

LEIOMIOSARCOMA DE PRÓSTATA. APORTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. DE LA CRUZ RUIZ, J. CALLEJA ESCUDERO, J.I. PERAL MARTÍNEZ*,
J.R. CORTIÑAS GONZÁLEZ, J. RIVERA FERRO, E. FERNÁNDEZ DEL BUSTO

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

PALABRAS CLAVE:

Neoplasias prostáticas. Leiomyosarcoma. Sarcoma-próstata. Cáncer próstata. Marcadores tumorales. Inmunohistoquímica.

KEY WORDS:

Prostatic-neoplasms. Leiomyosarcoma. Prostate-sarcoma. Tumor-markers. Inmunohistochemical.

Actas Urol Esp. 25 (6): 445-449, 2001

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente de 48 años con un leiomiosarcoma de próstata. Los síntomas iniciales fueron prostatismo de rápida evolución e intensos síntomas rectales (rectorragias, tenesmo rectal, estreñimiento y dolor perineal). El leiomiosarcoma de próstata es una neoplasia poco frecuente (supone menos del 0,1-0,2% de los tumores prostáticos), con mal pronóstico, que se origina en las células del músculo liso de la glándula prostática. Frecuentemente es difícil determinar su origen rectal o prostático, y debe establecerse el diagnóstico diferencial con el absceso prostático, el pseudosarcoma, el fibrosarcoma inflamatorio y otras neoplasias poco frecuentes de próstata y vesículas seminales. No existe un protocolo terapéutico establecido, aunque la mayoría de los autores proponen una terapia combinada con cirugía radical, quimioterapia y radioterapia. Aún así no se ha conseguido un aumento significativo de la supervivencia, que parece depender más del momento del diagnóstico que de la modalidad terapéutica empleada.

ABSTRACT

A 48-year-old male with a leiomyosarcoma of the prostate is presented. The clinical presenting features were those of rapidly evolving prostatism and rectal symptoms (rectal bleeding, sense of rectal fullness and perineal pain). Arising from the smooth muscle cells of the prostate gland, this is a rare neoplasm that account for less than 0,1% of prostate malignancies, with a poor prognosis. It is often difficult to determine a definite origin, being necessary the differential diagnosis with pseudosarcoma, inflammatory fibrosarcoma, prostate abscess and other rare tumors. There is no established protocol of treatment. Combined modality therapy including radical surgery, radiation therapy and chemotherapy seems to be the best, although prognosis remains poor.

El leiomiosarcoma de próstata es un tumor maligno muy infrecuente, que constituye sólo el 0,1-0,2% de los tumores prostáticos^{1,2}. Originado en las células del músculo liso de la glándula prostática, tiene un crecimiento muy rápido, debutando con frecuencia como un pros-

tatismo, pudiéndose asociar a sintomatología rectal. Histológicamente se observan células fusiformes, alargadas, acidófilas, con núcleos hiper-cromáticos y mitosis³. La mayoría de los casos aparecen en la literatura como casos clínicos aislados, existiendo pocas series extensas, entre las

que destaca la presentada por Cheville⁴ en 1995 con 23 casos. Existen series incluso de 57 casos en la literatura japonesa⁵.

A pesar de haberse ensayado distintos protocolos terapéuticos², el pronóstico sigue siendo malo.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 48 años, en estudio ambulatorio por prostatismo con un cuadro de retención aguda de orina dos meses antes del ingreso, por el que precisó la colocación de un catéter vesical.

Acudió en Diciembre de 1997 al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital por presentar dolor intenso en región perineal irradiado a genitales y a ambas fosas lumbares; el dolor no era de características mecánicas, no modificándose con los cambios posturales. Presentaba, asimismo, astenia y anorexia, con intensa pérdida de peso en el último mes y orina turbia.

Entre los datos aportados del estudio urológico ambulatorio destacaban la presencia de urétero-hidronefrosis bilateral en las UIV, con piuria en el sedimento urinario y niveles de PSA normales; se encontraba pendiente de estudio por el especialista en aparato digestivo por episodios de rectorragia y disquecia.

En la exploración inicial, destacaba la palidez de piel y mucosas, así como extrema delgadez. En el tacto rectal se encontró una próstata pétrea, multinodular, grande, con mucosa rectal ulcerada y heces con sangre roja. En la analítica de urgencias únicamente destacaba un descenso moderado del hematocrito y la hemoglobina.

