

Caso clínico

Liposarcoma del cordón espermático, presentación infrecuente de tumoración inguinoescrotal

Spermatic cord liposarcoma, a rare presentation of inguinoscrotal tumor



Alberto García Picazo¹, Viviana Vega¹, Macarena de los Ángeles Ortiz², Carmelo Loinaz¹, Iago Justo¹

¹Servicio de Cirugía General, del Aparato Digestivo y de Trasplantes de Órganos Abdominales. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid (España). Universidad Complutense de Madrid. Madrid (España). ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid (España). Universidad Complutense de Madrid. Madrid (España)

Resumen

Introducción: Los liposarcomas del cordón espermático son tumores poco frecuentes cuyo diagnóstico es un reto debido a su mínima expresión clínica, que hace que se confundan con una patología benigna.

Caso clínico: Varón de 53 años con antecedentes de hipertensión arterial y esquizofrenia paranoide. Acude al Servicio de Urgencias refiriendo tres meses de dolor inguinal derecho. Durante el examen físico se objetivó una tumoración inguinal derecha irreductible. Los análisis de sangre fueron normales. Debido a la sospecha de estrangulación se solicitó un TAC abdominal que reveló una tumoración en la región inguinoescrotal derecha (15 × 7.5 × 6 cm) compatible con liposarcoma. Se decide intervención quirúrgica programada. La tumoración fue extirpada por abordaje inguinal. Además, requirió orquiectomía derecha. La histología fue un liposarcoma bien diferenciado, variante de tipo lipoma, con amplificación del gen *MDM2*. El posoperatorio transcurrió sin incidencias.

Discusión: El liposarcoma del cordón espermático es un tumor poco frecuente cuya complicación fundamental a largo plazo es la recidiva local (> 50 %), por lo que su tratamiento debe ser precoz, con un seguimiento estrecho.

Recibido: 05-03-2022

Aceptado: 08-04-2022

Palabras clave:

Liposarcoma, sarcoma, hernia inguinal, tumor de cordón espermático.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

Agradecimientos: a todo el Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo y de Trasplante de Órganos Abdominales del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid (España).

Autor para correspondencia: Alberto García Picazo. Servicio de Cirugía General, del Aparato Digestivo y de Trasplantes de Órganos Abdominales. Hospital Universitario 12 de Octubre. Avda. de Córdoba, s/n. 28041 Madrid (España)

Correo electrónico: agpicazo@salud.madrid.org

García Picazo A, Vega V, Ortiz MA, Loinaz C, Justo I. Liposarcoma del cordón espermático, presentación infrecuente de tumoración inguinoescrotal. Rev Hispanoam Hernia. 2024;12(3):120-123

Abstract

Introduction: Spermatic cord liposarcomas are rare tumors, whose diagnosis is a challenge due to their minimal clinical expression, which makes them be confused with benign pathology.

Case report: We report a 53-year-old male, with medical history of hypertension, and paranoid schizophrenia. He was admitted to the Emergency Department with three months of right inguinal pain. Physical examination revealed a non-reducible right inguinal tumor. Blood tests were normal, due to the suspicion of incarceration, an abdominal-pelvic CT was requested which revealed a tumor in the right inguinoscrotal region ($15 \times 7.5 \times 6$ cm), compatible with liposarcoma. Elective surgical intervention was decided. The tumor was excised by inguinal approach, requiring a right orchietomy as well. The histology was a well-differentiated liposarcoma, lipoma-like variant, with amplification of the *MDM2* gene. The postoperative course was uneventful.

Discussion: Spermatic cord liposarcoma is an uncommon tumor, whose local recurrence (> 50 %) is its main long-term complication, therefore the treatment must be early with close follow-up.

Keywords:

Liposarcoma, sarcoma, inguinal hernia, spermatic cord tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la región inguinoescrotal son infrecuentes (0.1 %). Se clasifican en testiculares (90 %) y paratesticulares (10 %) y afectan casi únicamente al cordón espermático^{1,2}. El sarcoma es el tumor maligno más frecuente (90 %) en esa región, cuyos subtipos histológicos son el liposarcoma (20-56 %), el leiomiomasarcoma (19-32 %) y el rhabdomiomasarcoma (11-24 %)¹⁻³. El liposarcoma es un tumor maligno de tejido adiposo y de origen mesenquimatoso que histológicamente puede dividirse en tipo lipoma, inflamatorio y esclerosante³. Además, podría presentar amplificación del oncogén (*MDM2*), lo que puede ayudar en el diagnóstico y a diferenciarlos de lipomas benignos.

