

Leiomioma superficial originado en el frenillo del pene

Raquel Garza Guajardo,* Itzel Reyes de la Garza,* Juan Pablo Flores Gutiérrez,* Gabriela Alarcón Galván,* Natalia Vilches Cisneros,* Jesús Ancer Rodríguez,* Orlalia Barboza Quintana*

RESUMEN

Los leiomiomas primarios del pene son muy raros, con menos de 50 casos reportados en la bibliografía mundial. Afectan principalmente el cuerpo o la base, menos frecuentemente el prepucio, y sólo existe un caso reportado originado en el frenillo. Presentamos el segundo caso de leiomioma originado en el frenillo del pene en un hombre de 61 años. Se discute el origen, los factores de pronóstico y los diagnósticos diferenciales.

Palabras clave: leiomioma, sarcoma, pene, tumor de tejidos blandos.

ABSTRACT

Primary leiomyomas of the penis are very rare with less than 50 cases reported worldwide. They mainly involve body or base, less frequently prepuce. There is a unique case arising in the frenulum, we describe the second case in a 61-year-old male. The origin, prognostic factors and differential diagnosis are discussed in this paper.

Key words: leiomyoma, sarcoma, penis, soft tissue tumor.

El leiomioma del pene es muy raro, con menos de 50 casos reportados en la bibliografía mundial,¹⁻⁹ a pesar de esto, representa el segundo sarcoma primario más frecuente de este órgano, después del sarcoma de Kaposi.¹⁰ Afecta principalmente el cuerpo o la base, menos frecuentemente el prepucio, y sólo existe un caso reportado originado en el frenillo.⁴ Presentamos el segundo caso de leiomioma originado en el frenillo del pene.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 61 años de edad, con antecedente de circuncisión a los 17 años y antecedente de resecciones de un nódulo en el frenillo del pene hacia ocho y cinco años. Acudió por presentar un nódulo en el mismo sitio de las resecciones previas, de tres meses de evolución, acompañado de dolor en el glande e irradiado hacia la base; el nódulo era de 1 cm de diámetro, subcutáneo, redondeado y firme, localizado en el frenillo; no se encontraron adenopatías inguinales en la exploración física. El ultrasonido de pelvis y abdomen y la radiografía de tórax no mostraron anomalías. Se realizó exéresis de la lesión.

En el examen macroscópico se encontró una tumoración redondeada cubierta por piel intacta, con superficie de corte blanquecina, de aspecto arremolinado y firme de 1.2 cm de diámetro. La histología mostró una neoplasia fusocelular organizada en fascículos, con citoplasma eosinofílico y núcleos elongados de puntas romas, moderado pleomorfismo y un promedio de 4 mitosis por 10 campos de alto poder; los bordes del tumor eran de tipo infiltrativo y no se encontró necrosis (Figuras 1 y 2). Se practicó inmunohistoquímica para actina de músculo liso (AML), caldesmón y desmina que resultaron intensamente positi-

* Servicio de Anatomía Patológica y Citopatología, Hospital Universitario Dr. José E González, Universidad Autónoma de Nuevo León.

Correspondencia: Dra. med. Raquel Garza Guajardo. Servicio de Anatomía Patológica y Citopatología, Hospital Universitario, UANL. Avenida Madero y Gonzalitos s/n, colonia Mitras Centro, Monterrey, NL, CP 64460. Correo electrónico: rgguajardo@yahoo.com

Este artículo debe citarse como: Garza-Guajardo R, Reyes-de la Garza I, Flores-Gutiérrez JP, Alarcón-Galván G y col. Leiomioma superficial originado en el frenillo del pene. Patología Rev Latinoam 2011;49(Supl. 1):S39-S42.

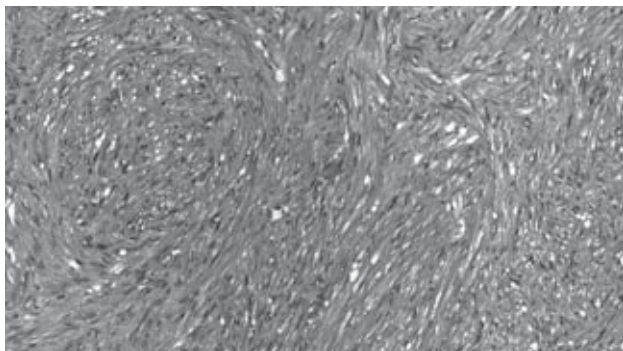


Figura 1. Proliferación fusocelular con disposición en fascículos. Hematoxilina y eosina, 100 aumentos.

