



Leiomiosarcoma de vejiga urinaria: a propósito de un caso de difícil diagnóstico

Rodríguez-Cambranis Sandra,* Suárez-López Mónica Raquel,*
Ordóñez-Escalante Karla,† Méndez-Domínguez Nina§

Palabras clave:

Leiomiosarcoma,
vejiga urinaria, tumor
primario, hematuria.

Key words:

Leyomiosarcoma,
urinary bladder;
primary tumor;
hematuria.

RESUMEN

Introducción: El leiomiosarcoma vesical es un tumor de muy baja incidencia, lo cual dificulta la sospecha diagnóstica y, por tanto, podría retrasar el manejo adecuado en detrimento del pronóstico del paciente. **Objetivos:** Describir el cuadro clínico, manejo y retos diagnósticos ante un caso de leiomiosarcoma de vejiga urinaria. **Presentación de caso:** Femenino de 65 años con hematuria macroscópica, dolor pélvico y masa palpable en la región pélvica. El comportamiento terapéutico fue cirugía de histerectomía extrafascial. En la biopsia se reportó tumor fibroconectivo con reacción inflamatoria ligera inespecífica, sin descartar neoplasia. **Discusión:** El cáncer de vejiga normalmente se presenta en la mucosa de recubrimiento que se encuentra en todo el sistema urinario y urotelio, al ser el leiomiosarcoma un tipo de cáncer de muy baja incidencia el abordaje es muy inespecífico y no existe una guía de protocolo de diagnóstico y tratamiento. **Conclusiones:** En el caso aquí expuesto, no se incluyó la presencia de un leiomiosarcoma entre los diagnósticos diferenciales iniciales, pero su correcta identificación pudo guiar hacia un manejo adecuado para este tipo de neoplasias. Es importante incluir los leiomiosarcomas entre los diagnósticos diferenciales ante pacientes que presenten un cuadro clínico compatible con el aquí presentado.

ABSTRACT

Introduction: Bladder leiomyosarcomas are very low-incidence tumors, diagnosis and, therefore, treatment are challenging and could derive in delayed approach on detriment of the patient's prognosis. **Objective:** To describe the clinical picture, management and diagnostic challenges in a case of urinary bladder leiomyosarcoma, to provide useful information that could be correlated with clinical practice to guide the diagnosis and optimal therapeutic approach. **Case report:** A 65-year-old female presented with macroscopic hematuria, pelvic pain and palpable mass in the pelvic region. The therapeutic behavior was extrafascial hysterectomy surgery. Biopsy showed a connective fiber tumor unspecific light inflammatory reaction was reported, without ruling out neoplasia. **Discussion:** Bladder cancer usually occurs in the covering mucosa found throughout the urinary system and urothelium, since leiomyosarcoma is a very low incidence type of cancer. The approach is very nonspecific and there is no guide to the diagnosis and treatment protocol. **Conclusions:** In the presented case, the presence of a leiomyosarcoma was not included among the initial differential diagnoses, but its correct identification could lead to an adequate management for this type of neoplasms. It is important to include leiomyosarcomas between differential diagnoses in patients who present a clinical picture compatible with the one presented here.

* Estudiante de la Licenciatura en Médico Cirujano. Universidad Marista de Mérida, Campus de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina.

† Médico Especialista en Patología Clínica. Adscrita al Instituto Mexicano del Seguro Social. Unidad Médica de Alta Especialidad. Mérida, Yucatán, México.

§ Médico Cirujano, Maestra en Ciencias, Doctora en Ciencias de la Salud. Profesora de tiempo completo e Investigadora en la Universidad Marista de Mérida, Campus de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina.

