

Revista Cubana de Urología

CASOS CLÍNICOS

Urología General

Histiocitoma fibroso maligno del cordón espermático

*Malignant fibrous Histiocytoma of the Spermatic cord*Rafael Pila Pérez¹, Pedro Rosales Torres¹, Rafael Pila Peláez¹, Pedro León Acosta¹¹Hospital Provincial Docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.**RESUMEN**

Introducción: El histiocitoma fibroso maligno es un tumor infrecuente que representa del 0,2-0,6 % de los tumores paratesticulares. **Caso clínico:** Paciente masculino de 52 años, chofer de equipos pesados desde su juventud, por lo cual sufrió múltiples traumatismos escrotales. Treinta días antes de su ingreso nota un aumento del testículo derecho con dolor, lo que requirió de tratamiento antiinflamatorio. Al examen físico se constató por encima del testículo derecho una tumoración de aproximadamente 6 cm, dura, de superficie irregular con múltiples nodulaciones, dolorosas que no transluminaba. Los exámenes de laboratorios fueron normales, incluyendo la alfafetoproteína y la β HGc, siendo anormales la velocidad de sedimentación globular y la LDH. El ultrasonido testicular mostró una tumoración de 6 cm aproximadamente, por encima del testículo derecho sin afectación del mismo. Se decide exploración inguinal derecha y se identifica tumoración dependiente del cordón espermático sin infiltración al testículo. Se realizó orquiectomía derecha total y el estudio histopatológico reveló un histiocitoma fibroso maligno. **Conclusiones:** El histiocitoma fibroso maligno es una neoplasia extremadamente rara dentro de los tumores paratesticulares. La única terapéutica con posibilidades curativas es la cirugía. El empleo de quimioterapia y radioterapia por lo general no son efectivas.

Palabras clave: Histiocitoma; tumores de las tunicas testiculares.

Background: Malignant fibrous histiocytoma is an infrequent tumor that represents 0.2-0.6% of paratesticular tumors. **Objective:** To present the case of a paratesticular malignant fibrous histiocytoma, the first diagnosed in our province in 54 years. **Clinical Case:** 52-year-old male patient, driver of heavy equipment since his youth, for which he suffered multiple scrotal injuries. Thirty days before his admission he noticed an increase of the right testicle with pain that required anti-inflammatory treatment. Upon physical examination, a tumor of approximately 6 cm, hard, irregular surface with multiple nodulations, painful that did not transilluminate, was found above the right testicle. Laboratory tests were normal, including alpha-fetoprotein and β -HGC, with the erythrocyte sedimentation rate and LDH being abnormal. Testicular ultrasound showed a mass of approximately 6 cm, above the right testicle without involvement of the same. The right inguinal exploration was determined, identifying a tumor dependent on the spermatic cord without infiltration to the testicle. Total right orchiectomy was performed and the histopathological study revealed a malignant fibrous histiocytoma. **Conclusions:** Malignant fibrous histiocytoma is an extremely rare neoplasm within paratesticular tumors. The only therapy with curative possibilities is surgery. The use of chemotherapy and radiotherapy are usually not effective.

Keywords: Histiocytoma. Paratesticular tumors.

INTRODUCCIÓN

Los tumores del cordón espermático y de los tejidos paratesticulares son muy infrecuentes. El área paratesticular es anatómicamente compleja e incluye las estructuras del cordón espermático, las tunicas testiculares, el epidídimo y estructuras vestigiales como el apéndice de Morgagni. Histológicamente esta área se compone de una variedad de elementos epiteliales mesoteliales y mesenquimales donde las neoplasias forman un grupo heterogéneo de tumores con diferentes patrones de comportamiento. Se ha estimado que el 70 % de estas lesiones son benignas y el 30 % malignas. El componente más importante de esta zona es el cordón espermático, del que se originan el 90 % de las neoplasias.¹ Estas neoplasias tienen una incidencia difícil de estimar y de ellas los sarcomas representan el 90 %.² Dentro de este grupo los leiomiomas representan un 10 %. En la infancia el más frecuente es el

rabdomiosarcoma y en la edad adulta el liposarcoma.³

El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es el tumor de tejidos blandos más frecuente en extremidades y retroperitoneo;^{1,2} su localización en el cordón espermático es excepcional y existen muy pocos casos publicados en la literatura médica internacional.^{1,2,4}

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un HFM del cordón espermático el cual constituye el primero reportado en nuestra provincia.