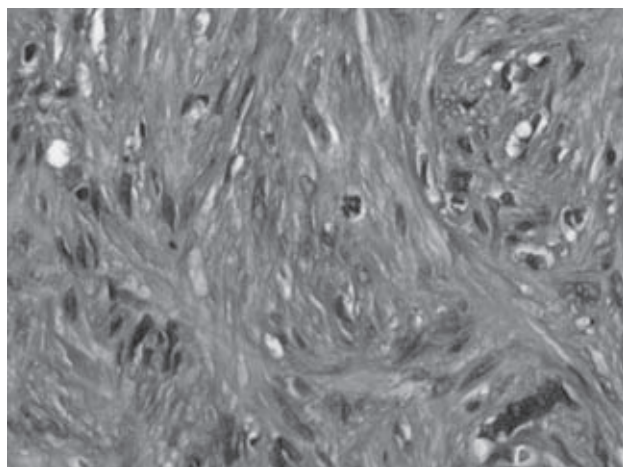


Figura 2. Zona con pleomorfismo nuclear, nótese la figura de mitosis en el centro de la foto. Hematoxilina y eosina, 400 aumentos.

vas, y la citoqueratina y proteína S-100 fueron negativas (Figuras 3 y 4).

Doce meses después de la cirugía el paciente se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN

En menos de 5% las neoplasias malignas del pene corresponden a sarcomas y ocupan el segundo lugar después del carcinoma escamoso; la variedad más común está representada por los sarcomas de origen vascular, como el sarcoma de Kaposi, hemangioendotelioma endotelioide y angiosarcoma; aunque también se han reportado sarcomas de origen miogénico, neurogénico y fibroso, pero éstos son aún menos frecuentes.¹¹

El leiomiosarcoma es muy raro, con solo 46 casos reportados previamente en la bibliografía mundial.¹⁻⁹ Se

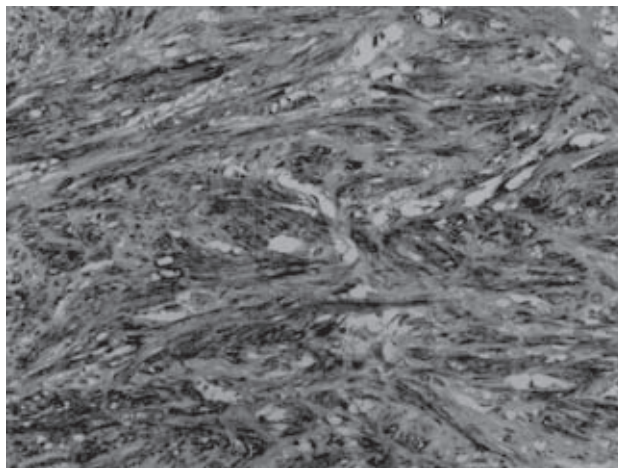


Figura 3. Intensa positividad citoplásmica con AML, 200 aumentos.

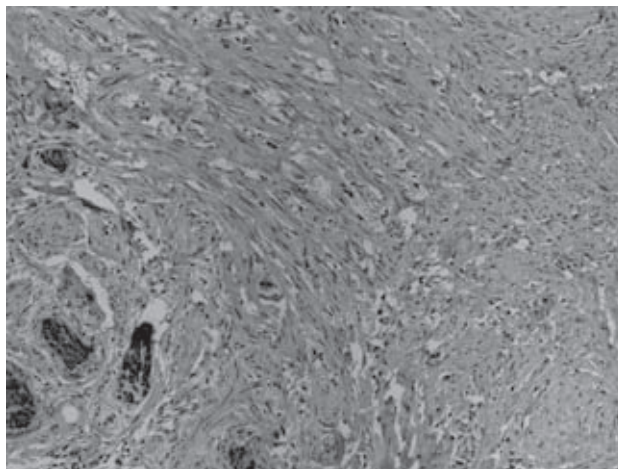


Figura 4. Proteína S-100 negativa; los nervios en la esquina inferior izquierda sirven de control positivo. 100 aumentos.

localiza con mayor frecuencia en la base o porción distal del cuerpo del pene, en la cicatriz de circuncisión y en el prepucio. Sólo existe un reporte previo de origen en el frenillo,⁴ por lo que el presente caso correspondería al segundo reportado en esta localización.

Los casos reportados corresponden a adultos entre la quinta y la séptima décadas de la vida, con promedio de edad de 50 años al momento del diagnóstico.

