

CASO CLÍNICO

Leiomiosarcoma primario de pene

Centeno-Flores Marianela,^{a,*} García-Rodríguez Francisco,^a Gil Rebeca,^b Padrón-Rivera Luis Héctor.^a

^a Servicio de Oncología, Hospital Juárez de México. México D.F., México.

^b Departamento de Radioterapia, Hospital Juárez de México. México D.F., México.

PALABRAS CLAVE
Leiomiosarcoma,
pene, sarcoma,
México.

Resumen El leiomiosarcoma primario del pene es un tumor extremadamente raro, existen sólo 46 casos reportados en la literatura médica mundial. Nosotros presentamos el caso de un paciente masculino de 36 años de edad, con un tumor en la base del pene, el estudio histopatológico muestra células fusocelulares compatibles con “leiomiosarcoma primario de pene”. Agregamos un caso a la literatura médica, y hacemos una breve revisión del mismo.

KEYWORDS
Leiomyosarcoma,
penis, sarcoma,
Mexico.

Primary leiomyosarcoma of the penis

Abstract Primary leiomyosarcoma of the penis is an extremely rare tumor. There are only 46 cases reported in the international medical literature. We present herein the case of a 36-year-old man with a tumor at the base of the penis. The histopathologic study showed fusiform cells consistent with “primary leiomyosarcoma of the penis”. We are adding a case to the medical literature and also providing a brief literature review.

* Autor para correspondencia: Hospital Juárez de México. Av. IPN N° 5115, Colonia Magdalena de las Salinas, Delegación Gustavo A. Madero, C.P. 07370, México D.F., México.

Introducción

El leiomiosarcoma primario del pene es un tumor extremadamente raro, hay sólo 46 casos reportados en la literatura médica mundial. Este tipo de tumor maligno tiene una incidencia muy baja y varía demográficamente, con una tasa de 0.1 a 0.9/100 000 hombres, en los países desarrollados como Estados Unidos y Europa, hasta 19/100 000 hombres. En países pobres de África y Sudamérica, tiene una incidencia del 10% de las neoplasias malignas del hombre.¹⁻³

El rango de edad es muy variable y va de los seis y 80 años,^{4,5} sólo se han descrito tres casos en menores de edad, la mayoría se presente entre la tercera y quinta década de la vida. El cuadro clínico puede ser asintomático y su tratamiento es quirúrgico, desde escisión de la lesión hasta penectomía parcial o total. Tiene pobre respuesta a la quimioterapia y radioterapia.

Presentación del caso

Paciente de 36 años de edad, que acude por presentar nódulo subcutáneo en la base del pene de 19 meses de evolución, asociado a dolor ocasional. Al examen físico se encuentra tumor en la base del pene de 5.5 x 4 x 3.5 cm de diámetro, móvil, no adherida a planos profundos, de bordes lisos, regulares, no adenopatías inguinales, resto del examen físico sin alteraciones. Con exámenes de laboratorio de rutina dentro de rangos normales. Radiografía de tórax sin evidencia de enfermedad metastásica. Se le realizó ultrasonido (US) de pene que reportó: aumento de volumen de la base y pared lateral derecha del pene, tres imágenes mal definidas con forma ovoide y contornos lobulados, heterogéneas, de predominio hipoeocoico, no hay interfase entre ellas, la mayor mide 40 x 28 x 30 mm aproximadamente, y volumen de 18cc; adyacente a ella, otras con las mismas características de 28 x 16 x 22 mm. Al Doppler hay aumento de la vascularidad, parecen depender del cuerpo cavernoso derecho; a nivel de la base se encuentra engrosamiento de la parte más interna del cuerpo cavernoso izquierdo, sugiriendo extensión a esta zona; testículo de forma y tamaño normal.