Tras realizarse interconsulta al Servicio de Aparato Digestivo para descartar neoplasia primaria de recto, se realizó un estudio rectoscópico, observándose en cara anterior de recto una lesión pétrea, ulcerada, ocupando media circunferencia, que se extendía desde el esfínter hasta unos 10 cm del margen anal, sospechándose neoplasia de origen prostático infiltrando recto. Se tomó biopsia con resultado anatomo-patológico de tumor maligno indiferenciado de aspecto sarcomatoso, compatible con leiomiosarcoma.

Se obtuvieron varios cilindros de tejido de la masa por vía perineal, que fueron estudiados his-

tológicamente y con pruebas de inmunohistoquímica.

El estudio histológico mostró una proliferación neoplásica de células fusiformes marcadamente atípicas y con alta capacidad mitótica, no encontrándose en ningún caso estructuras parenquimatosas (tipo acinar o ductal) propias del parénquima prostático. La neoforación, que mostraba amplias zonas de necrosis, estaba formada por células alargadas, dispuestas en haces y dotadas de anisocitosis, anisocariosis y amplia capacidad mitótica (más de 4 mitosis en 10 campos de 40x) (Fig. 1).

Inmunohistoquímicamente las células tumorales se mostraron positivas a los marcadores desmina, vimentina y alfa-actina (Fig. 2), mientras que resultaron negativas a la proteína S-100,

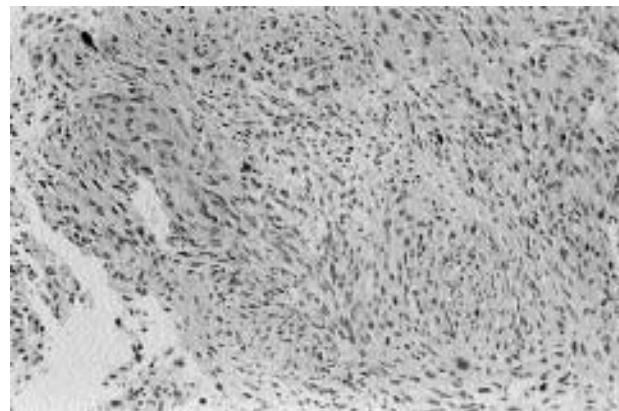


FIGURA 1. Detalle de las células tumorales, mostrando su imagen fusiforme y la atipicidad de las mismas.

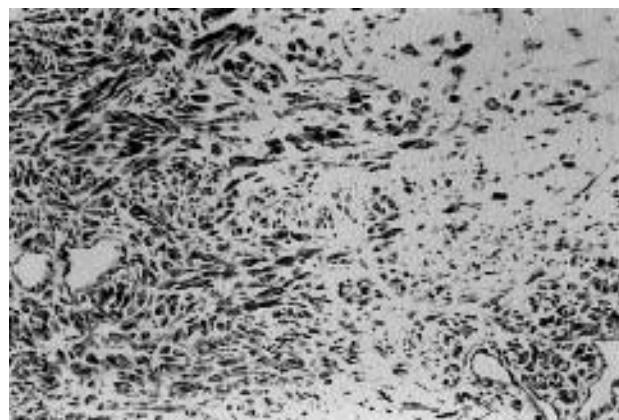


FIGURA 2. Positividad de las células neoplásicas frente a la Alfa-actina.

factor VIII Rag, alfa-1-antitripsina, alfa-1-anti-quimiotripsina, PSA y a citoqueratinas de alto y bajo peso molecular.

Por todo lo anterior se deduce que la histogénesis de dicha neoformación prostática es la célula muscular lisa (o leiomocito) que dicho órgano prostático tiene dentro de los normales constituyentes de su estroma, siendo el diagnóstico de leiomiosarcoma de próstata.

En la Resonancia Magnética se confirmó la existencia de una tumoración prostática T4N0M0 (Fig. 3), sin adenopatías ni metástasis a distancia.

El estudio óseo con Tc 99m-NMP, mostraba un incremento de actividad a nivel pélvico en la localización de la tumoración, sin evidenciarse metástasis óseas.

En la TAC se evidenció la masa tumoral invadiendo recto, sin adenopatías de aspecto metastásico, y la uréterohidronefrosis bilateral, ya conocida por las pielografías previas al ingreso; el

hígado era normal, sin evidencia de metástasis (Fig. 4).