CASO CLÍNICO

Paciente de 52 años, masculino, blanco, chofer de equipos pesados desde hace 30 años aproximadamente y con antecedentes de haber sufrido varios traumatismos escrotales desde su juventud; sin otros antecedentes patológicos personales y familiares de interés. Hace 30 días comenzó a notar aumento de tamaño del

testículo derecho acompañado de dolor que requirió reposo y antiinflamatorios no esteroideos para su alivio. Refirió además decaimiento moderado.

Examen Físico

Asténico, piel y mucosas sin alteraciones. No adenopatías en cadenas ganglionares periféricas. Temperatura de 37 °C.

Sistema cardiopulmonar: FR 16 respiraciones por min. Murmullo vesicular normal. Ruidos cardiacos rítmicos. TA 130/80 mmHg. FC central 88 latidos por min. Pulsos periféricos normales.

Abdomen sin alteraciones. No tumoraciones palpables. No contracturas.

Sistema nervioso: Fascie y marcha normales. No focalización.

SOMA: Normal. Tacto rectal y fondo de ojos normales.

El estudio urológico mostró ambos testículos en bolsas escrotales de características normales. Por encima del testículo derecho e independiente del mismo se constató una tumoración de aproximadamente 6 cm, de consistencia dura, irregular, con múltiples nodulaciones y dolorosas a la palpación profunda. La transiluminación escrotal fue negativa.

Estudio analítico

Hb 140 g/L. Hto 43 vol % . Leucocitos $6,3 \times 10^9/L$ con diferencial normal. Glucemia, creatinina, iones, enzimas hepáticas, pancreáticas, ácido úrico, VIH; VDRL: normales.

Estudio de la función renal, coagulación, sangramiento, plaquetas, INR, PSA: dentro del rango de normalidad.

Radiografía de tórax PA y lateral, normal.

ECG sin alteraciones.

Marcadores tumorales: Alfabetoproteína en suero 3,8 ng/ml (VN: 1- 20 ng/ml), Gonadotropina coriónica en suero 1,3 ng/ml (VN menor de 1,0 ng/ml). LDH 6750 U/L (VN: 130-300 UI/L), velocidad de sedimentación globular de 73 mm/h (VN: menor de 10 mm/h).

Ultrasonido escrotal mostró unos testes sin alteraciones de la ecogenicidad ni la ecoestructura. En el escroto derecho se observó una tumoración suprayacente al testículo sin afectación del mismo, de características heterogénea de aproximadamente 6-7 cm. La tomografía axial computarizada (TAC) abdomino-pélvica no evidenció tumoración o adenopatías abdominales o retroperitoneales. Con el diagnóstico de tumor paratesticular derecho el paciente fue sometido a cirugía, realizándose una orquiectomía radical con exéresis completa de la masa, encontrando infiltración solamente en el cordón espermático y el testículo respetado, ([fig. 1](#), [2](#) y [3](#)).

En el estudio inmunohistoquímico realizado se observó positividad para Vimentina de forma difusay focal para Diasmina. CD - 68 +. La AML, AME y S-100 fueron negativas. El postoperatorio transcurrió dentro de la normalidad. Se intentó emplear tratamiento adyuvante con radioterapia o quimioterapia los cuales fueron rechazados por el paciente. A los 10 meses de la

cirugía, el enfermo se encuentra asintomático, sin signos de recidivas clínicas ni radiológicas.



Fig. 1. Macrofotografía de testículo acompañado de cordón espermático, obsérvese engrosamiento difuso, blanquecino que abarca hasta el epidídimo (zona central inferior).

