

Leiomioma de prepucio: reporte de un caso

Foreskin leiomyoma: a case report

Leiomyoma de prepúcio: relato de caso

Susana Szlabi¹, David C. Cremonazz²

Cualquier persona puede notar que aparecen nódulos en la piel en cualquier parte del cuerpo. Estas lesiones deben ser estudiadas para conocer si son benignas o malignas. Cuando es benigna es suficiente la extracción de la lesión. En cambio, cuando es maligna, a veces, se puede necesitar operar de nuevo para quitar todo lo que pudo haber quedado y evitar que aparezca de nuevo. Además se debe estudiar más al paciente para conocer si tiene compromiso en otros sitios del cuerpo. Cuando las lesiones malignas se diagnostican y tratan tempranamente, la supervivencia de los pacientes mejora. Por lo tanto todas las lesiones, sin excepción, y por más que no produzcan molestias ni dolor, deben operarse y analizarse para saber de qué se trata.

Conceptos clave:

- A) ¿Qué se sabe sobre el tema?** Los leiomiomas son neoplasias originadas en el músculo liso y pueden localizarse superficialmente en la piel. Además del examen histopatológico debe incluirse inmunohistoquímica para establecer diagnósticos diferenciales. El pronóstico es bueno con el tratamiento oportuno, que contempla una amplia resección con márgenes sanos.
- B) ¿Qué aporta este trabajo?** Es la presentación de un leiomioma de localización extremadamente rara. Debe incluirse en los diagnósticos diferenciales de lesiones superficiales de piel ya que simulan otras lesiones benignas y malignas que son más frecuentes. Todas las lesiones de piel, por más inofensivas que parezcan, deben someterse a biopsia para su diagnóstico.

1 Profesora Adjunta de la 1ª Cátedra de Patología de la Facultad de ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Córdoba. Especialista en Patología.

2 Profesor Adjunto de la 1ª Cátedra de Patología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Córdoba. Especialista en Patología. Doctor en Medicina y Cirugía.

ORCID: 0000-0002-2347-39302. E-mail de contacto: dccj35@yahoo.com.ar

Recibido: 2021-08-21 Aceptado: 2021-12-10

DOI: <http://dx.doi.org/10.31053/1853.0605.v79.n3.34628>



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

©Universidad Nacional de Córdoba

Resumen:

Introducción: Los leiomiomas primarios de piel son neoplasias infrecuentes. Corresponden al 2-3 % de los sarcomas cutáneos y se localizan con mayor frecuencia en las extremidades inferiores, tronco y genitales.

Métodos: Presentamos un caso de un varón de 73 años con un leiomioma en prepucio de 4 meses de evolución. Se le practicó biopsia excisional de la lesión para estudio histopatológico con HE e inmunohistoquímica con actina de músculo liso, actina muscular específica, CD34, p63 y S-100.

Resultados: Observamos un leiomioma de alto grado histológico y recuento mitótico. Presentó positividad por inmunohistoquímica para actina de músculo liso, en tanto que los otros marcadores fueron negativos. Los límites quirúrgicos estuvieron comprometidos por lo que fue necesaria una reintervención con amplios márgenes de tejido sano.

Conclusión: Las lesiones de piel deben extirparse todas, sin excepción, ya que pueden tratarse de neoplasias de conducta biológica variable. El estudio histológico debe complementarse con inmunohistoquímica para diferenciarlas de otras neoplasias. Para el pronóstico se debe tener en cuenta el grado histológico, el tamaño, la localización y la posibilidad de resección con amplios márgenes.

Palabras claves: leiomioma; pene; tumor de tejidos blandos

Abstract:

Introduction: Primary skin leiomyomas are infrequent neoplasms. They correspond to 2-3% of skin sarcomas and are most frequently located on the lower extremities, trunk and genitals.

Methods: We present a case of a 73-year-old man with a 4-month evolution of foreskin leiomyoma. The lesion was biopsied for histopathological study with HE and immunohistochemistry with smooth muscle actin, specific muscle actin, CD34, p63 and S-100.

Results: We observed a leiomyoma of high histological grade and mitotic count. It was positive by immunohistochemistry for smooth muscle actin, while the other markers were negative. Surgical limits were compromised so a reoperation with wide margins of healthy tissue was necessary.

Conclusion: The skin lesions should be removed all, without exception, since they can be neoplasms of variable biological behavior. The histological study must be complemented with immunohistochemistry to differentiate them from other neoplasms. For the prognosis, the histological grade, size, location and the possibility of resection with wide margins must be taken into account.

Key words: leiomyoma; penis; soft tissue tumor.

