

REPORTE DE CASO

Priapismo como presentación de linfoma extraganglionar: reporte de un caso

Miguel Ángel Torregroza Burbano^{a,*}, José Rafael Romero Pinto^b
y Javier Mauricio Salgado Tovar^c

^aResidente 4.º año de Urología, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia

^bUrólogo, Hospital Universitario Mayor, Bogotá, Colombia

^cUrólogo, Servicio de Urología, Hospital Universitario Mayor, Bogotá, Colombia

Recibido el 26 de septiembre de 2012; aceptado el 19 de febrero de 2014

PALABRAS CLAVE

Neoplasia de pene;
Priapismo;
Linfoma;
Neoplasias
testiculares;
Enfermedades
del pene;
Impotencia
vasculogénica

Resumen

Objetivo: Describir la inusual presentación de un paciente con priapismo como una manifestación de un linfoma metastásico de pene y revisar la literatura disponible.

Métodos: Se describe el caso de un paciente con linfoma de pene metastásico y una revisión sistemática de la bibliografía.

Resultados: Presentamos el caso de un hombre anciano, que acude al servicio de urgencias, presentando un priapismo, con antecedente de linfoma testicular. El priapismo fue manejado con derivación esponjo-cavernosa con resolución parcial. El resultado del estudio inmunohistoquímico mostró "linfoma difuso". El paciente fallece antes del inicio del tratamiento definitivo.

Conclusión: El priapismo es una rara manifestación de un linfoma de pene, que hay que tener en cuenta.

© 2012 Sociedad Colombiana de Urología. Publicado por Elsevier España, S.L.

Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Penile tumor;
Priapism;
Lymphoma;
Testicular Neoplasms;
Penile Diseases;

Priapism as a presentation of extra-nodal lymphoma: A case report

Abstract

Purpose: To describe priapism as an unusual manifestation of metastatic penile lymphoma and review of the available literature.

Methods: A cases is presented of a patient with metastatic penile lymphoma. A systematic review of the available literature was performed.

Diseño del estudio: reporte de caso

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: miguelatorregroza@gmail.com (M.Á. Torregroza Burbano).

Vasculogenic Impotence

Results: The case of an elderly male is presented, who was seen in the emergency department with a priapism. The patient was previously diagnosed with testicular lymphoma. The priapism was treated with a corpora cavernosa shunt, with a partial response. The immunohistochemical study reported: "diffuse lymphoma". The patient died before definitive treatment.

Conclusion: Although priapism is a rare manifestation of penile lymphoma, it should be borne in mind.

© 2012 Sociedad Colombiana de Urología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Este artículo presenta el caso de un paciente adulto mayor, con erección prolongada y dolorosa por varios días. En este caso, se encuentra el priapismo como manifestación rara de un linfoma peniano subyacente. Con el caso, se presenta una revisión de la literatura relacionada con el tema.

Reporte de caso

Paciente de 89 años, procedente de Bogotá, hipertenso, quien consulta por un cuadro de 4 semanas de evolución, consistente en erección prolongada y dolorosa, asociado con dificultad para la micción y 2 episodios de retención urinaria manejados con cateterismo único. Manifiesta, además, uso de betabloqueador como manejo de su hipertensión arterial; refiere adicionalmente antecedente de orquiectomía radical hace 7 años por masa testicular con hallazgo ecográfico de áreas hipoeoicas de testículo derecho (fig. 1), cuyo reporte histológico describió: "Linfoma difuso de célula grande clivada, borde de sección del cordón espermático comprometido por tumor; posteriormente, recibió quimioterapia y radioterapia. En el examen físico se encuentra un paciente con tensión arterial 140/80 mmHg, frecuencia cardíaca 80 latidos por minuto, alerta, orientado, facies álgicas, hidratado. Buena expansión pulmonar, ruidos cardíacos rítmicos; abdomen blando sin masas palpables, sin globo vesical, genitales externos con bolsa escrotal derecha vacía, testículo izquierdo con forma, tamaño y consistencia normales. Epidídimo de aspecto usual. Pene con cuerpos cavernosos rígidos, flacidez en el glande; al tacto rectal, se encuentra una próstata de 40 g aproximadamente, de consistencia elástica, miembros inferiores normales, pulsos periféricos presentes de buena intensidad.

Características áreas hipoeoicas con patrón estriado.