Recibido:
22/07/2018
Aceptado:
14/08/2018

INTRODUCCIÓN

El cáncer de vejiga es un tumor maligno de baja incidencia, corresponde a 2% de todos los tumores malignos y a 7% del aparato genitourinario.¹ Histológicamente, 90% de los tumores de vejiga tiene una presentación urotelial (epitelio de transición), mientras que 1% se presenta en músculo liso vesical.²⁻⁵

El leiomiosarcoma es un sarcoma de células fusiformes de músculo liso que frecuentemente se presenta en útero, abdomen y pelvis.⁶ El leiomiosarcoma vesical es un tumor de muy baja incidencia; a pesar de esto,

representa el tumor maligno mesenquimal más frecuente.^{4,5,7}

Los casos reportados en la literatura son escasos. El protocolo diagnóstico, métodos de estudio, clasificación y abordaje terapéutico que se llevan a cabo con la intención de evitar la recurrencia, morbilidad y mortalidad no están bien establecidos. El objetivo de este reporte de caso clínico es describir el cuadro clínico, manejo y retos diagnósticos ante un caso de leiomiosarcoma de vejiga urinaria, con la finalidad de aportar información útil que pueda correlacionarse con la práctica clínica para orientar el diagnóstico y abordaje terapéutico óptimos.

Correspondencia:
Nina Méndez-
Domínguez
Periférico Norte
Tablaje Catastral
13941,
Carretera Mérida-
Progreso, 97300,
Mérida, Yucatán,
Méjico.
Teléfono: 52 (999)
942 9700
E-mail: nmendez@
marista.edu.mx

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Femenino de 65 años, residente de zona urbana, se dedica a labores del hogar y sólo acreditó escolaridad primaria. Antecedentes gineco-obstétricos de seis gestaciones, una cesárea, tres partos y dos abortos.

Dos años previos al padecimiento actual inició con un cuadro clínico de disuria, polaquiuria y tenesmo vesical. Se realizaron estudios diagnósticos de ultrasonido, con hallazgos de caliectasia y tumoración en región pélvica a expensas de útero y ovario; en la tomografía se encontraron datos de dilatación pielocalicial y tumor dependiente de útero con calcificaciones, llegando al diagnóstico de miomatosis uterina de grandes elementos.

El comportamiento terapéutico fue cirugía de histerectomía extrafascial donde, transoperatoriamente, se encontró una tumoración de pared vesical de aproximadamente 20 cm de diámetro dependiente de músculos vesicales, por lo cual se procedió a cistostomía para toma de biopsia en la pared posterior de la vejiga. La biopsia reveló tumor fibroconectivo con reacción inflamatoria ligera inespecífica, sin descartar neoplasia.

Tres meses después de la cirugía, la paciente presentó hematuria macroscópica persistente. A la exploración física se observó abdomen con panículo hipertrófico, masa palpable a nivel del mesogastrio, hipogastrio de gran volumen no doloroso a la palpación y dificultad para las evacuaciones.

En los análisis clínicos se continuó con el protocolo de estudio con análisis clínicos (*cuadro I*), ultrasonido y tomografía concluyendo con sarcoma de vejiga más hematuria remitida y ectasia bilateral obstructiva. Se estratificó como T4A + N2 + M0, por lo cual se eligió como tratamiento cistectomía radical.

El estudio anatomo-patológico reveló un tumor sólido de color blanco arremolinado con un tamaño de 5 x 4.2 cm, el cual es compatible con las características de un tumor de músculo liso. El útero tuvo un tamaño de 4 x 22 cm y mucosa de aspecto atrófico. Los ovarios midieron 2 x 1 cm, fibrosos de color café amarillento. El cuerpo uterino midió 4 x 3 cm, con serosa lisa de color café claro, al corte se reportó endometrio atrófico y miometrio con

dos lesiones tumorales, ambas intramurales blancas y arremolinadas de 4 mm cada una.

El producto de la cistectomía se consideró grande (17 x 15 cm) y deformado, se encontró una gran tumoración sólida que se visualizó al realizar el corte (*figura 1*). El tumor se describió

Cuadro I. Análisis sanguíneo.