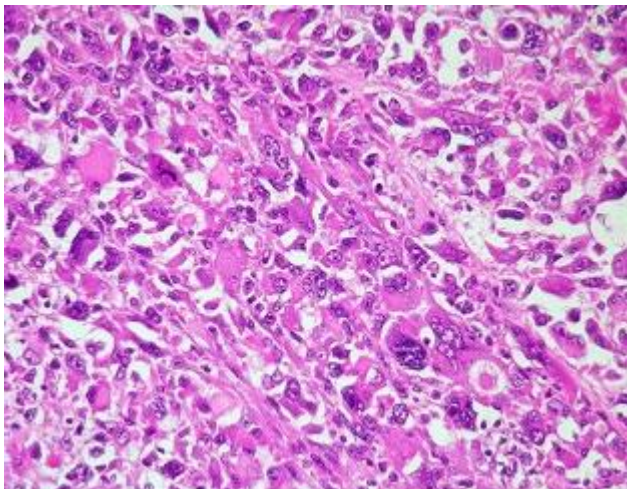


Fig. 2. Histología de un campo a mayor aumento que muestra gran celularidad y pleomorfismo marcado, típico de la variante pleomórfica (H/E 40X).

DISCUSIÓN

Los tumores del cordón espermático tienen muy baja frecuencia entre los procesos neoplásicos de la esfera urológica. A pesar de ser muy raros

(7 % de las neoplasias intraescrotales)⁵ representan cerca del 90 % de los tumores de localización inguino-escrotal extratesticular.⁵ El 70 % de los tumores son benignos, siendo el más frecuente el lipoma.⁵

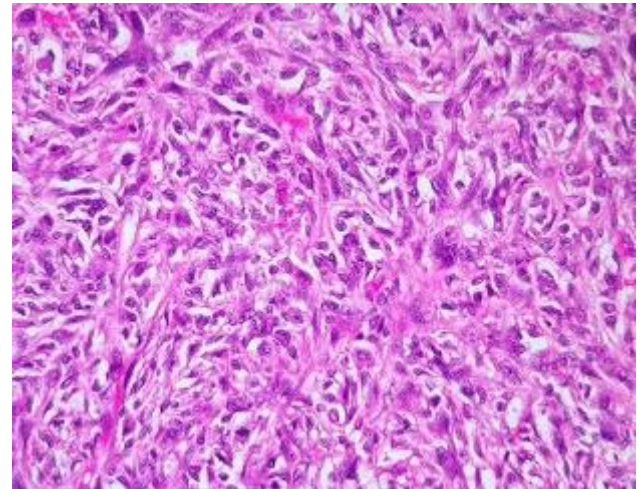


Fig. 3. Histología de otro campo tumoral con patrón ligeramente más estoriforme pleomórfico (H/E 40X).

El diagnóstico diferencial del HFM debe realizarse con el rhabdomioma, liposarcoma, leiomioma, así como con otras lesiones benignas.¹ Estos tumores pueden originarse del mesotelio o mesénquima paratesticular.² El HFM se presenta en cualquier grupo de edad, aunque es infrecuente en la infancia, representa entre 0,2 y 0,6 % de los tumores paratesticulares.² La primera referencia de este tipo de tumores se debe a *O'Brien y Scout*¹ en 1961, cuando lo describieron como una entidad diferente de los previamente categorizados como fibrosarcomas o variantes pleomórficas de otros sarcomas⁶. Respecto a su presentación clínica, predomina el dolor y con frecuencia se puede presentar como un síndrome constitucional. El diagnóstico

preoperatorio de un tumor del cordón espermático es difícil y puede ser confundido con una hernia inguinal, un espermatocelo, una orquiepididimitis o un tumor testicular;³ aunque el ultrasonido puede ayudar a distinguir una masa testicular de una extratesticular en más del 90 % de los casos, la variedad de estructuras en esta región puede hacer difícil el diagnóstico.⁷ El diagnóstico de certeza necesita el examen anatomopatológico del material resecado.¹⁻⁵ El HFM puede subdividirse histológicamente en 5 variedades, siendo la variante pleomórfica la más frecuente.^{1,2,4} Macroscópicamente el tumor es fibroso de color blanco nacarado, con una superficie de corte en espiral; microscópicamente es un tumor anaplásico, con alto grado de pleomorfismo y células redondeadas en forma de uso.¹ Los factores pronósticos favorables de los sarcomas paratesticulares son: Bajo grado de malignidad, pequeños, ausencia de metástasis y resección completa con márgenes quirúrgicos negativos.⁷ La tendencia a metastizar es del 23 al 50 %, siendo la variante pleomórfica la más común y la diseminación hematogena la principal. Metastiza principalmente a pulmón (90 %), ganglios linfáticos regionales (12 %), hígado y hueso (1-8 %).⁸