Laboratorios solicitados: cuadro hemático leucocitos normales. Hemoglobina 14 g, fórmula leucocitaria con patrón normal, tiempo de protrombina y tiempo parcial de tromboplastina normales.

A pesar del manejo inicial y el soporte instaurado, el paciente fallece antes de realizar los tratamientos complementarios.

Reporte final de patología de legrado de cuerpos cavernosos: linfoma difuso de células grande clivado (fig. 2).

Discusión

La etiología del priapismo isquémico (veno-oclusivo) o de bajo flujo es muy variada, puede iniciar por estimulación

sexual o por la administración farmacológica de agentes para la disfunción eréctil. Una vez que persiste la erección dolorosa por más de 4 h, y a pesar de suspender el estímulo sexual, los fenómenos fisiopatológicos del priapismo isquémico se habrán iniciado, por esta razón, erecciones de una duración de hasta 4 h son por consenso definidas como prolongadas.

La probabilidad de priapismo isquémico oscila entre 29 y 42% (Edmond, 1980). El priapismo fue identificado como idiopático en la mayoría de pacientes con un 21%, existiendo una gran variedad de procesos etiológicos asociados que van desde picaduras de insectos a priapismos secundarios a infiltración metastásica¹. Lesiones sólidas causantes de priapismo son extremadamente raras a diferencia de la reacciones leucemoides. En los informes de la mayoría de los casos de priapismo metastático, el tumor maligno primario es genitourinario (próstata y vejiga). La infiltración metastásica del pene puede provocar depósitos sólidos dentro de los cuerpos cavernosos, glande, y el cuerpo esponjoso². Teóricamente, los depósitos metastásicos en el cuerpo del pene podrían obstruir el flujo venoso resultando en un priapismo isquémico. Dependiendo del estado del paciente, las lesiones metastásicas pueden ser de manejo expectante, con penectomía parcial o total, quimioterapia o radioterapia³⁻⁵.

Los linfomas son tumores derivados del tejido linfóide existente principalmente en los ganglios linfáticos, pero también en otros órganos ganglionares como el bazo o las amígdalas^{5,6-8}. Únicamente en un 15% de los linfomas la primera manifestación es extraganglionar, y los órganos implicados con más frecuencia son el tubo digestivo y el sistema nervioso central como se puede ver en tabla 1.

Tabla 1 Presentación clínica de los linfomas no hodgkinianos. Localización extranodal

Localización	N.º	%
Estómago	17	17,5
Asas intestinales	9	9,2
Colon	4	4,1
Subtotal del tracto gastrointestinal	30	30,9
Anillo de Waldeyer	17	17,5
Bazo	11	11,3
Huesos	8	8,2
Sistema nervioso central	7	7,2
Piel	5	5,1
Otros	19	19,5
Total	97	100

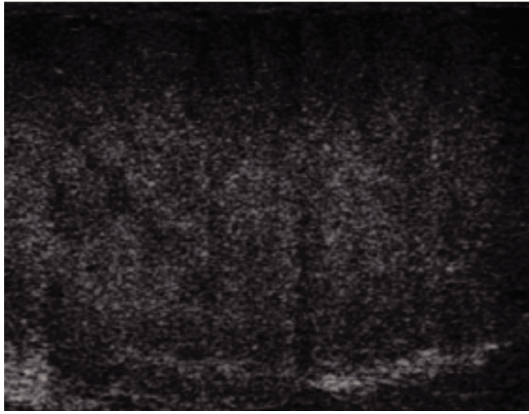


Figura 1 Ecografía testicular. Linfoma testicular.

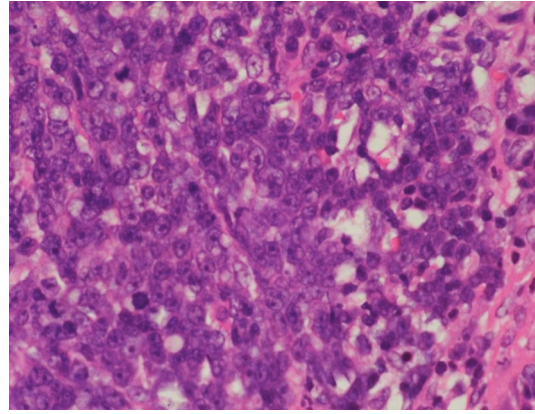


Figura 2 Hallazgos microscópicos de linfoma de pene.