La mayoría se diferencia bien. Aparecen en varones de mediana edad (50-60)³. Clínicamente se presentan como un tumor inguinoescrotal asintomático o mínimamente sintomático, sin protrusión con maniobras de Valsalva y transluminación negativa, por lo que el diagnóstico diferencial incluye patología herniaria de pared abdominal y testicular (hidroceles, quiste de cordón y epididimitis)³. En muchos casos es un diagnóstico incidental en el TC o la RMN y el tratamiento definitivo es la resección quirúrgica. En los casos con afectación ganglionar, márgenes de resección quirúrgicos positivos o histología de alto grado, puede ofrecerse terapia adyuvante con quimioterapia y radioterapia como tratamiento paliativo, dada la baja tasa de respuesta del tumor⁴. La complicación fundamental a largo plazo es la recidiva local (> 50 %), que no condiciona la supervivencia a los 5 años (> 70 %)³. Hasta la fecha, solo hay 210 casos reportados en la literatura.

El objetivo del presente trabajo es describir el liposarcoma del cordón espermático como diagnóstico diferencial de tumoración inguinal mediante un caso clínico e incidir en la importancia de su diagnóstico y de su tratamiento precoz para evitar recidivas.

CASO CLÍNICO

Presentamos un varón de 53 años con antecedentes médicos de tabaquismo, hipertensión arterial, dislipemia, alergia a los contrastes yodados y esquizofrenia paranoide. Acudió al Servicio de Urgencias con dolor inguinal derecho de tres meses de evolución, continuo, que no aumentaba con los esfuerzos ni se calmaba con el reposo; tampoco se modificaba con la postura y en ocasiones se irradiaba al testículo. No refirió otra sintomatología. En el examen físico se objetivó una tumoración inguinal derecha con forma ovalada, dolorosa a la palpación profunda, de consistencia sólida

y superficie regular, no reductible con la compresión, que se extendía superiormente hacia la fosa ilíaca derecha sobrepasando el ligamento inguinal e inferiormente hacia el escroto, sin protrusión clara con maniobras de Valsalva. Con la maniobra de Landivar se objetivaba la tumoración en el cordón espermático, sin que este presentara inflamación generalizada. La transluminación escrotal fue negativa y no se objetivaron quistes escrotales ni adenopatías inguinales. El abdomen no presentaba timpanismo ni matidez. Se conservaban los ruidos hidroaéreos. El análisis de sangre fue normal (fig. 1A). El TC abdominopélvico reveló una tumoración en la región inguinoescrotal derecha ($15 \text{ cm} \times 7.5 \times 6 \text{ cm}$) compatible con liposarcoma, sin crecimiento hacia la cavidad pélvica ni afectación locoregional (fig. 1B).

El comité multidisciplinario de sarcomas propuso la intervención quirúrgica electiva. La tumoración, de $14 \times 6 \text{ cm}$, se extirpó por abordaje inguinal derecho. Los hallazgos intraoperatorios revelaron una tumoración del cordón espermático derecho, con mínima prolongación hacia el canal inguinal e íntima adherencia al testículo derecho (fig. 1 C y D), por lo que se realizó además orquiectomía derecha (fig. 2 A y B). El testículo izquierdo no estaba afectado. La histología describió un liposarcoma bien diferenciado, variante *lipoma-like*, sin infiltración de los márgenes, con áreas de necrosis del 5 % y amplificación del gen *MDM2* (fig. 2 C-E). El posoperatorio transcurrió sin incidencias.

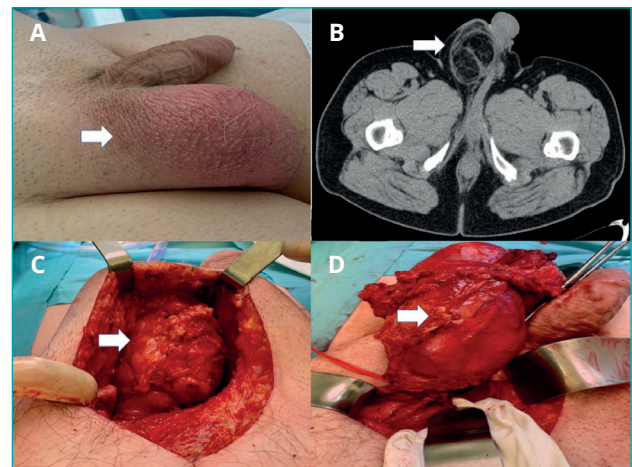


Figura 1. A. Aspecto externo del testículo derecho (flecha), con eritema asociado. B. Imagen del TC en la que se muestra el tumor paratesticular (flecha). C y D. Aspecto quirúrgico del tumor (flecha), con amplia adhesión al testículo derecho.