Criterio	Resultado	Valor normal
Hemoglobina	10.2	12.00-16.00 g/dL
Hematocrito	29.9	37-47%
Plaquetas	238 mil	150.00-450.00 x 10 ³
Leucocitos	11.5	4.50-11.00 10 ³ /μL
Nitrógeno ureico	15	6-20 mg/dL
Urea	32	17-43 mg/dL
Creatinina	0.9 mg/dL	0.6-1.3 mg/dL
Glucosa	94 mg/dL	70-100 mg/dL
Cloro	105 mEq/L	96-106 mEq/L
Sodio	139 mEq/L	135-145 mEq/L
Potasio	3.9 mEq/L	3.7-5.2 mEq/L
TP	11.4	11-13.5 segundos
TPT	25	25-35 segundos
INR	0.9	0.8-1.2
AST	18 UI/L	10-34 UI/L
ALT	10 UI/L	7-40 UI/L
Bilirrubina total	0.6 mg/dL	0.3 a 1.9 mg/dL
LDH	185 UI/L	105 a 333 UI/L

TP = Tiempo de protrombina; TPT = Tiempo parcial de tromboplastina; INR = *Ratio* internacional normalizado; AST = Aspartato aminotransferasa; ALT = Alanina aminotransferasa.

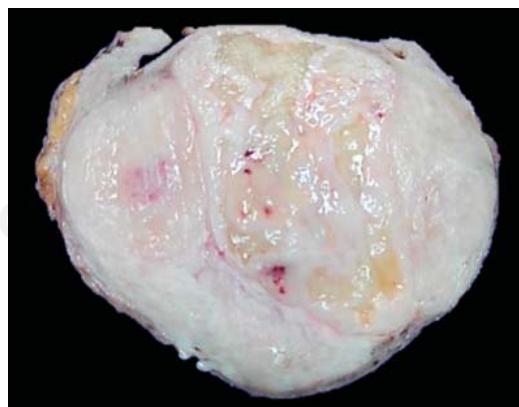


Figura 1. Tumoración sólida visible en un corte coronal.

de aspecto mixoide y gelatinoso que depende de la pared vesical y que ocupa la totalidad de 15 x 12 cm, sin reporte de hemorragias ni zonas de necrosis; hacia un extremo se observan dos pestañas residuales de mucosa vesical rugosa de color café claro (figura 2).

El diagnóstico final de patología fue leiomiosarcoma de vejiga urinaria de bajo grado con atipia nuclear leve y menos de cinco mitosis en 10 campos de alto poder, con

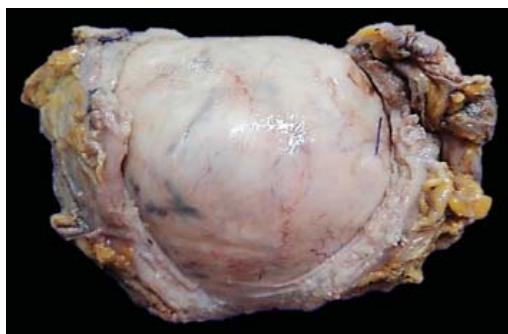


Figura 2. Tumor dependiente de pared vesical de aspecto mixoide y gelatinoso. Sin hemorragias ni zonas de necrosis.

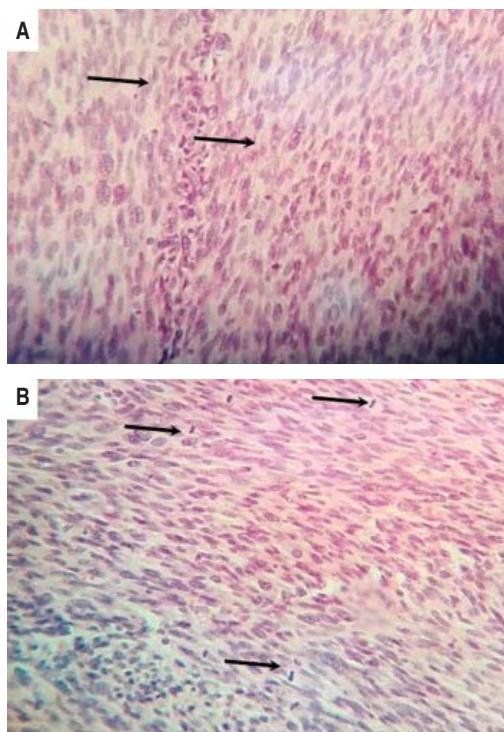


Figura 3. A y B. Tinción con H&E donde se observa neoplasia fusocelular con células de núcleo atípico y presencia de mitosis anormales (flechas).

cistitis crónica granulomatosa (Figura 3). El tumor fue extirpado por completo y con bordes quirúrgicos negativos a neoplasia. En útero se diagnosticó miomatosis de pequeños elementos y el endometrio y cérvix presentaban atrofia. Los ovarios derecho e izquierdo se reportaron con hiperplasia estromal y parametros normales. El nódulo no identificado fue un fragmento del leiomiosarcoma de bajo grado. Al realizar la inmunohistoquímica el resultado fue positivo para actina y vimentina (como se muestra en la figura 4).