El origen de los leiomiosarcomas en el pene se relaciona con las siguientes estructuras anatómicas: músculo dartos, músculo erector del pelo, capa muscular de vasos superficiales fuera de la túnica albugínea, y capa muscular de vasos profundos dentro de los cuerpos esponjosos y cavernosos.¹

Los leiomiomas peneanos se dividen en superficiales y profundos en relación con la túnica albugínea. Las neoplasias superficiales son generalmente asintomáticas, tienen una larga evolución que puede durar años y son de menor grado de malignidad; se manifiestan como nódulos subcutáneos con escasa tendencia a invadir estructuras profundas y sin afectación uretral en la exploración física, pero con una elevada tasa de recurrencia,⁷ como ocurrió en el presente caso. A diferencia de las anteriores, las neoplasias profundas originadas en los cuerpos esponjosos y cavernosos se manifiestan con síntomas como disuria y obstrucción en un periodo corto, habitualmente algunos meses; tienen comportamiento más agresivo y tendencia a invadir estructuras como la uretra.¹²

El comportamiento biológico de estas neoplasias está estrechamente relacionado con el tamaño del tumor y con la profundidad de invasión. Fetsch y col.¹ evaluaron el curso de 38 leiomiomas peneanos, encontraron que solo 8% de los pacientes con tumores superficiales tuvieron metástasis, contra 50% de metástasis en los profundos; en relación con el tamaño, no se desarrollaron metástasis en los tumores de 2 cm o menores, en comparación con 29% de metástasis en los tumores que medían entre 2 y 5 cm y 50% en los mayores de 5 cm. Asimismo, 36% de los pacientes con neoplasias profundas murieron a causa de éstas, mientras que ningún paciente con tumores superficiales murió.

Isa y col.,¹² en el análisis de 22 casos de leiomioma del pene, encontraron que los casos originados superficialmente tuvieron un curso significativamente mejor que los de tejidos profundos como los cuerpos cavernosos; en esta serie, 71% de los pacientes con neoplasias superficiales estaban vivos y libres de enfermedad en el seguimiento, mientras que 78% de los pacientes con tumores profundos murieron de la enfermedad, a pesar de haber recibido tratamientos con cirugía radical y radioterapia coadyuvante.

Los tumores pequeños y superficiales son manejados con escisión local, pero los grandes y profundos requieren cirugías más agresivas debido a las posibilidades de metástasis.^{1-5,13}

El diagnóstico diferencial incluye las neoplasias fusocelulares que afectan el pene, principalmente carcinoma sarcomatoide, melanoma desmoplásico y fusocelular, sarcoma de Kaposi, histiocitoma fibroso maligno y leiomioma; las neoplasias superficiales, además, deben distinguirse de dermatofibrosarcoma protuberans;¹⁴ la dife-

rencia con estas neoplasias es de gran importancia debido a que el comportamiento biológico del tumor y el manejo clínico y terapéutico varían considerablemente. Por lo general, la suma de la información clínica, las características macro y microscópicas y el uso de inmunohistoquímica permiten un diagnóstico preciso.

El marcador de inmunohistoquímica más sensible para leiomioma es AML, positiva en 95% de los casos, seguida de actina músculo-específica en 91%, calponina en 88%, desmina en 73%, caldesmon en 66%, y miosina en 64%; caldesmon y miosina habitualmente manifiestan co-expresión en 94% de los tumores retroperitoneales.¹⁵ Los leiomiomas expresan focalmente marcadores epiteliales en 30 a 40% de los casos, y CD34 en 18%.¹⁴

El uso de un panel adecuado de inmunohistoquímica es trascendental en el diagnóstico diferencial (Cuadro 1); la citoqueratina de alto peso molecular (34BE12) y p63 son los marcadores más sensibles y específicos para el diagnóstico de carcinoma sarcomatoide escamoso del pene;¹⁶ el carcinoma sarcomatoide de origen urotelial originado en la uretra peneana es un diagnóstico a considerar, si bien es una afección muy poco frecuente, es característicamente positivo para AE1/AE3, antígeno de membrana epitelial y vimentina, con expresión variable de p53.¹⁷ La ausencia de componente de unión y la negatividad para proteína S-100 contribuyen a descartar melanoma fusocelular y desmoplásico; los marcadores melanocíticos (Melan A y HMB-45) son a menudo positivos en melanoma fusocelular, no así en la variante desmoplásica, en los que son negativos o sólo focalmente positivos.¹⁸ El sarcoma de Kaposi típicamente es positivo para CD31, CD34 y HHV-8. Después del sarcoma de Kaposi, el dermatofibrosarcoma protuberans es el segundo sarcoma cutáneo más frecuente;¹⁹ sin embargo, existen escasos casos reportados en el pene,²⁰ característicamente es positivo para CD34 y negativo para desmina. El leiomioma se caracteriza por presentarse en el glándulo, carecer de atipia citológica y tener escasa positividad para desmina.¹ Al igual que en otros órganos, el diagnóstico de histiocitoma fibroso maligno, independientemente de sus características histológicas, es un diagnóstico de exclusión.