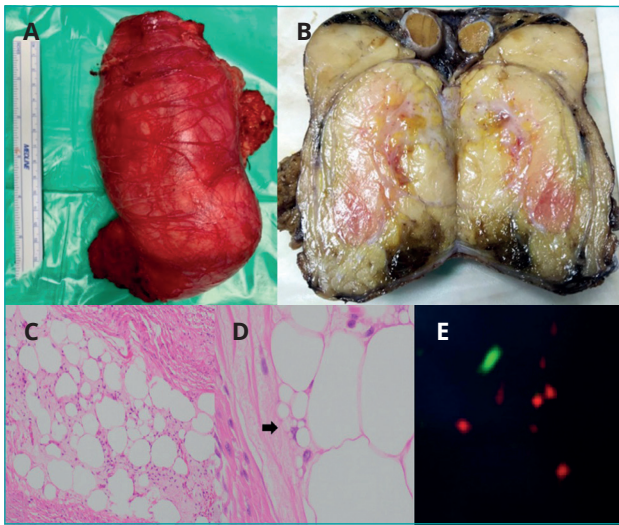


Figura 2. A. Visión macroscópica del testículo derecho. B. Aspecto de ambos testículos. C. Imagen histológica del liposarcoma bien diferenciado ($\times 10$). Gran variación en el tamaño adipocítico y presencia de células estromales hiper cromáticas atípicas. D. Lipoblasto (flecha) ($\times 40$), que puede verse en el liposarcoma bien diferenciado, pero su presencia no es necesaria para el diagnóstico de liposarcoma. E. Análisis FISH usando sondas para *MDM2* (punteado rojo) y centrómero 12 (punteado verde) que muestran amplificación de *MDM2*.

Se realizó TAC abdominopélvico al mes de la cirugía, que mostró extirpación completa del tumor, sin afectación a distancia. Debido al tipo de resección tumoral (R0) y a la ausencia de afectación a distancia, no se indicó quimioterapia adyuvante, sin embargo, sí se ofreció radioterapia como tratamiento local, pero el paciente la rechazó por la toxicidad asociada (riesgo de disfunción sexual y epitelitis). El paciente está libre de recurrencia al año de seguimiento.

DISCUSIÓN

Los liposarcomas paratesticulares aparecen en la quinta y sexta década de la vida, con una presentación clínica similar a otras patologías de la región inguinal, con dolor irregular y una masa inguinal o inguinoscrotal de crecimiento lento claramente diferenciada del testículo. Algunas de ellas se descubren cuando se repara una hernia inguinal⁴. El liposarcoma bien diferenciado generalmente es un tumor de bajo grado, por lo que su invasión a distancia es poco frecuente⁴. Además del subtipo histológico del tumor, existen otros factores de mal pronóstico que favorecen la recurrencia, como la edad avanzada, el estado funcional, el tamaño, el grado de invasión y la afectación de los márgenes quirúrgicos⁵.

Los tumores de bajo grado, como ocurría con el paciente presentado, no tienden a metastatizar con frecuencia, sin embargo, son localmente invasivos y recurren en un alto porcentaje (hasta en un 50%)⁴. Además, el liposarcoma bien diferenciado puede convertirse en dediferenciado, lo que empeora el pronóstico⁵. Por otro lado, la localización puede determinar el aumento en la probabilidad de recurrencia y la disminución en la reseccabilidad, como ocurre en el retroperitoneo y en el cordón espermático⁵.

Se realizó un estudio retrospectivo de pacientes tratados por liposarcoma retroperitoneal e inguinoscrotal en el Centro Médico Samsung (Corea del Sur) entre enero de 1998 y diciembre de 2016⁶ en que se describía una tasa de recurrencia elevada (71.4%), aunque actualmente todos los pacientes se mantienen libres de enfermedad⁶. Otra serie de 42 casos con liposarcoma dediferenciado reportada por Kryvenko y Rosenberg en 2015 describió solo un 17% de recurrencia local⁷.