DISCUSIÓN

El cáncer de vejiga normalmente se presenta en la mucosa de recubrimiento que se encuentra en todo el sistema urinario y urotelio, al ser el leiomiosarcoma un tipo de cáncer de muy baja incidencia el abordaje es muy inespecífico y no existe una guía de protocolo de diagnóstico y tratamiento.

En la literatura no se reportan factores de riesgo específicos de leiomiosarcoma, pero sí una relación con los pacientes que tienen un historial clínico de radiación a nivel pélvico, presencia de mutaciones del retinoblastoma (RB) y uso de ciclofosfamida.^{1,5}

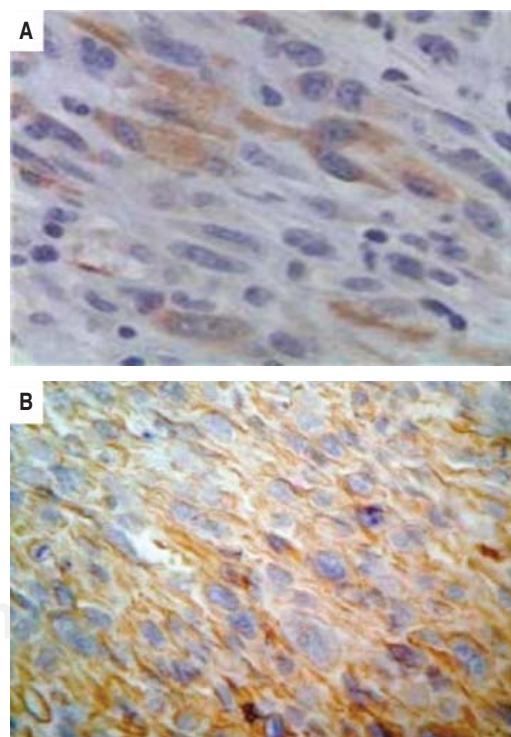


Figura 4. Inmunohistoquímica con (A) positividad para actina de músculo liso en las células neoplásicas; (B) positividad para vimentina en las células neoplásicas.

El cuadro clínico que se presenta en la mayoría de los casos de leiomiosarcoma es hematuria macroscópica, obstrucción ureteral con hidronefrosis, masa pélvica y dolor abdominal. Estos síntomas no difieren mucho de los que se presentan en el cáncer de vejiga urotelial; sin embargo, se caracterizan por su rápida evolución y crecimiento.^{7,8}

En el caso de los tumores pélvicos la resonancia magnética debe ser el estudio de imagen de elección, debido a que tiene una sensibilidad de 88% y especificidad de 96%. Es superior a la TAC para distinguir la localización del tejido tumoral de los tejidos adyacentes.¹

El estudio anatomo-patológico se realiza con tinciones de hematoxilina-eosina, los leiomiosarcomas se clasifican en bajo y alto grado con los criterios de 1) atipia citológica, 2) actividad mitótica y 3) extensión de la necrosis tumoral, la cual se ha reportado como el factor de mejor pronóstico.⁵ Se considera de bajo grado si se encuentra con leve o moderada atipia citológica, < 5 mitosis x 10 campos de poder y una mínima necrosis y se clasifica de alto grado el que se encuentra con una marcada atipia citológica, > 5 mitosis x 10 campos de poder y extensa necrosis. El leiomiosarcoma de alto grado tiene un comportamiento más agresivo con mayor probabilidad de recurrencia o metástasis.⁹ Los sitios más frecuentes de metástasis son pulmón (43%), hueso (26%), ganglios linfáticos (19%), hígado (17%) y cerebro (10%).^{8,10}