Resumo:

Introdução: Os leiomiomas sarcomas cutâneos primários são neoplasias infrequentes. Eles correspondem a 2-3% dos sarcomas cutâneos e estão mais frequentemente localizados nas extremidades inferiores, tronco e genitais.

Métodos: Apresentamos o caso de um homem de 73 anos com leiomioma sarcoma evolutivo de 4 meses no prepúcio. Foi realizada biópsia excisional da lesão para estudo histopatológico com HE e imunohistoquímica com actina de músculo liso, actina de músculo específico, CD34, p63 e S-100.

Resultados: Observamos um leiomioma de alto grau histológico e contagem mitótica. Foi positivo pela imunohistoquímica para actina de músculo liso, enquanto outros marcadores foram negativos. Os limites cirúrgicos estavam comprometidos, razão pela qual foi necessária a reoperação com margens amplas de tecido saudável.

Conclusão: As lesões cutâneas devem ser retiradas todas, sem exceção, visto que podem ser neoplasias de comportamento biológico variável. O estudo histológico deve ser complementado com imunohistoquímica para diferenciá-los de outras neoplasias. Para o prognóstico, deve-se levar em consideração o grau histológico, o tamanho, a localização e a possibilidade de ressecção com margens amplas.

Palavras chaves: leiomioma; pênis; tumor de tecido mole

INTRODUCCIÓN

Los leiomiomas (LMS) primarios de piel y tejido celular subcutáneo se originan del músculo liso erector del pelo, de las paredes de los vasos sanguíneos y, en el pene, del dartos¹. Además, pueden tener origen metastásico, siendo el peritoneo el sitio primario de mayor frecuencia^{2,3}.

Están conformados por células musculares lisas con grados variables de atipia y pueden crecer en forma difusa en la dermis, o en forma nodular cuando el compromiso es en el tejido celular subcutáneo, comprometiendo tejidos blandos adyacentes^{4,5}.

La literatura es profusa en cuanto a presentación de casos únicos. La mayoría concuerda en la forma de presentación: dérmicos, hipodérmicos y metastásicos. Las publicaciones de series de casos son escasas y algunas incluyen otros sarcomas cutáneos. Son más comunes en hombres que en mujeres (relación 3-4:1), en un rango etario que va de los 20 a los 80 años, con predominio en adultos jóvenes^{1,4,6}.

Esta neoplasia se localiza en diferentes sitios anatómicos, con preferencia en las extremidades, tronco y región genital y macroscópicamente se presentan como tumores que, en general, no exceden los 2 cm y son de colorido blanquecino grisáceo^{7,8}. En la mayoría de los casos el paciente consulta por un nódulo subcutáneo, que puede estar ulcerado y puede ser doloroso. Si bien, en la mayoría de los casos no hay cambio en el color, puede presentarse de color pardo o rojizo azulado debido a los cambios vasculares^{6,8}.

Nuestro objetivo es presentar un caso de LMS cutáneo por ser una neoplasia primaria de piel infrecuente, la localización en prepucio extremadamente rara y discutir el abordaje diagnóstico, la histogénesis y su conducta biológica.

MATERIALES Y MÉTODOS

Nuestro caso es un hombre de 73 años que consultó por una lesión nodular en prepucio de 4 meses de evolución, de color marrón claro y no doloroso. Fue extraído quirúrgicamente por un cirujano general y llegó al laboratorio un losange de piel de 13 mm de longitud con una lesión sobreelevada y nodular, de 6 mm de diámetro. Al corte presentó límites netos y color blanquecino. El tejido tumoral se fijó en formaldehído al 10% y se realizaron tacos de parafina para cortes de 4 µm que se colorearon con hematoxilina y eosina. Se realizó inmunohistoquímica con actina de músculo liso (SMA), actina muscular específica (ASMA), CD34, p63 y S-100.

En este trabajo se respetaron los principios de la Declaración de Helsinki.

RESULTADOS

Microscópicamente observamos una proliferación de células neoplásicas localizadas en la dermis papilar y reticular, dispuestas en haces cortos, rectos y entrelazados (**fig.1**). La neoplasia fue de crecimiento predominantemente expansivo con atrofia y ulceración de la epidermis (**fig. 2**).

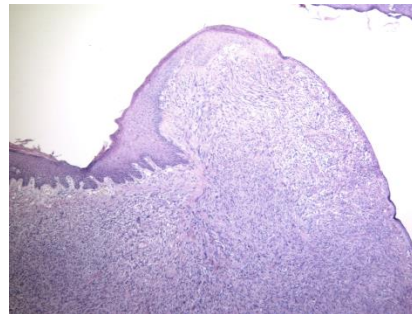


Fig. 1: HE 40X. Vista panorámica de la lesión que presenta forma nodular, comprime la epidermis y la ulcera. Se observan haces longitudinales y transversales de células neoplásicas.