Durante el ingreso desarrolló varios episodios de hematurias y rectorragias, precisando tratamiento analgésico con opiáceos para controlar el dolor.

Se envió al Servicio de Oncología para coordinar un tratamiento paliativo, al haberse descartado la posibilidad de un tratamiento quirúrgico de su proceso. El tumor sufrió un crecimiento rápido, a pesar de las sesiones de radioterapia externa aplicadas, llevando a la formación de una cloaca.

El paciente falleció a los cinco meses del diagnóstico, por parada cardiorrespiratoria, no habiéndose demostrado en ningún momento la existencia de metástasis a distancia.

DISCUSIÓN Y COMENTARIO

El sarcoma de próstata es un tumor raro en el adulto. Existe un predominio del rabdomiosarcoma en la infancia y del leiomiosarcoma en el adulto joven (menor de 50 años). El leiomiosarcoma de próstata puede aparecer a cualquier edad, aunque parece tener una distribución bimodal, con un 15% antes de los 10 años y un 30% en la séptima década^{1,2}. El pronóstico, al contrario de lo que ocurre en el rabdomiosarcoma, es peor cuando aparece en la infancia, con una supervivencia menor de un año.

Los leiomiosarcomas prostáticos suelen debutar en la clínica como un cuadro de prostatismo de rápida evolución en un paciente relativamente joven (disuria y obstrucción urinaria; más raramente hematuria como síntoma inicial), asociado a sintomatología rectal que dependerá del grado de extensión, pudiendo existir estreñimiento, tenesmo rectal, rectorragias, etc.^{1,6,7}. En el caso que presentamos estos síntomas de afectación rectal fueron muy llamativos desde el principio predominando sobre la clínica urinaria, mientras que no desarrolló hematuria ni uropatía obstructiva hasta estadios finales, presentando un prostatismo progresivo al inicio. El tacto rectal puede ser sugestivo de absceso prostático llegando incluso a tener una consistencia tan blanda que de sensación de fluctuación, aunque en ocasiones presenta una consistencia firme y con nódulos. Los niveles séricos de PSA son característica-

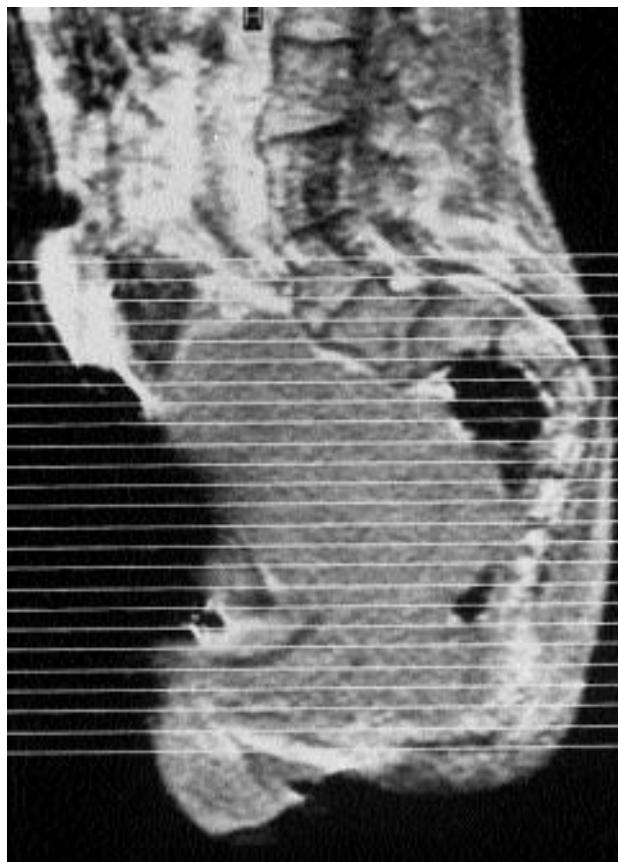


FIGURA 3. Imagen de la tumoración en RMN, en cortes transversales y sagitales.

