

Caso aislado

Leiomiosarcoma de pene

C. Escudero, E.J. Miralles, A. Robles y M.C. Rufo

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

SUMMARY

Primary leiomyosarcoma of the penis is a rare malignant tumor. We report a case in a 78-year-old man with urethral bleeding and a perineal tumor. The pathological study of the specimen showed a bulbar urethral tumor with malignant smooth muscle features. The ultrastructural analysis was compatible with mesenchymal morphology. Given its morphology and evolution it was considered a high-grade malignant tumor. Six months earlier, no signs of neoplasm could be found in a control cystoscopy. Differential diagnosis must be made with other malignant spindle cell tumors. Aggressive treatment in this case was unsuccessful. Rev Esp Patol 2000; 33(3): 221-225.

Key words: Leiomyosarcoma- Penis

RESUMEN

El leiomiosarcoma es un raro tumor primario en el pene. Presentamos el caso de un varón de 78 años que empieza a manifestarse con uretrorragia y tumor perineal. El estudio histopatológico demuestra un tumor de uretra bulbar con fenotipo muscular liso maligno, inmunofenotipo compatible con origen muscular liso y estudio ultraestructural con morfología mesenquimal. Es un tumor de alto grado de malignidad por su morfología y evolución, no habiéndose constatado su existencia en una cistoscopia realizada seis meses antes. El principal diagnóstico diferencial se establece con tumores fusocelulares malignos. El tratamiento agresivo no ha logrado ser eficaz. Rev Esp Patol 2000; 33(3): 221-225.

Palabras clave: Leiomiosarcoma - Pene

INTRODUCCIÓN

Dentro de las neoplasias del pene son bien conocidos los carcinomas epidermoides derivados del epitelio de superficie que constituyen el tipo histológico habitual (1). Por el contrario, los tumores originados en los tejidos blandos son de presentación excepcional (1-3), existiendo tan sólo

27 casos de leiomiosarcoma recopilados en la literatura (4, 5). En el pene los leiomiosarcomas se han clasificado en superficiales, profundos y del prepucio. Estos últimos y los superficiales se originan en el músculo liso del glande, de la dermis del prepucio o del cuerpo peneano, y usualmente forman nódulos subcutáneos que crecen lentamente, como los existentes en otras localizaciones (5).

El leiomiosarcoma profundo del pene se inicia sobre el músculo liso de los cuerpos cavernosos y tiende a metastatizar precozmente o a invadir la uretra, por lo que su pronóstico es mucho peor (1). Presentamos un nuevo caso de leiomiosarcoma profundo en relación con el cuerpo esponjoso.

HISTORIA CLÍNICA

Varón de 78 años que presenta uretrorragia asociada a una tumoración de crecimiento rápido en la región perineal. Como antecedente urológico un año antes fue intervenido y diagnosticado de carcinoma urotelial papilar de vejiga (T1, G1), que recidivó tras seis meses de tratamiento. Desde esta fecha permanece asintomático de esa lesión. En la exploración se palpa una tumoración perineal que se vacía a la presión y cuyo contenido es necrohemorrágico.

El estudio con TAC evidencia una masa pélvica con invasión profunda. Ante la sospecha clínica de carcinoma uretral bulbar se practica una uretrectomía subtotal por vía perineal.

Evoluciona desfavorablemente, falleciendo a los 45 días de la intervención con una amplia diseminación de la neoplasia.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Descripción macroscópica

Para estudio intraoperatorio recibimos dos fragmentos irregulares de tejido de 2 cm de eje máximo el mayor de ellos, de color pardo claro con áreas de necrosis y hemorragia. Se informan como tumor maligno fusocelular compatible con sarcoma.

En un segundo tiempo se recibe una tumoración sólida, irregularmente esférica, de 6,5 cm de eje máximo, de coloración pardogrisácea y consistencia elástica. Presenta áreas necrohemorrágicas con transformación quística parcial. La neoformación engloba y ulcera ampliamente el trayecto uretral extendiéndose hasta el margen quirúrgico proximal (Fig. 1).

Descripción microscópica

La tumoración presenta un patrón de crecimiento predominantemente fascicular constituido por células no cohesivas de morfología fusocelular o epitelioides. El estudio citológico revela células de amplios citoplasmas eosinófilos, con núcleos elongados de extremos redondeados y nucléolos prominentes. Se identifica un moderado pleomorfismo e índice mitótico superior a 25 por



Figura 1. Tumoración sólida, de consistencia elástica, con áreas necrohemorrágicas y su relación con la uretra peneana.