La afectación del tracto genitourinario es rara (6,7% de los pacientes con linfomas), sin que este porcentaje difiera entre el linfoma de Hodgkin y los linfomas no Hodgkin. Si se presenta, suele ser una manifestación más de la enfermedad diseminada y cuando ocurre, el sitio más afectado es el testículo y con mucha menor frecuencia el pene⁹.

Las formas de presentación del linfoma de pene son variadas: simulando una enfermedad de la Peyronie, como una masa en pene no distinguible de un carcinoma epidermoide, como una úlcera tórpid, como una tumefacción difusa, o bien una masa perineal. Se manifiesta sobre todo en la séptima y octava décadas de la vida^{1,4,6}.

El diagnóstico de los tumores de pene mediante ecografía no diferencia las masas malignas de las benignas. Los hallazgos corresponden a lesiones hipoecoicas con apariencia heterogénea que pueden afectar principalmente a los cuerpos cavernosos y también al cuerpo esponjoso. A pesar de ello, la ecografía debe ser la primera exploración ante cualquier masa en pene, para confirmar su existencia y evaluar su extensión^{10,11}.

En el caso concreto de linfoma de pene, los hallazgos ecográficos, así como los del Doppler, fueron descritos inicialmente por Buñesch, quien recalcó la utilidad de esta exploración en el diagnóstico diferencial de los tumores de pene: en primer lugar, con las lesiones inflamatorias y hematomas. En segundo lugar, la señal Doppler (bajos índices de resistencia en las lesiones inflamatorias y hematomas) dentro de la masa permite confirmar que se trata de una neoformación maligna¹². Bertolotto describe el linfoma de pene como una masa bien vascularizada, pero la biopsia amplia de la neoformación, con su examen histológico y los estudios inmunohistoquímicos son los métodos habituales y definitivos de diagnóstico^{13,14}.

- **CD-20.**

Utilidad: se emplea en el diagnóstico de los linfomas B (lo expresan más del 95% de los linfomas B, incluyendo el subtipo de predominio linfocítico del linfoma de Hodgkin). Es una diana molecular del anticuerpo monoclonal rituximab y de los radioinmunoisótopos utilizados en el tratamiento de los linfomas B.

- **Bcl-2.**

Utilidad: se utiliza para el diagnóstico diferencial entre la hiperplasia folicular linfoide y el linfoma folicular. Además, apoya el diagnóstico de linfoma folicular en un contexto citohistológico adecuado, y se expresa en los linfomas que se originan en los linfocitos B centrofoliculares.

- **Bcl-6.**

Utilidad: se utiliza en la subclasificación inmunohistoquímica del linfoma difuso de células grandes B (LDCGB) en 2 grupos con diferente comportamiento pronóstico: el LDCGB de origen centrofolicular (Bcl-6+) y el LDCGB de linfocitos activados (Bcl-6-).

- **MUM-1.**

Utilidad: se utiliza en la subclasificación inmunohistoquímica del LDCGB en 2 grupos con diferente comportamiento pronóstico: el LDCGB de origen centrofolicular (MUM-1-) y el LDCGB de linfocitos activados (MUM-1+).

- **Ki-67.**

Utilidad: mide el índice proliferativo de la neoplasia. Apoya el diagnóstico de los linfomas agresivos y muy agresivos.

En vista de la infrecuente presentación de un linfoma primario de pene, no hay consenso en cuanto al tratamiento, y los pacientes son llevados en ocasiones a cirugía que podría haberse evitado si el diagnóstico se hubiese considerado desde un principio. Los pacientes con linfoma de pene hasta la fecha se han tratado con quimioterapia, radioterapia, cirugía de amputación o combinación de ellas^{15,16}.

Probablemente, la baja frecuencia de la que hablamos en esta enfermedad ha hecho que no se logre desarrollar un tratamiento uniforme de la misma. Creemos, sin embargo, que en neoplasias quimio y radiosensibles como los linfomas es importante evitar el empleo de tratamientos mutilantes o radicales^{17,18}.

Hay que recordar que las metástasis en pene son raras, con aproximadamente 200 casos recogidos en la literatura, y su aparición representa un estado avanzado del proceso neoplásico primario, por tanto con mal pronóstico y escasa supervivencia. El tratamiento en la mayoría de los casos es paliativo^{1-3,5}.

Conclusión

Dado que es infrecuente esta manifestación clínica como presentación de una patología importante como el linfoma, en este caso de compromiso de pene, consideramos pertinente ilustrar a la comunidad científica sobre la presentación del caso clínico y la revisión de la literatura respecto de esta rara presentación.