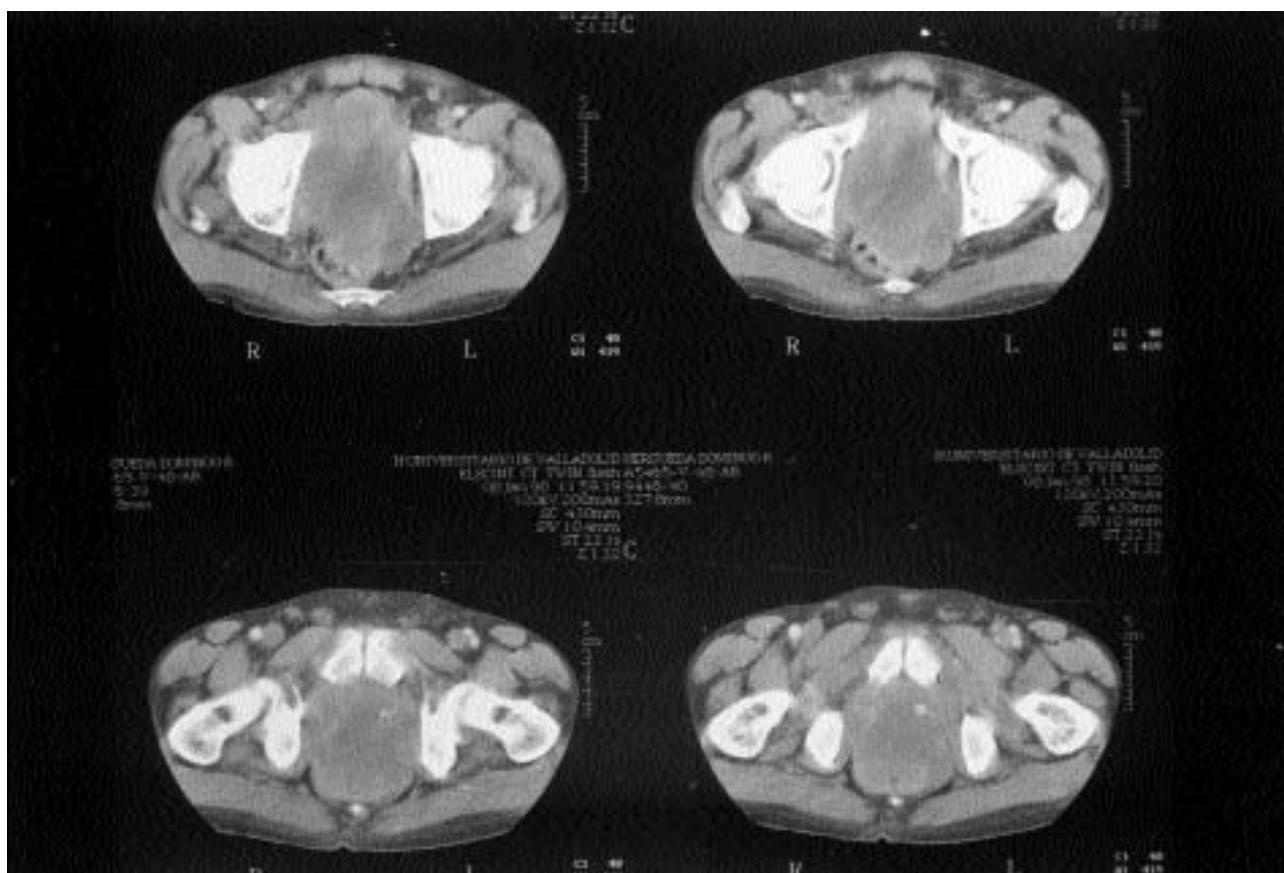


FIGURA 4. Cortes de TAC al nivel de pelvis. Se observa una gran masa heterogénea que comprime e invade recto y estructuras de las paredes de la pelvis.

mente normales, salvo que exista asociación con focos de adenocarcinoma prostático.

Existen problemas en cuanto al diagnóstico final, que será siempre histopatológico. No siempre se logra determinar el origen de la tumoralación que, en su crecimiento, alcanza grandes tamaños y acaba englobando las estructuras vecinas y ulcerándose hasta formar una cloaca, como ocurrió en nuestro caso en estadios finales. Así pues, existe dificultad para diferenciar entre sarcoma rectal y prostático³. Debe además hacerse el diagnóstico diferencial con pseudosarcoma, fibrosarcoma inflamatorio (de gran tamaño y difícil diagnóstico diferencial) y otros tumores infrecuentes de la próstata y de las vesículas seminales. Los pseudosarcomas pueden ser secundarios o post-quirúrgicos (pequeños y asintomáticos) o "primarios" (tumor fibromixoide pseudosarcomatoso), que aparece en adultos jóvenes y en la infancia. Es importante el diagnóstico diferencial

con el absceso prostático (paciente relativamente joven con marcado prostatismo de rápida evolución y próstata agrandada, blanda y con zonas fluctuantes) y con otras causas de grandes masas localizadas en la cara anterior del recto como neoplasias de origen vesical, rectal, de vesículas seminales, y con la hiperplasia benigna de próstata de gran tamaño en el anciano. Se han descrito también casos cuya primera manifestación fue un proceso obstructivo de vesículas seminales por la proliferación tumoral prostática³.