La biopsia reportó: sarcoma fusocelular de alto grado, concluyente de “leiomiosarcoma primario de pene”. El manejo del paciente fue el siguiente: inicialmente, se llevó a cirugía sometiéndose a resección local amplia obteniéndose márgenes negativos, por su localización superficial, a 1 mm del lecho, se decide realizar cirugía conservadora; siendo la cirugía, el estándar de tratamiento para los pacientes con sarcomas de pene. En pacientes con leiomiosarcoma de pene no hay un estándar de manejo, pues todos están en base a la experiencia de los casos reportados a nivel mundial. No existen protocolos de manejo en relación a la adyuvancia y sus beneficios. En nuestro caso, se decide dar radioterapia adyuvante, por encontrarse a 1 mm del lecho quirúrgico.

Descripción macroscópica

Nódulo de tejido parcialmente cubierto por un huso de piel, de forma ovoide, irregular, consistencia media y mide 5.5 x 4 x 3.5 cm. Al corte, se observa superficie sólida por tejido de aspecto neoplásico, nodular, color rosado pálido.

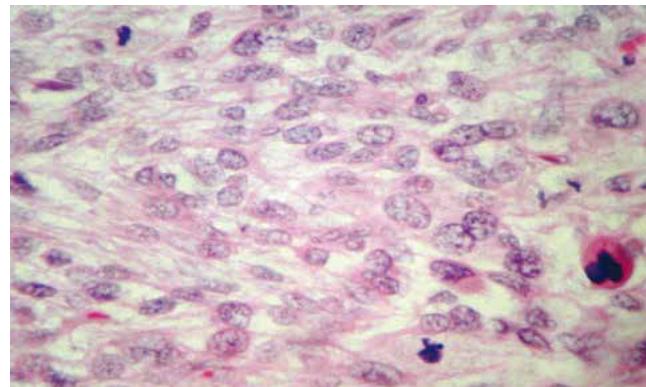


Figura 1 Células fusiformes.

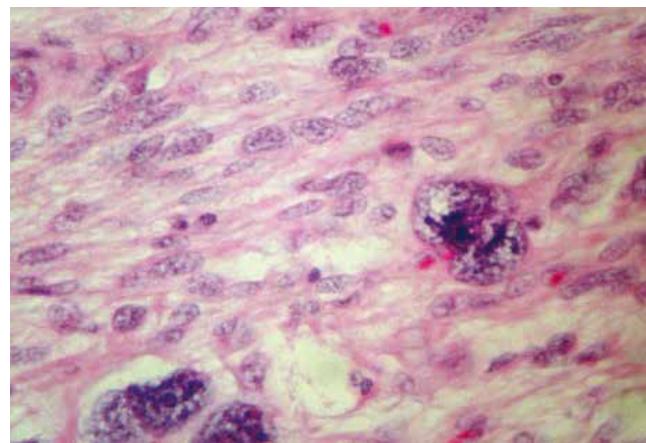


Figura 2 Pleomorfismo nuclear y mitosis atípica.

Descripción microscópica

Tejido neoplásico constituido por células fusiformes dispuestas en haces irregulares, con zonas de necrosis tumoral (fig. 1). Las células tienen citoplasma pálido, en moderada cantidad, con aspecto fibrilar, los núcleos son alargados con extremos romos, hiperchromatismo y nucleolo aparente; se observan hasta 20 figuras mitóticas por 10 campos de 40x, en algunos campos hay marcado pleomorfismo (fig. 2).

Diagnóstico: Sarcoma fusocelular de alto grado con necrosis tumoral del 30%. Inmunomarcación: Citoqueratina E 1/3 y desmina negativo en células neoplásicas, actina músculo liso y vimentina positivo en células neoplásicas (figs. 3 y 4). Con los resultados de inmunomarcación, el diagnóstico definitivo es “leiomiosarcoma primario de pene”.

