



## REPORTE DE CASO

# Condrosarcoma mesenquimal peneano: primer reporte de caso



Ana María Ortiz<sup>a,\*</sup>, Nicolás Fernández<sup>b</sup>, Nicolás Villareal<sup>c</sup>, Rafael Vargas<sup>c</sup>  
y Rodolfo Varela<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Estudiante de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

<sup>b</sup> Urólogo y candidato PhD, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia

<sup>c</sup> Urólogo, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia

Recibido el 11 de febrero de 2015; aceptado el 2 de octubre de 2015

Disponible en Internet el 14 de noviembre de 2015

### PALABRAS CLAVE

Condrosarcoma mesenquimal;  
Pene;  
Cáncer

### Resumen

**Introducción:** El condrosarcoma mesenquimal (CM) fue descrito por primera vez en 1954 y se han descrito pocos casos que afectaran órganos como el sistema nervioso central, meninges, senos maxilares, vulva y periné. Nunca se ha descrito un caso que involucre el pene hasta la fecha en la literatura. Nuestro trabajo presenta el primer caso de un CM que involucra al pene en un hombre de 37 años de edad, quien presentó una induración palpable indolora en el pene.

**Materiales y métodos:** Se realizó un búsqueda en PubMed con los términos «mesenchymal chondrosarcoma AND penis» que no arrojó ningún resultado. Se realizó una nueva búsqueda con el término «mesenchymal chondrosarcoma» la cual arrojó 877 resultados, de los cuales se revisaron 18 artículos y se seleccionaron 10 para usar como bibliografía.

**Conclusiones:** Nuestro reporte de caso es el primer CM peneano reportado en la literatura. Dado el poco conocimiento en su manejo, hemos usado la experiencia de otras especialidades para el manejo de nuestro paciente.

© 2015 Sociedad Colombiana de Urología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Mesenchymal chondrosarcoma;  
Penis;  
Cancer

### Penile mesenchymal chondrosarcoma: First case report

### Abstract

**Introduction:** Mesenchymal chondrosarcoma (MC) was first described in 1954, and few cases have been described affecting organs such as the central nervous system, meninges, maxillary

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [aortizz.92@gmail.com](mailto:aortizz.92@gmail.com), [aortizz@javeriana.edu.co](mailto:aortizz@javeriana.edu.co) (A.M. Ortiz).

sinuses, vulva, and perineum. Mesenchymal chondrosarcoma has never been described involving the penis, up to the present, in the literature. Our paper presents the first case of MC involving the penis in a 38 year old man who presented with a palpable induration in the penis. **Materials and methods:** A search was conducted in PubMed with the terms «mesenchymal chondrosarcoma AND penis» and no results were found. A new search was conducted with the term «mesenchymal chondrosarcoma» and 877 results were found. Of these, 18 were reviewed, and 10 selected as bibliography.

**Conclusions:** Our case report is the first mesenchymal chondrosarcoma involving the penis, up to the present, in the literature. Given the very little information about its management, the experience from other specialities was used for the management of our patient.

© 2015 Sociedad Colombiana de Urología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El condrosarcoma mesenquimal (CM) fue descrito por primera vez en 1954. Desde entonces se han descrito pocos casos que afectaran órganos como el sistema nervioso central, meninges, senos maxilares, párpados, tiroides, vulva y periné<sup>1</sup>. El CM es un subtipo de condrosarcoma y se ha supuesto que su origen proviene de remanentes de cartílago embrionario<sup>2</sup>. Se ha descrito en pacientes en edades entre los 15 y 35 años, con una media de 23. Se le refiere comúnmente como extraesquelético cuando involucra órganos diferentes al hueso. Esto ocurre en un tercio de los casos.

El propósito de nuestro trabajo es presentar el primer caso reportado de un CM que involucra al pene.