El hallazgo de un linfoma de pene primario puede ser un gran desafío clínico debido a las múltiples presentaciones y las sutiles diferencias con otros tumores de pene. En el presente caso, la inusual presentación, la anamnesis, la exploración física pertinente, los hallazgos clínicos y paraclínicos correlacionados, aunados a un diagnóstico histopatológico concluyente, determinaron la presencia de una de las neoplasias secundarias menos usuales.

A pesar del incierto pronóstico, asociado a las controversias existentes en el manejo de esta patología, es importante tener presente las diversas presentaciones de una patología tan complicada para hacer diagnósticos tempranos e inferencias frente a la gravedad de la misma.

Nivel de evidencia

III.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Paladugu RR, Bearman RM, Rappaport H. Malignant lymphoma with primary manifestation in the gonad. A clinicopathologic study of 38 patients. *Cancer*. 1980;45:561-71.
2. Weimar G, Culp DA, Loening S, Narayana A. Urogenital involvement by malignant lymphomas. *J Urol*. 1981;125:230-1.
3. Arena F, Di Stefano C, Peracchia G, Barbieri A, Cortellini P. Primary lymphoma of the penis: Diagnosis and treatment. *Eur Urol*. 2001;39:232-5.
4. Bañón Pérez VJ, Nicolas Torralba JA, Valdevira Nadal P, Server Pastor G, Martínez Barba E, Gómez Gómez G, et al. Neoplasias malignas del pene. *Actas Urol Esp*. 2000;24:652-8.
5. Lopez Muñoz A, Castiñeiras Fernandez J, Vilches Troya J, Varo Solis C, Cabello Torres P, Rodríguez-Rubio Vidal F. Linfoma de pene. *Arch Esp Urol*. 1990;43:186-9.
6. El-Sharkawi A, Murphy J. Primary penile lymphoma: the case for combined modality therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 1996; 85:334-5.
7. Moreno Avilés J, Salinas Sánchez AS, Gómez Gómez G, Server Falgas G. Tumor de pene: primera manifestación clínica de un linfoma. *Actas Urol Esp*. 1988;12:488-90.
8. Thorns C, Urban H, Remmler K, Dietel A, Lange K, Merz H. Primary cutaneous T-cell lymphoma of the penis. *Histopathology*. 2003;42:513-4.
9. Marks D, Crosthwaite A, Varigos G, Ellis D, Morstyn G. Therapy of primary diffuse large cell lymphoma of the penis with preservation of function. *J Urol*. 1988;139:1057-8.
10. Fairfax CA, Hammer ChJ III, Dana BW, Hanifin JM, Barry JM. Primary testicular lymphoma presenting as a penile ulcer. *J Urol*. 1995;153(3 Pt 2):1051-2.
11. Pila Perez R, Pila Pelaez R, Boladeres Iniguez C, Caceres Diaz C. Enfermedad de Hodgkin del pene. A propósito de un nuevo caso. *Arch Esp Urol*. 1994;47:283-5.
12. Buñesch Villalba L, Bargallo Castello X, Vilana Puig R, Burrell Samaranch M, Bru Saumell C. Lymphoma of the penis. Sonographic findings. *J Ultrasound Med*. 2001;20:929-31.
13. Wei CC, Peng CT, Chiang IP, Wu KH. Primary B cell non-Hodgkin lymphoma of the penis in a child. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2006;28:479-80.
14. Bertolotto M, Serafini G, Dogliotti L, Gandolfo N, Gandolfo NG, Belgrano M, et al. Primary and secondary malignancies of the penis: ultrasound features. *Abdom Imaging*. 2005;30:108-12.
15. Hashine K, Akiyama M, Sumiyoshi Y. Primary difuse large cell lymphoma of the penis. *Int J Urol*. 1994;1:189-90.
16. Lo HC, Yu DS, Lee CT, Chang SY, Sun GH. Primary B cell lymphoma of the penis: successful treatment with organ preservation. *Arch Androl*. 2003;49:467-70.
17. Chiang KH, Chang PY, Lee SK, Yen PS, Ling CM, Lin CC, et al. MR findings of penile lymphoma. Case report. *Br J Radiol*. 2006;79: 526-8.
18. Kayes O, Minhas S, Allen C, Hare Ch, Freeman A, Ralph D. The role of magnetic resonance imaging in the local staging of penile cancer. *Eur Urol*. 2007;51:1313-8.