Otro criterio diagnóstico es la inmunohistoquímica en sarcoma de tejidos blandos, el anticuerpo vimentina es positivo en casi todos los sarcomas y algunos carcinomas, mientras que los anticuerpos actina, leu-7, proteína S-100 y desmina son más específicos para el leiomiosarcoma. Siendo éstos indicadores certeros para el diagnóstico anteriormente mencionado.^{1,2}

A pesar de que el manejo de esta entidad no está claro, la cistectomía radical se considera como principal elección de tratamiento y hasta la fecha el más efectivo, dejando en controversia la necesidad del uso de adyuvantes, como quimioterapia o radioterapia, para una menor tasa de recidivas o metástasis a distancia; sin embargo, en la mayoría de los casos se ha reservado la utilización de adyuvantes para la diferenciación de alto grado o metástasis a distancia.

Los resultados obtenidos en la cirugía son de importancia, ya que a los pacientes que tengan bordes positivos como residuo se les indica radioterapia y en los

casos con diseminación sistémica se debe administrar quimioterapia.^{5,9-11}

Los criterios que evalúan el pronóstico de recidiva del paciente son los márgenes negativos a neoplasia de resección quirúrgica, las invasiones locales, el tamaño y el grado del tumor, siendo el primero el más significativo.⁹ La supervivencia dependerá del grado histológico y de la elección terapéutica, ésta puede ir de dos a 21 meses con un promedio de 18 meses de vida a quienes se someten a la cistectomía radical, de 13 meses a los que reciben radioterapia y de cuatro meses a los pacientes que no se someten a ningún tratamiento.¹⁰

Conflictos de intereses: Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Herrera-Gómez A, Granados-García M, González-Barón M. Manual de oncología. Procedimientos médicos quirúrgicos. 3a ed. México: McGraw Hill; 2006.
2. Cumplido-Burón JD, Toral-Peña JC. Leiomiosarcoma de vejiga: cistectomía parcial y tratamiento complementario. Arch Esp Urol. 2009; 62 (4): 320-322.
3. Delgado NS, Manero JB, Ariño AB, Prats MG, Vélez JS. Leiomiosarcoma de vejiga urinaria. Actas Urol Esp. 2001; 25 (5): 385-387.
4. Cruz-Guerra NA, Fradejas-Rodríguez A, Valle-Manteca AD, Ursúa-Sarmiento I, Tarroc-Blanco A. Leiomiosarcoma vesical: aportación de un nuevo caso. Arch Esp Urol. 2006; 59 (2): 198-201.
5. Rioja J, Rosell-Costa D, Rincón-Mayans A, Saiz-Sansi A, Panizo-Santos A, Berián-Polo JM. Leiomiosarcoma vesical: Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. Actas Urol Esp. 2009; 33 (7): 816-821.
6. National Center for Biotechnology Information, U.S. National Library of Medicine. [Consulta el: 20/03/18] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/68007890>
7. Zhou M, Netto GJ, Epstein JI. Uropathology. Elsevier Health Sciences; 2012.
8. Correa JJ, Martínez CA, Gaviria A, Hessen MR, Jaramillo JL, Osorio HD et al. Carcinosarcoma de vejiga, una patología poco frecuente: reporte de dos casos. Revista Urología Colombiana [en línea]. 2012 [Fecha de consulta: 3 de mayo de 2018] Disponible en: <http://www.redalyc.org/html/1491/149125110007/>
9. Martin SA, Sears DL, Sebo TJ, Lohse CM, Cheville JC. Smooth muscle neoplasms of the urinary bladder: a clinicopathologic comparison of leiomyoma and leiomyosarcoma. Am J Surg Pathol. 2002; 26 (3): 292-300.
10. Ricciardi E, Maniglio P, Schimberni M, Moscarini M. A case of high-grade leiomyosarcoma of the bladder with delayed onset and very poor prognosis. World J Surg Oncol. 2010; 8 (1): 16.
11. Hamadalla NY, Rifat UN, Safi KC, Mohammed M, Abu-Farsakh H. Leiomyosarcoma of the urinary bladder: A review and a report of two further cases. Arab J Urol. 2013; 11 (2): 159-164.