Discusión

La incidencia de la neoplasia maligna del pene es muy baja, varía demográficamente de 0.1 a 0.9/100 000 hombres; en los países desarrollados como E.E.U.U. y Europa, hasta

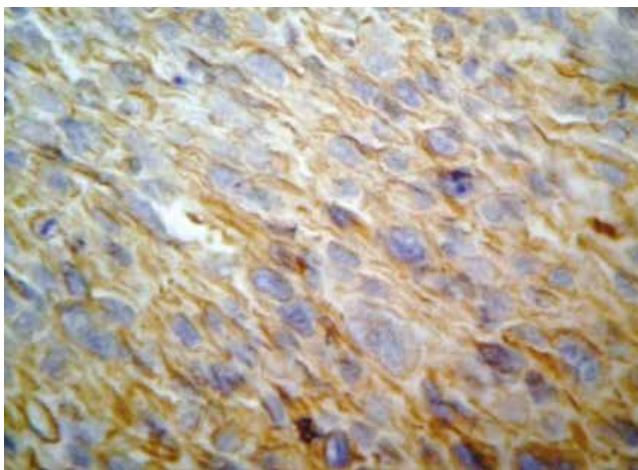


Figura 3 Vimentina positiva en células neoplásicas.

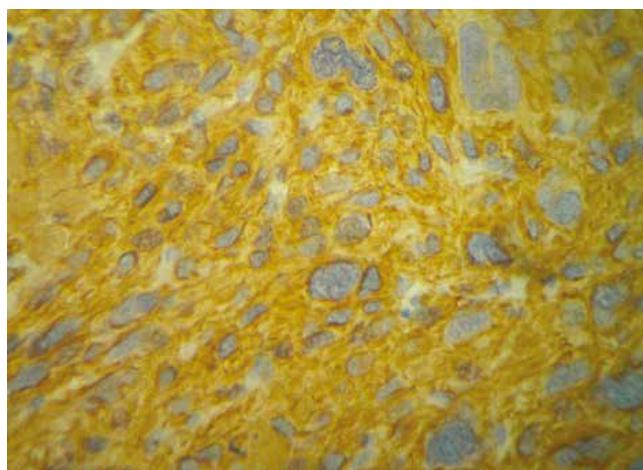


Figura 4 Inmunohistoquímica positiva para actina músculo liso.

19/100 000 hombres; en países pobres de África y Sudamérica, presentan una incidencia del 10% de las neoplasias malignas del hombre.¹ Sin embargo, los tumores de origen mesenquimal son extremadamente raros, constituyen menos del 5% de todas las neoplasias malignas del pene.¹ La mayoría de los tumores de pene de origen epidermoide y mesenquimal son excepcionales, con solo pocos casos reportados en la literatura médica mundial. Desde 1930 hasta 2006, sólo habían sido reportados 46 casos en la literatura médica mundial.^{1,2} Dehner y Smith realizaron esta revisión de sarcomas primarios de pene, y encontraron que el leiomiosarcoma representó el 13.5% de todos los sarcomas de pene en su revisión.² El primer caso fue reportado en 1930 por Levi;³ Kreiberg y Meller Mc Kenzie y colaboradores los clasificaron en superficiales y profundos; posteriormente Pratt y Ross los clasificaron en superficiales, profundos y del prepucio.⁴ La profundidad es de importancia pronóstica para el paciente. Hasta ahora sólo se habían reportado 20 casos de localización profunda, y 26 casos en general. Por los pocos casos reportados en la literatura médica, la modalidad de tratamiento aún no se han establecido, pero varía desde cirugía local, resecciones amplias, adyuvancia con radioterapia o quimioterapia.

El rango de edad es muy variable entre los seis y 80 años,^{4,5} sólo se han descrito tres casos en menores de edad, la mayoría se presenta entre la tercera y quinta década de la vida.⁶ El cuadro clínico es indolente, se puede presentar como un nódulo en la mayoría de los casos, dependiendo de la localización, si son superficiales o profundos. Los superficiales se originan de las fibras musculares lisas del dartos, por lo general, se localizan en la parte distal del pene. Los del prepucio son de crecimiento lento y bajo potencial metastásico, se presentan en edades tempranas. Los profundos y del prepucio se originan en el músculo liso del glande de la dermis del prepucio o del cuerpo esponjoso, que se sitúan en torno a los canales vasculares y en el espacio intersticial, formando nódulos subcutáneos que crecen lentamente, son proximales, se presentan a edad más avanzada, tiende a dar metástasis tempranas o invadir la uretra.^{5,7}

