/PNET, el cual puede presentar positividad a las queratinas en cortes por congelación, pero en los cortes en parafina la característica de sarcoma de Ewing/PNET es la positividad a CD99 y vimentina y la negatividad a las citoqueratinas y los marcadores musculares. La translocación recíproca cromosómica en el sarcoma de Ewing/PNET, $t(11:22)(q24;q12)$, involucra al brazo largo del cromosoma 11, a diferencia de la translocación observada en el tumor desmoplásico, que involucra al brazo corto del cromosoma 11¹.

En cuanto al tratamiento, la bibliografía menciona que, por la translocación $t(11:22)$, estos tumores pueden ser tratados como el sarcoma de Ewing, y se recomienda la terapia multimodal con cirugía, RT y quimioterapia; con este tratamiento se alcanza una mediana de supervivencia de 17-25 meses, con menos del 20% de supervivencia a cinco años^{9,10}.

En una revisión extensa de la literatura, se han reportado pocos casos de tumor de células redondas azules y pequeñas de localización paratesticular. La mayor serie reporta sólo 13 casos, dos de ellos con metástasis pulmonar al diagnóstico y cuatro con metástasis linfática a retroperitoneo, cadena inguinal y cervical, con una mediana de supervivencia de 16 meses con el tratamiento multimodal^{6,11-13}.

En un estudio retrospectivo de pacientes tratados en el *Memorial Sloan Kettering Cancer Center* de julio de 1972 a julio de 2003, 66 pacientes con tumor localizado en el abdomen o la pelvis (96%) y otras localizaciones (2% en el testículo, 2% en la cavidad torácica), con un 50% de metástasis ganglionar regional y un 41% de metástasis a distancia, fueron tratados con terapia multimodal: siete cursos de VAC-IE y posteriormente cirugía y RT de consolidación a dosis de 30 Gy. Se realizó quimioterapia mieloablativa con carboplatino seguido de trasplante autólogo en 16 pacientes que no respondieron a la terapia mencionada⁵. Los resultados de este análisis retrospectivo muestran que con la terapia multimodal se alcanza una supervivencia global del 44% a los tres años⁵.

El presente es un caso digno de mención por la extremada rareza de la presentación y evolución tórpida, que llegó al fallecimiento incluso tras una terapia agresiva multimodal.

CONCLUSIÓN

El tumor desmoplásico es un tumor extremadamente raro con un curso altamente agresivo. La baja frecuencia de su presentación hace que las guías de tratamiento estén basadas en experiencias de varios grupos, generalmente retrospectivas, con tratamientos individualizados, por lo que los resultados no son comparables y se generan múltiples controversias.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

FINANCIAMIENTO

Los autores no han recibido ningún patrocinio para llevar a cabo este artículo.

REFERENCES

1. Brindis M, Villalobos A, de León B, et al. [Desmoplastic Tumor of Small and Round Cells. Multi-Institutional Study. Clinicopathological and Immunohistochemistry of 8 Cases.] *Cancerología*. 2007;2:67-74.
2. Stuart-Buttle CE, Smart CJ, Pritchard S, Martin D, Welch IM. Desmoplastic small round cell tumour: a review of literature and treatment options. *Surg Oncol*. 2008;17:107-12
3. García-González J, Villanueva C, Fernández-Aceñero MJ, Paniagua P. Paratesticular desmoplastic small round cell tumor: case report. *Urol Oncol*. 2005;23:132-4.
4. Dufresne A, Cassier P, Couraud L, et al. Desmoplastic small round cell tumor: current management and recent findings. *Sarcoma*. 2012;2012:714986.
5. Lal DR, Su WT, Wolden SL, Loh KC, Modak S, La Quaglia MP. Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. *Pediatr Surg*. 2005;40:251-5.
6. Gerald W, Haber DA. The EWS-WT1 gene fusion in desmoplastic small round cell tumor. *Semin Cancer Biol*. 2005;15:197-205.
7. Roganovich J, Bisogno G, Cecchetto G, D'Amore ES, Carli M. Paratesticular desmoplastic small round cell tumor, review of the literature. *J Surg Oncol*. 1999;71:269-72.
8. Caballero Mora FJ, Muñoz Calvo MT, García Ros M, et al. [Testicular and paratesticular tumors during childhood and adolescence]. *An Pediatr (Barc)*. 2013;78:6-13.
9. Melo M, Rodrigues R, Varela J, Lopes T. Desmoplastic tumor of vagina tunica. Description of a clinical case and review of the literature. *Acta Urológica*. 2005;3:37-41
10. Balamuth NJ, Womer RB. Ewing's sarcoma. *Lancet Oncol*. 2010;11:184-92.
11. Cliteur VP, Szuhai K, Baelde HJ, van Dam J, Gelderblom H, Hogendoorn PC. Paratesticular desmoplastic small round cell tumour: an unusual tumour with an unusual fusion; cytogenetic and molecular genetic analysis combining RT-PCR and COBRA-FISH. *Clin Sarcoma Res*. 2012;2:3.
12. Yue X, Wang JZ, Tian Y, Wang KJ. Paratesticular desmoplastic small round cell tumor with metastasis: a report of two cases. *Kaohsiung Med Sci*. 2014;30:104-5.
13. He L, Wen S, Hu X, Guo C, Yi C. Primary desmoplastic small round cell tumor of the testis: A case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2013;6:565-7.