Ultrasonográficamente se identifican como imágenes hipocóicas con patrón mixto y ocasionalmente quístico. En la TAC existe patrón de densidad heterogénea y áreas de baja densidad que corresponde a necrosis o hemorragias.^{5,7,8} En los estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos se presenta positividad para desmina, actina del

músculo liso, CD 68+ y forma difusa para vimentina^{1,8}, como en este paciente.

No existe un manejo estandarizado, aunque la cirugía es considerada como la única terapéutica con posibilidades curativas.⁵ La quimioterapia y radioterapia no aumentan la supervivencia y se plantea que la efectividad de ambas terapias en el manejo de HFM del cordón espermático es controvertida^{2,4}. Este paciente se negó a recibir estos tratamientos.

El pronóstico de este tumor es malo, con una tasa de supervivencia a los dos años del 53 -63 % y del 34 -43 % a los cinco años. Cuando se localizan solamente en el cordón espermático el pronóstico es más favorable, debido a que en dicha localización el diagnóstico es más precoz y puede realizarse una intervención quirúrgica más efectiva.⁷⁻⁹

CONCLUSIONES

El HFM es un tumor bastante infrecuente, de difícil diagnóstico y con una alta mortalidad que depende del tipo histológico y la presencia de metástasis. Se presentó el caso de un paciente que a pesar del tiempo de evolución se logró realizar la intervención quirúrgica y hasta la fecha se mantiene asintomático, libre de recidivas, sin evidencia de metástasis.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. O'Brien J, Stout A. Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 1964, 17: 1445-8.

2. Morales Baidal M, Ortiz Sánchez W, Zaldua Vélez J, Arévalo Washima C. Histiocitoma fibroso maligno de tipo inflamatorio de alto grado de malignidad. A propósito de un caso clínico. RevONcol Ecu, 2011, 21(1-2): 57-60.
3. Dornes Ramón R, Vázquez Mora Y, Abreu Figueredo N. Diagnóstico ecográfico de leiomioma paratesticular con microlitiasis testicular. Presentación de un caso. MediCiego 2012; 18(supl 2).
4. Hurtado- Cordovi B, Avezbakiyev M, Frieri L, Freeman G. Cutaneous inflammatory malignant fibrous histiocytoma presenting with a leukemoid reaction: a case report and review of the literature. 2012 Article ID 798629 pages 5.
5. Seok-Hwan Ch, Se- Yeong K, Man-Ki S, Hui-Seok Y, Sun-Woo L, Jung -LL K et al. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Maxillary Sinus in a Spray Painter from an Automobile Repair Shop. Annals of Occupational and Environmental Medicine 2013, 25:30.
6. Sasankoti RP, Sankalp V, Kumar V, Agarwal N. Malignant fibrous histiocytoma. BMJ Case Rep [internet] 2013 May [citado 2017 sep 25]; 2013(1):[about 6 p.].
7. Quintero Rodríguez CE, González Paredes GM, Valderrama Landaeta JL. Histiocitoma fibroso maligno pleomórfico. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev venez Oncol [Internet]. 2016 [citado 2017 sep 25]; 21(1): [aprox. 4 p.].
8. Collazo Álvarez H, Torrecilla Silverio D, Morales Florat JL, Collazo Marín SY. Histiocitoma fibroso maligno. Rev Cubana Ortop Traumatol [Internet]. 2012 Jan-Jun [citado 2017 sep 25]; 26(1): [aprox 5 p.].
9. Corey RM, Swett K, Ward WG. Epidemiology and survivorship of soft tissue sarcomas in adults: a national cancer data base report. Cancer Med [Internet]2014 Oct [citado 2017 sep 25]; 3(5): about 11 p.].

Recibido: 13/03/2018

Aprobado: 12/04/2018

Pedro León Acosta. Hospital Provincial Docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.

Dirección electrónica:

leonacostapedro@gmail.com