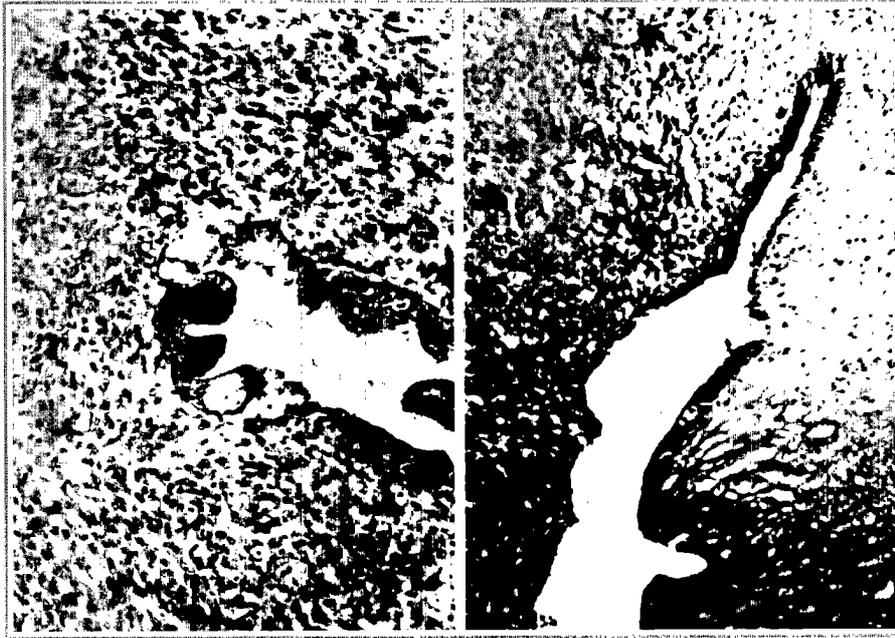


Figura 2. Infiltración de las glándulas periuretrales y de la mucosa uretral (original, HE $\times 100$).

diez campos de gran aumento en las áreas más activas (Fig. 2). Invade y ulcera la mucosa uretral, se extiende al retículo musculovascular del cuerpo esponjoso, llega hasta el músculo bulbocavernoso y alcanza el margen quirúrgico de la resección proximal.

Estudio inmunohistoquímico

Las células neoplásicas revelan positividad generalizada para vimentina y actina. Existen focos positivos para desmina. Son de difícil valoración las inmunotinciones con queratinas de bajo peso y CD68. Son negativas para queratinas de alto peso, antígeno carcinoembrionario, EMA, S100 y HMB45 (Fig. 3).

Estudio ultraestructural

La celularidad tumoral muestra caracteres propios de elementos mesenquimales con abundante retículo endoplásmico rugoso y ausencia de caracteres epiteliales. No hay, sin embargo, una clara diferenciación muscular lisa.

DISCUSIÓN

La edad de presentación del leiomioma del pene es muy variable y los síntomas clínicos son diferentes en los casos descritos. En nuestro caso se inicia con uretrorragia, secundaria a la ulceración uretral por contigüidad de la tumoración. Es un tumor profundo en el pene, palpable en la región perineal que corresponde a la variante más maligna de leiomioma (1), que es de peor pronóstico que la variedad superficial, usualmente asintomática y de bajo grado de malignidad.

Por otra parte, el caso tiene un curso evolutivo rápido con diseminación a distancia. No existe constancia clínica de lesiones uretrales en las dos exploraciones cistoscópicas realizadas un año y seis meses antes de iniciar clínicamente el leiomioma. No hay casos publicados de asociación entre carcinomas vesicales y sarcomas penianos. Ignoramos si las manipulaciones de las lesiones vesicales a través de la uretra han desempeñado un papel etiológico en el desarrollo de la neoplasia actual como factor único o en conjunción con otros agentes carcinogénicos.

En el diagnóstico diferencial los rasgos macroscópicos de necrosis y hemorragia, junto a los histológicos de ulceración uretral y alto índice mitótico, unidos a la omnirosa evolución clínica, descartan los tumores fusocelu-