Se produce diseminación local, infiltrando vejiga, recto y pubis. Metastatiza principalmente por vía hematogena, dando de forma precoz metástasis en cerebro, pulmones y hueso (lesiones osteolíticas, a diferencia del adenocarcinoma de próstata, que da más frecuentemente lesiones osteoblásticas).

El pronóstico es malo, aunque el tiempo de supervivencia varía dependiendo de la situación

del tumor en el momento del diagnóstico, más que del tipo de tratamiento aplicado. Como dijimos, el pronóstico es peor en la infancia.

La mayoría de las series proponen como tratamiento de elección la cirugía radical, aunque suele ser muy difícil la extirpación completa del tumor y en la mayoría de los casos no es curativa. En realidad el tratamiento debe incluir, para la mayoría de los autores, una terapia secuencial, con quimioterapia, cirugía de intención radical y radioterapia post-operatoria^{4,6}. La QT preoperatoria podría lograr reducir el volumen tumoral hasta en un 60%, logrando, en teoría, hacer reseable un tumor que previamente no lo era. En la práctica, y a pesar de la terapia combinada prepost operatoria, es muy poco probable la cirugía curativa. Se han empleado distintas pautas de quimioterápicos, en mono o politerapia y a diferentes dosis, aunque parece que los agentes más eficaces son la vincristina, la actinomicina D, la ciclofosfamida y la adriamicina en poliquimioterapia².

En cuanto a la cirugía, se han realizado cistoprostatectomías radicales con linfadenectomía regional e incluso exenteración pélvica. Actualmente se tiende a ser menos radicales, dado que es prácticamente imposible lograr la extirpación total de grandes masas. Posteriormente se aplicará radioterapia con irradiación en megavoltaje (5.000-5.500 mds). Este tipo de terapias ha logrado un aumento en la supervivencia de los pacientes, aunque el pronóstico sigue siendo malo. Algunos autores² describen cifras de curaciones entre el 65 y el 70%, con el tratamiento combinado descrito. La mayoría de los autores no obtie-

nen cifras tan buenas coincidiendo en que no existe una pauta terapéutica estandarizada para este tipo de tumores, siendo de mal pronóstico, independientemente del tratamiento.

REFERENCIAS

- OSCA GARCÍA JM, ALFARO FERREDES L, RUIZ CERDÁ JL y cols.: Leiomirosarcoma de próstata. *Arch Esp Urol* 1993; **46** (9): 831-833.
- ROMERO PÉREZ P, LOBATO ENCINAS JJ y cols.: Leiomirosarcoma de próstata. Aportación de un caso. *Arch Esp Urol* 1990; **43** (9): 1.019-1.023.
- CORDONNIER C, SEVESTRE H, PETIT J et al.: Les tumeurs rares de la prostate ou des vésicules seminales. A propos d'un cas de léiomyosarcome. *Ann Pathol* 1996; **16** (1): 37-40.
- CHEVILLE JC, DUNDORE PA et al.: Leiomyosarcoma of the prostate. Report of 23 cases. *Cancer* 1995; **76** (8): 1.422-1.427.
- IIDA K TANAKA NW, MATSUMOTO S et al.: Leiomyosarcoma of the prostate: report of two cases. (Abstract). *Hinyokika Kiyo* 1998; **44** (10): 739-742.
- TORRES FL, ESTRADA JY, ESQUIVE EL Jr: Sarcoma of the prostate gland: report of four cases. *J Urol* 1996; **96** (3): 380-384.
- ADRIAZOLA SEMINO M, ORTIZ CABRIA A, VALBUENA ÁLVAREZ R y cols.: Fibrosarcoma pélvico indiferenciado: aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp* 1998; **22** (7): 607-609.

Dra. M. de la Cruz Ruiz
Servicio de Urología
Hospital Clínico de Valladolid
C/ Ramón y Cajal, s/n
47003 Valladolid

(Trabajo recibido el 6 Julio de 2000)