El diagnóstico es un desafío debido a la mínima expresión clínica. Las técnicas de imagen con mayor sensibilidad son la ecografía, TC y RMN⁸. Los liposarcomas bien diferenciados son inmunorreactivos para *MDM2* en el 95% de los casos y para *CDK4* en el 78%, lo que puede ayudar a su diagnóstico y diferenciación respecto a lipomas benignos. Sin embargo, esta técnica tiene muchos falsos positivos, por lo que en su lugar se utiliza la hibridación *in situ* por fluorescencia (FISH)⁸.

El tratamiento de primera línea sigue siendo la resección quirúrgica radical, incluyendo la orquiectomía y la ligadura del cordón espermático, para lograr un margen quirúrgico negativo amplio (1-2 cm). La hernioplastia o la herniorrafia pueden realizarse posteriormente si fueran necesarias^{2,9}. Aunque este se considera el tratamiento más efectivo, este tipo de tumor tiene una alta tasa de resección incompleta y de recurrencia local, como se ha señalado anteriormente^{6,7,9}. Por lo tanto, es fundamental un manejo quirúrgico agresivo para disminuir la recidiva local y mejorar la supervivencia libre de enfermedad. Respecto a la linfadenectomía retroperitoneal o pélvica, no existe indicación clara, salvo que se objetiven adenopatías patológicas de forma intraoperatoria, debido a su gran morbilidad y a la baja tasa de diseminación linfática de estos tumores¹⁰. Menos del 5-10% de los liposarcomas del cordón espermático desarrollan metástasis a distancia². Por ello, el empleo de la terapia adyuvante sigue siendo controvertido, ya que algunos autores recomiendan radioterapia como tratamiento local; otros, en cambio, recomiendan su empleo junto con la quimioterapia en tumores de alto grado o para aquellos pacientes con factores de riesgo de recurrencia locoregional, márgenes quirúrgicos afectados, sin que haya podido demostrarse un aumento de la supervivencia asociada^{2,10}.

CONCLUSIONES

En conclusión, los liposarcomas del cordón espermático son tumores poco frecuentes cuyo diagnóstico es un reto debido a su mínima expresión clínica, que hace que se confundan con una patología benigna. Sin embargo, su tratamiento debe ser precoz y de forma quirúrgica para evitar la recurrencia local. Por ello, se recomienda un seguimiento estrecho para mejorar la supervivencia libre de enfermedad a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Morúa A, Lozano Salina JF, Valdés Sepúlveda F, Zapata H, Gómez Guerra LS. Liposarcoma del cordón espermático: Nuestra experiencia y revisión de la literatura. *Act Urol Esp.* 2009;33:811-5.
2. Perfecto Valero A, Serrano Hermosilla C, Sarriguarte Lasarte A, Prieto Calvo M. Liposarcoma del cordón espermático que simu-

- la recidiva herniaria inguinoescrotal. *Rev Hispanoam Hernia* 2020;8(2):104-6.
3. Valverde Martínez S, Salcedo Mercado W, Grinard de León E, Polo López C, Gallego Matey C, Gómez Tejada LM, et al. Liposarcoma de cordón espermático. A propósito de dos casos clínicos y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol*. 2018;71(6): 549-54.
 4. Febres-Aldana CA, Min J, Rafols M, Willis I, Alexis J. Liposarcoma in the Inguinal Canal: Challenges in Preoperative Diagnosis and Importance of Routine Pathological Examination of “Hernia Sacs”. *Case Rep Pathol*. 2018:1-4.
 5. Weiss SW, Rao VK. Well-differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissue of the extremities, retroperitoneum, and miscellaneous sites. A follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of “dedifferentiation”. *Am J Surg Pathol*. 1992;16:1051-8.
 6. Rhu J, Cho CW, Lee KW, Park H, Park JB, Choi YL, et al. Comparison of retroperitoneal liposarcoma extending into the inguinal canal and inguinoscrotal liposarcoma. *Can J Surg*. 2017;60(6):399-407.
 7. Kryvenko ON, Rosenberg AE, Jorda M, Epstein JI. Dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord: a series of 42 cases. *Am J Surg Pathol*. 2015;39(9):1219-25.
 8. Moschini M, Mattei A. Diagnosis and management of spermatic cord tumors. *Curr Opin Urol*. 2017;27(1):76-9.
 9. Pereira KP, Rodrigues M, Roda D, Alves P. Adjuvant radiotherapy in the treatment of dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord: a rare entity. *BMJ Case Rep*. 2021;8:14.
 10. Chalouhy C, Ruck JM, Moukarzel M, Jourdi R, Dagher N, Philosophie B. Current management of liposarcoma of the spermatic cord: A case report and review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2017 Mar;6(3):438-40.