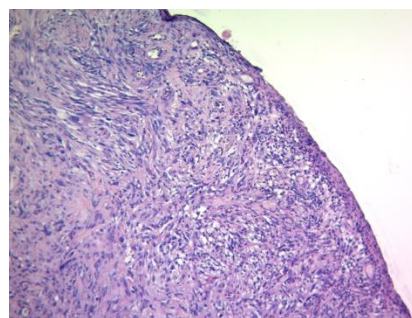


Fig. 2: HE 100X. Disposición de las células neoplásicas en haces longitudinales. Nótense los núcleos elongados y vacuolas citoplasmáticas. La superficie se halla ulcerada con infiltrado inflamatorio.

Las células, en su mayoría fusadas, exhibieron núcleos elongados y de extremos romos, algunas con vacuolas intracitoplasmáticas y bordes citoplasmáticos mal definidos (**fig. 3**). Otras presentaron anisocariosis con pleomorfismo marcado, núcleos bizarros y escasos citoplasmas (**fig.4**). EL grado nuclear y el conteo de mitosis fueron altos (22x10 campos de gran aumento) (**fig. 5**). Si bien los bordes fueron expansivos, se observó que los límites quirúrgicos estaban comprometidos por extensión difusa tumoral en la dermis superficial, en uno de los extremos del losange. Por ese motivo se recomendó realizar ampliación quirúrgica.

Para corroborar la histogénesis de la neoplasia se realizó inmunohistoquímica, resultando actina de músculo liso (+) (**fig. 6**), actina muscular específica (-), CD34 (-), p63 (-) y S-100 (-). La radiografía de tórax y la tomografía computada abdominal no mostraron evidencia de enfermedad metastásica. Al paciente se le practicó una circuncisión radical y, a los 7 meses del diagnóstico, está libre de enfermedad.

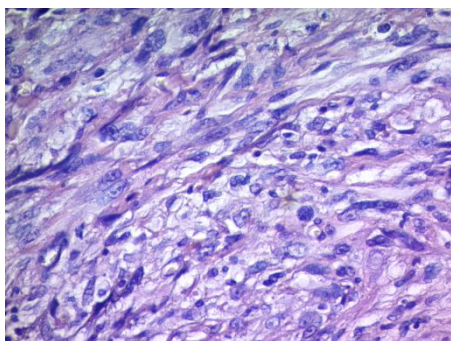


Fig. 3: HE 400X. Células atípicas con núcleos elongados de extremos romos y citoplasmas vacuolados de bordes mal definidos. La disposición se observa en haces cortos y entrelazados.

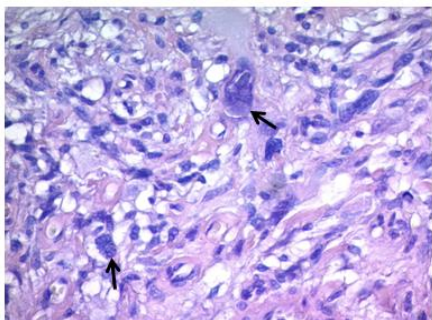


Fig.4: HE 400X. Células neoplásicas con marcada anisocariosis. Núcleos gigantes hiper cromáticos (flechas) y vacuolas citoplasmáticas que desplazan al núcleo.

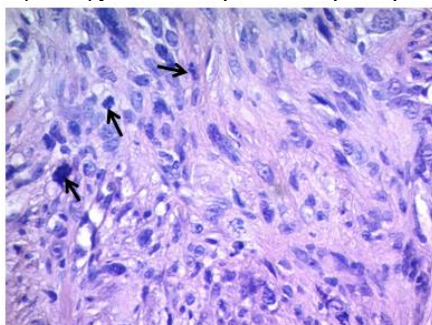


Fig.5: HE 400X. Células neoplásicas de músculo liso con núcleos hiper cromáticos y frecuentes mitosis atípicas (flechas).

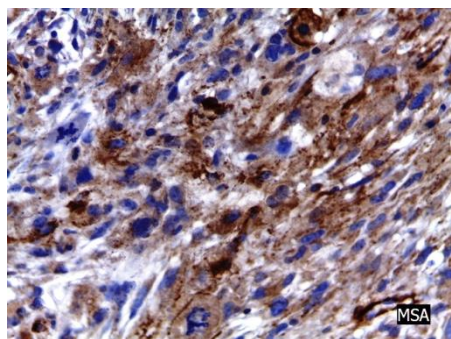


Fig. 6: 400X. Tinción positiva para actina de músculo liso en el citoplasma de las células tumorales.