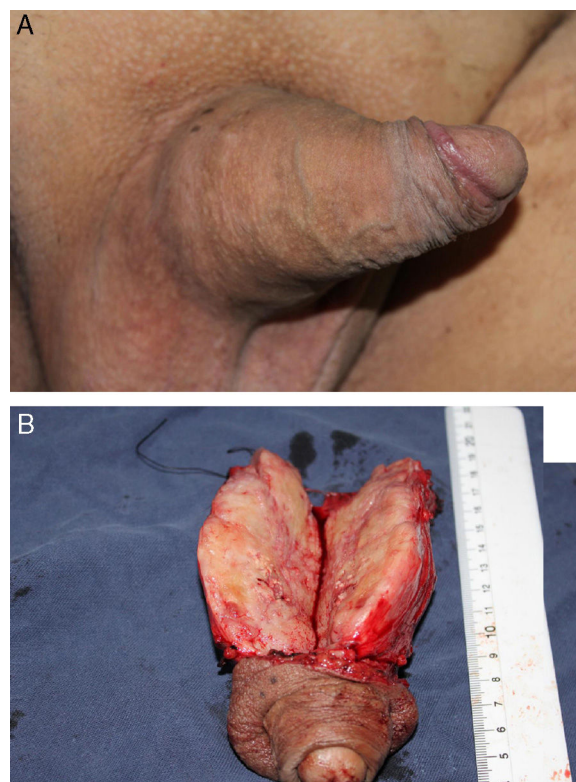
## Reporte de caso

### Antecedentes y hallazgos clínicos

Hombre de 37 años de edad, sin antecedentes previos de importancia, quien presentó una induración palpable indolora en la base del pene.

### Evaluación diagnóstica e intervención terapéutica

El primer diagnóstico extrahospitalario (8 meses antes de consultar a nuestra institución) fue enfermedad de Peyronie sin curvatura. El manejo inicial fue tópico, sin presentarse mejoría, sino, por el contrario, aumento en el tamaño y consistencia de la induración. Dado el cambio en el tamaño, se sospechó una neoplasia y se tomó una biopsia. El reporte inicial fue tumor de células pequeñas poco diferenciado vs. sarcoma. Con este resultado el paciente fue remitido a nuestra institución, donde se ampliaron los estudios con el fin de determinar la extensión de la enfermedad. La TAC de abdomen y pelvis mostró extensión del tumor a través de los cuerpos cavernosos en sus porciones proximales. No se identificaron adenopatías patológicas, ni compromiso de órganos sólidos. La radiografía de tórax fue normal también.

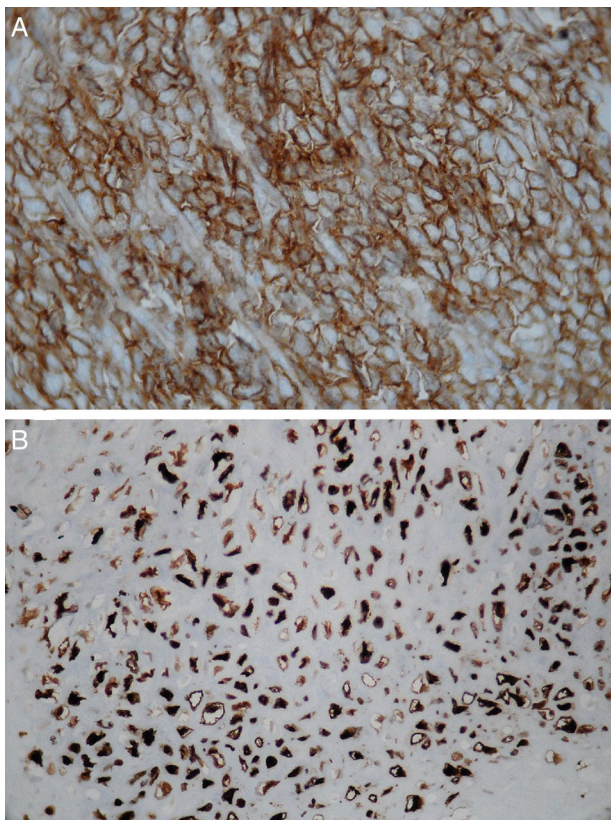


**Figura 1** Hallazgos pre- y postoperatorios.

A) Hallazgos preoperatorios: muestran una curvatura mínima sin masa evidente.

B) Hallazgos postoperatorios muestran una masa que reemplazaba por completo los cuerpos cavernosos.

Se practicó una penectomía radical. Los resultados preoperatorios y postoperatorios se muestran en la [figura 1](#). Se logró resección macroscópica completa. Se realizó una resección amplia del pene y de los cuerpos cavernosos, incluyendo los músculos isquiocavernosos bilaterales. Se logró preservar la uretra, dado que no se encontró compromiso tumoral y se realizó una uretrotomía perineal.