En suma, los leiomiomas del pene son neoplasias raras, en los que los principales factores de pronóstico son el tamaño y la profundidad de invasión. Reportamos el segundo caso de leiomioma originado en el frenillo del pene.

Cuadro 1. Inmunofenotipo de las neoplasias fusocelulares del pene

Neoplasia	AML	Desmina	CK	AE1/AE3	Vim	S100	Melan-A	CD31	CD34
Leiomioma sarcomatoide	+	+	-	-	+	-	-	-	-
Carcinoma sarcomatoide escamoso	-	.	+	-/+	+	-	-	-	-
Carcinoma sarcomatoide urotelial	-	-	-/+	+	+	-	-	-	-
Melanoma fusocelular	-	-	-	-	+	+	-/+	-	-
Melanoma desmoplásico	-	-	-	-	-/+	+	-/+	-	-
Sarcoma de Kaposi	-	-	-	.	+	-	-	+	+

REFERENCIAS

- Fetsch JF, Davis Jr CJ, Miettinen M, Sesterhenn IA. Leiomyosarcoma of the penis: a clinicopathologic study of 14 cases with review of the literature and discussion of the differential diagnosis. *Am J Surg Pathol* 2004;28:115-125.
- Dominici A, Delle Rose A, Stomaci N, Pugliese L, et al. A rare case of leiomyosarcoma of the penis with a reappraisal of the literature. *Int J Urol* 2004;11:440-444.
- Antunes AA, Nesrallah LJ, Goncalves PD, Ferreira YA, et al. Deep-seated sarcomas of the penis. *Int Braz J Urol* 2005;31:245-250.
- Mendis D, Bott SR, Davies JH. Subcutaneous leiomyosarcoma of the frenulum. *Scientific World J* 2005;5:571-5.
- Dabernig J, Schumacher O, Shelley OP, Dabernig W, Schaff J. Urethra reconstruction following resection of penile leiomyosarcoma. *Eur Urol* 2006;49:1122-1124.
- Nanri M, Kondo T, Okuda H, Tanabe K, Toma H. A case of leiomyosarcoma of the penis. *Int J Urol* 2006;13:655-658.
- Piana M, Martínez Mansur R, Codone J, Elizalde F, et al. Penile leiomyosarcoma: case report and bibliographic review. *Arch Esp Urol* 2006;59:728-731.
- Cibull TL, Thomas AB, Badve S, Billings SD. Leiomyosarcoma of the penis presenting as a cutaneous lesion. *J Cutan Pathol* 2008;35:585-587.
- Sundersingh S, Majhi U, Narayanaswamy K, Balasubramanian S. Primary leiomyosarcoma of the penis. *Indian J Pathol Microbiol* 2009;52:447-448.
- Fetsch J, Miettinen M. Tumours of the penis. Mesenchymal tumours. In: Eble J, Sauter G, Epstein J, Sesterhenn I, et al. *World Health Organization Classification of Tumours Pathology and Genetics Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs*. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2004;p:292-296.
- Ro J, Kim K, Amin M, Ayala A. Penis and scrotum. In: Bostwick D, Cheng L, et al., editors. *Urologic Surgical Pathology*. 2nd ed. Mosby Elsevier, 2008;p:916-933.
- Isa S, Almaraz R, Magovern J. Leiomyosarcoma of the penis: Case report and review of the literature. *Cancer* 1984;54:939-942.
- Pow-Sang MR, Orihuela E. Leiomyosarcoma of the penis. *J Urol* 1994;151:1643-1645.
- Katona TM, Lopez-Beltran A, MacLennan GT, Cheng L, et al. Soft tissue tumors of the penis: a review. *Anal Quant Cytol Histol* 2006;28:193-206.
- Carvalho JC, Thomas DG, Lucas DR. Cluster analysis of immunohistochemical markers in leiomyosarcoma delineates specific anatomic and gender subgroups. *Cancer* 2009;115:4186-4195.
- Velázquez E, Melamed J, Barreto J, Agüero F, Cubilla A. Sarcomatoid carcinoma of the penis: A clinicopathologic study of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 2005;29:1152-1158.
- Emerson RE, Cheng L. Immunohistochemical markers in the evaluation of tumors of the urinary bladder: A review. *Anal Quant Cytol Histol* 2005;27:301-316.
- Busam KJ. Cutaneous desmoplastic melanoma. *Adv Anat Pathol* 2005;12:92-102.
- Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the US: an analysis of 12,114 cases. *Cancer* 2008;113:616-627.
- Eisner BH, McAleer SJ, Gargollo PC, Perez-Atayde A, et al. Pediatric penile tumors of mesenchymal origin. *Urology* 2006;68:1327-1330.