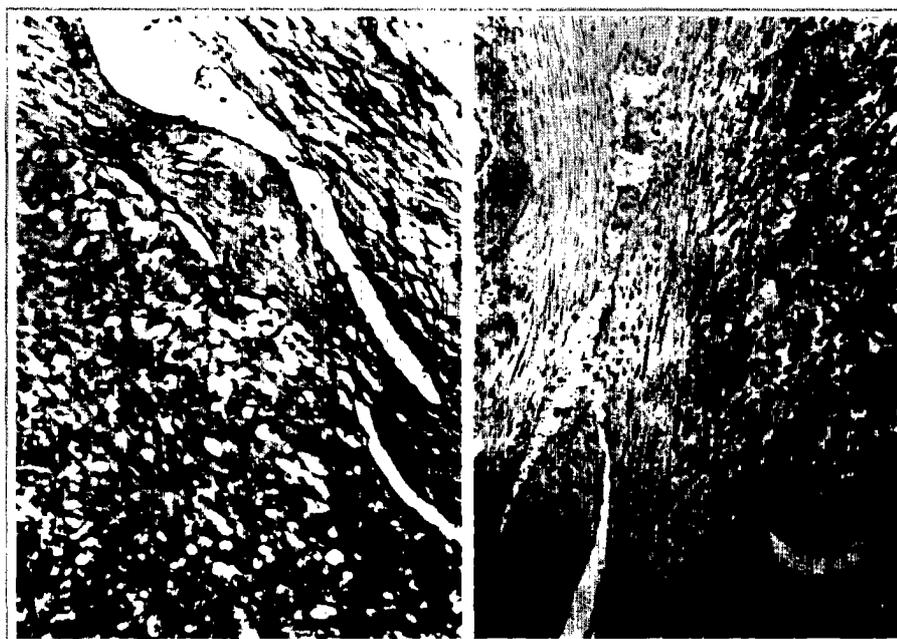


Figura 3. Relación de la tumoración con los cuerpos esponjosos e inmunotinción con actina (original, HE $\times 100$).

lares benignos y lesiones pseudotumorales. Dentro de los tumores malignos fusocelulares cabe el diagnóstico diferencial con carcinomas fusocelulares, así como con fibrosarcomas y sarcomas neurogénicos.

El estudio inmunohistoquímico parece descartar todas las opciones y favorecer la de tumor muscular. No obstante, el estudio ultraestructural, aunque apoya el origen mesenquimal, no identifica diferenciación muscular lisa evidente. Existen otros tres casos publicados de leiomioma con células que carecen de rasgos ultraestructurales para células musculares lisas y que tienen marcadores inmunohistoquímicos de tumores musculares lisos (5, 6).

De manera teórica se puede plantear una doble distinción etiopatogénica según la localización: superficial y profunda. La forma superficial de leiomioma se origina en las fibras musculares lisas que se disponen de forma discontinua en el denominado dartos del pene (7). Funcionalmente interviene en la retracción de las estructuras genitales ante los cambios térmicos. La variedad profunda aparece de las fibras musculares lisas del cuerpo esponjoso que se sitúan entorno a los canales vasculares y en el espacio intersticial interviniendo activamente en la erección.

Es posible, pues, que estemos ante un tumor originado en el cuerpo esponjoso, que está constituido por tejido muscular liso modificado histológica y funcionalmente, por lo que quizá sería preferible denominarlo sarcoma del cuerpo esponjoso.

El tratamiento en este tipo de lesiones sarcomatosas es la amputación radical del pene. En nuestro caso, aun queriendo ser conservadores, se ha realizado un tratamiento quirúrgico agresivo con exéresis del tumor y de la uretra bulbar y peneana en casi su totalidad, a pesar de lo cual no resultó eficaz al fallecer el paciente a los 45 días de la intervención con amplia diseminación del tumor.

El factor pronóstico más importante está ligado a la forma de presentación inicial, siendo la variedad profunda la de peor pronóstico, como en nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lucía MS, Miller GJ. *Histopathology of the malignant lesions of the penis*. En: Crawford ED, Das S (Eds.). *The urologic clinics of North America*. W.B. Saunders, Philadelphia 1992; 19: 227-238.
2. Algaba F, Moreno A, Trías J. *Uropatología tumoral. Correlación morfológica, molecular y clínica*. 1ª ed. Pulso Ediciones, Barcelona 1996; 382-383.

3. Mostofi FK, Price EB. *Tumors of the male genital system*. En: Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 8. AFIP. Washington, D.C., 1973; 291-294.
4. Isa SS, Almaraz R, Magovern J. *Leiomyosarcoma of the penis. Case report and review of the literature*. Cancer 1984; 54: 939-942.
5. Pow-Sang M, Orihuela E. *Leiomyosarcoma of the penis*. J Urol 1994; 151: 1643-1645.
6. Roholl PJ, de Jong AS, Albus-Lutter CE, van Unnik JA. *Leiomyosarcoma: Three cases with desmin positive tumour cells, lacking ultrastructural features of smooth muscle cells*. Histol Histopathol 1988; 3: 389.
7. Barreto J, Caballero C. *Penis*. En: Sternberg S (Ed.). Histology for pathologists. Lippincott. Philadelphia 1997; 1044-1046.
8. Martinazzoli A. *Leiomyosarcoma of the penis a case report and review of the literature*. G Chir 1992; 13(1-2): 23-26.
9. Weiberger GI, Wasjsman Z. *Primary sarcoma of the penis*. Urology 1982; 19: 193-194.