**Figura 2** Hallazgos histopatológicos.

Las pruebas de inmunohistoquímica mostraron ser positivas para S100, CD99 y CD56. Se observó un patrón vascular usando Fly1 y CD31. Ki67 fue del 30%.

El paciente no tuvo complicaciones postoperatorias y el reporte final de enfermedad mostró la presencia de un CM extraesquelético en la base del pene, que afectaba el cuerpo cavernoso derecho. Se encontró invasión linfovascular positiva. Todos los márgenes fueron negativos y los tejidos peritumorales no habían sido comprometidos por el tumor. La uretra también fue negativa para compromiso tumoral. Las pruebas de inmunohistoquímica mostraron ser positivas para S100, CD99 y CD56. Se observó un patrón vascular usando Fly1 y CD31. El Ki67 fue del 30% (fig. 2).

El caso fue presentado en la conferencia urológica semanal y se concluyó que el paciente debía ser seguido de cerca y que no requería de terapia adyuvante.

## Seguimiento

A los 6 meses después de la cirugía no se había descrito recurrencia local de la enfermedad. Intentamos contactar al paciente un año después del tratamiento, pero no fue posible. El paciente no era residente de la ciudad de Bogotá.

## Discusión

Nunca se ha descrito un caso de CM que involucre el pene en la literatura. Se pueden comparar similitudes en 5 casos reportados que involucraban vulva y uno que involucraba periné. Hay poca información acerca del comportamiento y

el manejo óptimo para el CM. Estos tumores tienden a ser masas de lento crecimiento que causan malestar, al igual que como sucedió con nuestro paciente.

El pronóstico depende del tamaño del tumor, de si compromete estructuras adyacentes y de la actividad mitótica. En el caso de compromiso vulvar, las mujeres que tenían lesiones mayores de 5 cm, con márgenes infiltrativos, necrosis extensa y más de 5 figuras mitóticas por 10 campos de alto poder, tenían mayor probabilidad de presentar enfermedad recurrente. Algunos reportes declaran que la tasa de currencia del CM es hasta del 75%<sup>3</sup>. Variantes del CM tienen un comportamiento más agresivo cuando se compararon con otros sarcomas y su habilidad de causar metástasis distantes. El órgano más afectado por metástasis es el pulmón<sup>3</sup>.

En general, el CM tiene una tasa de mortalidad del 34 al 50% a 5 años, con un intervalo libre de enfermedad de 20 meses<sup>3</sup>.

Hay 4 tipos de condrosarcoma, siendo el CM el más agresivo de todos. Los CM se clasifican en 2 categorías, tipo I y tipo II. Los hallazgos usuales son la presencia de apariencia bimórfica, la disposición tipo hemangiopericitoma de células pequeñas con células mesenquimales indiferenciadas y el cartílago bien diferenciado al mismo tiempo. Hay presencia de islotes de cartílago, que pueden estar calcificados<sup>4</sup>.

La inmunohistoquímica muestra pérdida de inmunorreactividad a la vimentina y falta de expresión de citoqueratina. S-100 es positiva por lo general. Estos resultados son útiles para descartar otros tumores como el sarcoma de Ewing, el cual es positivo para CD99 y vimentina.

Análisis basados en micromatriz no han mostrado cambios en los genes NR4A3 y EWSR1. Pero se ha notado una significativa retroalimentación negativa en genes relacionados con músculo (familias de cadenas pesadas de miosina, actina, mioglobina, desmina, creatin-cinasa y troponinas) y citoqueratinas (KRT6A, 6B, 13, 14 y 78). De la otra mano, se ha descrito una retroalimentación positiva de genes neuronales específicos como la molécula de adhesión celular neuronal 1 (NCAM/CD56), neurofilamentos (NEFH), junto con algunos biomarcadores tumorales bien caracterizados como la anhidrasa carbónica IX (CA-9), topoisomerasa II $\alpha$  (TOP2A), metaloproteinasas de matriz (MMP-7, MMP-9), el gen CDKN2 (p16-INK4a) y el punto de control homólogo 2 (CHEK2). Otro gen con retroalimentación positiva es el gen de adenoma pleomórfico (PLAG1)<sup>5,6</sup>.