Los diagnósticos diferenciales de los tumores malignos fusocelulares son carcinomas fusocelulares, fibrosarcoma y

sarcomas neurogénicos. El más común de los diagnósticos diferenciales es el sarcoma de Kaposi: PAS positivo, infiltrado linfoplasmocitario prominente, inmunorreactividad para CD31-CD34 y desmina negativo. El histiocitoma es raro en el pene, muestra actividad negativa para desmina y actina. El leiomiosarcoma se distingue del carcinoma sarcomatoide de pene, por carecer de atipia celular en la superficie del epitelio y ausencia de inmunorreactividad para la queratina. Los estudios de inmunohistoquímica son de mucha utilidad para establecer el diagnóstico.⁸⁻¹⁴

Se ha descrito que los leiomiosarcomas tienen más tendencia a recurrir, y los de localización profunda presentan mayor potencial de metástasis. La enfermedad ganglionar es muy rara, por lo que no se recomienda la linfadenectomía,¹⁵ y en caso que se presente tiene alto índice de enfermedad a distancia, principalmente pulmón. Otros sitios de metástasis son hígado y cerebro. Las recurrencias se tratan con reexcisión o amputación,⁶ y puede ir acompañadas de adyuvancia con quimioterapia o radioterapia.

El tratamiento estará en dependencia de la localización, siendo el de elección la cirugía,¹⁶ sin embargo se han utilizado la radioterapia y la quimioterapia como adyuvantes. Los superficiales se tratan con escisión local, con márgenes libres de lesión; los profundos con amputación parcial o total en lesiones distales, y penectomía radical en lesiones proximales.¹⁶ Sin embargo, los pacientes con lesiones profundas tienen mayor tendencia a recurrir y desarrollar enfermedad metastásica, ganglionar o a distancia, por lo que en este caso se recomienda la penectomía radical. La radioterapia en sarcomas de pene no ha demostrado mejoría en la sobrevida, por los pocos en casos no se han realizado estudios clínicos donde se demuestre la utilidad de la radioterapia en leiomiosarcoma de pene. La braquiterapia se está utilizando en lesiones superficiales, pero sus resultados aún no se han descrito.¹⁷ Quimioterapias con antraciclinas y etopósido han demostrado pocos resultados, sin embargo éstas dos últimas modalidades, se utilizan en casos de pacientes que no pueden ser llevados a cirugía de forma paliativa.¹⁸ Debido a la alta incidencia de recurrencia con escisión local, la radioterapia y la quimioterapia adyuvantes se recomiendan en estos casos, a pesar que no han demostrado aumento en la sobrevida global.^{19,20}

Nuestro caso se llevó a resección local amplia con márgenes libres de tumor, sin embargo positivo a 1 mm del lecho quirúrgico, por lo que se complementó con radioterapia externa superficial de 110Kv (6 400cGy) a un mes posterior a la cirugía, esto se ha traducido en un sobrevida libre de enfermedad a 38 meses de seguimiento, y aún continua en vigilancia sin datos de enfermedad.

El factor pronóstico más importante es la forma de presentación inicial, superficial o profunda, nuestro caso se trató de una lesión superficial, por lo que sólo se realizó resección parcial.

En una revisión a 12 años de seguimiento, se reporta que el 26% presentó recurrencia local a los tres a 18 meses del primer procedimiento, y los de localización profunda, ocho casos fallecieron entre el primer mes y 36 meses de seguimiento posterior a la cirugía. La sobrevida para los tumores profundos fue de nueve meses. Siendo la localización el principal factor pronóstico. A pesar que no existan estudios que sugieran que la radioterapia adyuvante disminuya el riesgo de recurrencia, lo ideal en estos casos es ser radicales y complementarlos con radioterapia adyuvante, por ser una enfermedad altamente recurrente. El seguimiento debe ser estrecho con radiografía de tórax, por el alto índice de recidiva y desarrollo de metástasis a distancia.²¹⁻²⁴