Es bien conocido que las imágenes diagnósticas pueden ser útiles en el diagnóstico del CM, con características específicas en la TAC como lesiones bien definidas que pueden ser iso- o hipodensas comparadas con el músculo alrededor. Con contraste, las lesiones optimizadas son por lo general heterogéneas. La RMN también es útil. En T1 la masa puede ser iso- o hipointensa y en T2 es usualmente iso- o hiperintensa<sup>7</sup>. Es importante saber que ninguno de los hallazgos son específicos, pero son útiles al momento de planear la cirugía. En un reporte de caso de un CM que involucraba la médula espinal, el uso de F-FDG PET/TAC mostró algunos beneficios, debido a la presencia de hipermetabolismo en la lesión. No hay experiencia en el seguimiento de estos pacientes, pero la PET/TAC podría ser útil.

Hay escasa información acerca del tratamiento de esta condición, dado lo raros que son estos tumores. Hasta la fecha, la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección. Lograr una escisión local amplia con márgenes negativos

ha mostrado mejores resultados<sup>8</sup>. Otras opciones de tratamiento como la quimioterapia y la radioterapia continúan siendo debatibles. La quimioterapia basada en antraciclina ha mostrado algunos beneficios, pero más estudios deben llevarse a cabo<sup>9</sup>. Resultados similares se han descrito con la radioterapia y la recurrencia local<sup>10</sup>.

## Conclusiones

Nuestro reporte de caso es el primer CM peneano reportado en la literatura. Dado el poco conocimiento en su manejo, hemos usado la experiencia de otras especialidades para el manejo de nuestro paciente. A los 6 meses después de la cirugía no se había descrito recurrencia local de la enfermedad.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Ninguno de los autores reporta tener conflictos de interés.

## Agradecimientos

Agradecemos a los patólogos del Instituto Nacional de Cancerología por ayudarnos en el diagnóstico del paciente.

## Bibliografía

1. Shapeero LG, Vanel D, Couanet D, Contesso G, Ackerman LV. Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma. *Radiology*. 1993;186(3):819-26.
2. Nguyen DV, Muda AS, Yaacob Y. Mesenchymal chondrosarcoma: A case report. *Malays J Med Sci*. 2013;20(3):7-17.
3. Antonescu CR, Argani P, Erlandson RA, Healey JH, Ladanyi M, Huvos AG. Skeletal and extraskelletal myxoid chondrosarcoma: A comparative clinicopathologic, ultrastructural, and molecular study. *Cancer*. 1998;83(8):1504-21.
4. Morimura Y1, Fujimori K, Sato T, Watanabe T, Sato A. Imprint cytology of extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma of the perineum: A case report. *Acta Cytol*. 2004;48(5):649-52.
5. Dotlic S, Gatalica Z, Wen W, Ghazalpour A, Mangham C, Babic D, et al. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma of the vulva with PLAG1 gene activation: Molecular genetic characterization of 2 cases. *Appl Immunohistochem Mol Morphol*. 2014;22:537-42.
6. Filion C, Labelle Y. Identification of genes regulated by the EWS/NR4A3 fusion protein in extraskelletal myxoid chondrosarcoma. *Tumour Biol*. 2012;33(5):1599-605.
7. Chen Y, Wang X, Guo L, Li Y, Deng S, Liu Y, et al. Radiological features and pathology of extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma. *Clin Imaging*. 2012;36(4):365-70.
8. Shakked RJ, Geller DS, Gorlick R, Dorfman HD. Mesenchymal chondrosarcoma: Clinicopathologic study of 20 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136(1):61-75.
9. Stacchiotti S, Dagrada GP, Sanfilippo R, Negri T, Vittimberga I, Ferrari S, et al. Anthracycline-based chemotherapy in extraskelletal myxoid chondrosarcoma: A retrospective study. *Clin Sarcoma Res*. 2013;3(1):16.
10. Kawaguchi S1, Weiss I, Lin PP, Huh WW, Lewis VO. Radiation therapy is associated with fewer recurrences in mesenchymal chondrosarcoma. *Clin Orthop Relat Res*. 2014;472(3):856-64.