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Referencias

1. Lucia MS, Miller GJ. Histopathology of the malignant lesion of the penis. In Crawford ED, Das S (Eds). Philadelphia: The urologic clinics of North America W. B. Saunders;1992. p. 227-238.
2. Dehner LP, Smith BH. Soft tissue tumors of the penis. A clinicopathologic study of 46 cases. Cancer 1970;25:1431-1447.
3. Levi I. On a case of primary fibrosarcoma of the skin of the penis clinical and histological study. G Ital Dermatol 1930;71:1559-1574.
4. Pratt RM, Ross RT. Leiomyosarcoma of the penis. A report of a case. Br J Surg 1969;56(11):870-872.
5. Nkposong EO, Osunkoya BO. Leiomyosarcoma of the penis. West Africa ed J 1972;21:32.
6. Dominici A, Delle-Rose A, Stomaci N, et al. A rare case of leiomyosarcoma of the penis with a reappraisal of the literature. International Journal of Urology 2004;11(6):440-444.
7. Isa SS, Almaraz R, Magoven J. Leiomyosarcoma of the penis, case report and review of the literature. Cancer 1984;54:939-942.
8. Sundarsingh S, Majhi U, Narayanaswamy K, et al. Primary leiomyosarcoma of the penis. Indian J Pathol Microbiol 2009;52(3):447-448.
9. Escudero EJ, Miralles A, Robles MC, et al. Leiomyosarcoma de pene. Rev Española Patol 2000;33(3):221-225.
10. Algaba F, Premp A, Trails J. Uropatología Tumoral. Correlación morfológica molecular y clínica. Barcelona; Ed pulso ediciones: 1996. p. 382-383.
11. Mostofi FK, Price EB. Tumors of the male genital system. Atlas of tumor pathology. Washington, DC; Second series: 1973. p. 291-294.
12. Fetsch JF, Miettinen M. Tumors of the penis. In: Eble JN, Sauter G, Ebstein JI, Sesterhenn IA, eds. Pathology and genetics of tumors of the urinary system and male genital organs. Lyon: IARC Press; 2004. p. 292-296.
13. Roholl PJ de Jong S, Albus-Lutter CE, Van Unnik JA. Leiomyosarcoma: three cases with desmin positive tumors cells lacking ultrastructural features of smooth muscle cells. Histol Histopatholog 1988;3:389.
14. Barreto J, Caballero C. Penis. In: Steinberb S, ed. Histology for pathologists. Philadelphia: Lippincot-Raven; 1997. P. 1044-1046.
15. Srivinas V, Morse MJ, Herr HW, et al. Penile cancer: relation of extent of nodal metastasis to survival. J Urol 1987;137:880.
16. Pow-Sang MR, Orihuela E. Leiomyosarcoma of the penis. J Urol 1994;151(6):1643-1645.
17. Greenwood N, Fox H, Edwards EC. Leiomyosarcoma of penis. Cancer 1972;29(2):481-483.
18. Sutton G, Blessing JA, Ball H. Phase II trial of paclitaxel in leiomyosarcoma of the uterus: a gynecological oncology group study. Gynecol Oncol 1999;74(3):346-349.
19. Antunes AA, Nesrallah LJ. Deep seated sarcoma of the Penis. Clinical Urology 2005;31(3):245-250.
20. Piana M, Martínez R, Codone J, et al. Leiomyosarcoma de pene: presentación de un caso y revisión de la literatura. Arch Esp Urol 2006;59(7):728-731.
21. Valadez RA, Waters WB. Leiomyosarcoma of penis. Urology 1986;27(3):265-267.
22. Salim S, Isa MD, Almaraz R, et al. Leiomyosarcoma of the Penis. Cancer 1984;54:939-942.
23. Nanri M, Kondo T, Okuda H, et al. A case of leiomyosarcoma of the penis. Int J Urol 2006;13:655-658.
24. Katsikas VS, Kalyvas KD, Ioannidis SS, et al. Leiomyosarcoma of the penis. Sarcoma 2002;6(2):75-77.