DISCUSIÓN

Las neoplasias malignas de músculo liso son más frecuentes en órganos de la cavidad abdominal y retroperitoneo, evolucionan rápidamente y son de mal pronóstico. Los LMS cutáneos, al ser superficiales, se los detecta más tempranamente y el pronóstico mejora notoriamente⁹. Representan el 2-3 % de la totalidad de sarcomas cutáneos¹⁰.

El primer caso de LMS de pene fue descrito por Levi en 1930 y hoy, los sarcomas de pene, representan el 5% de las neoplasias en éste órgano¹¹.

Nuestro caso estuvo localizado en el prepucio y fue nodular, hecho que facilitó la extirpación y la ampliación de la resección (circuncisión radical) con un mayor margen de tejido sano pericicatrizal, luego de haber informado el compromiso de los límites quirúrgicos. Las clasificaciones topográficas y macroscópicas han mostrado que los LMS dérmicos son difusos, debido a la intrincada relación del músculo liso con el colágeno dérmico, contrastando así con los hipodérmicos, que se describieron como nodulares, de crecimiento expansivo, conformando una pseudocápsula de tejidos blandos circunvecinos⁸. Histológicamente nuestro caso presentó alto grado histológico, hecho que está descrito en las formas nodulares, más en que las infiltrativas difusas⁵.

La edad del paciente fue de 73 años y está dentro del grupo etario que hallamos en la bibliografía^{6, 7}. La localización en la región genital es infrecuente. Se han descrito casos en el cuerpo y en la base del pene. En frenillo y prepucio, como se presentó nuestro caso, es extremadamente raro^{12, 13}.

La piel del pene posee tejido conectivo laxo subyacente que permite el deslizamiento, carece de tejido adiposo y presenta una tenue capa de músculo liso que se continua, de manera imperceptible con el dartos escrotal. Si bien en las proximidades del glande hay glándulas sebáceas, no hay pelos ni músculo piloerector¹⁴. Por lo tanto consideramos que esta presentación pudo haber tenido origen en el músculo liso del prepucio o de las paredes vasculares.

El LMS de piel debe diferenciarse de otras neoplasias mesenquimáticas más frecuentes, como el sarcoma de Kaposi, en la región genital, y el dermatofibrosarcoma y fibrohistiocitoma maligno, en otros sitios¹³. También debe distinguirse de neoplasias epiteliales de alto grado histológico, como el melanoma y el carcinoma sarcomatoide de pronóstico más ominoso.

En la literatura consultada, los marcadores inmunohistoquímicos que se utilizaron para abordar el diagnóstico fueron muy diversos. En la mayoría de los casos se requirieron anticuerpos no dirigidos a músculo liso para establecer diagnósticos diferenciales con otras neoplasias. De esta manera se realizaron inmunomarcaciones con S-100 o melan-A, para distinguirlo de un melanoma, citoqueratinas y p63 para diferenciarlo de un carcinoma anaplásico, CD 34 para descartar neoplasias vasculares como el sarcoma de Kaposi, entre otros⁷. En nuestro caso obtuvimos positividad con un marcador de músculo liso (SMA), en tanto que otros autores usaron varios anticuerpos contra antígenos musculares⁶.

La conducta biológica es predecible dependiendo de la presentación. Así, los difusos localizados en la dermis pueden recidivar entre el 30 y 50 % de los casos, en tanto que, los hipodérmicos, lo hacen con más frecuencia (70%)^{4, 7}. En todos los casos se han descrito metástasis, siendo más frecuentes en los LMS más profundos y de mayor tamaño^{1,15}.

Dada su tendencia a recurrir y, sobre todo los más profundos, a dar metástasis, se recomienda escisión quirúrgica de la lesión con amplios márgenes de tejido sano para evitar la recidiva local^{9,11}. Nuestro caso requirió inicialmente una resección seguida de una ampliación y el paciente está libre de enfermedad luego de 7 meses de seguimiento. Estimamos que se relaciona con un pronóstico bueno ya que, según los estudios realizados por Auroy y col.¹⁶, en una serie de casos publicada, está en una localización distal, es superficial, pequeño y nodular, y se pudo extraer con un amplio margen en la reintervención.

Si bien otros autores proponen denominarlas "neoplasias de músculo liso intradérmico atípico"⁷, nosotros creemos que la nomenclatura con el sufijo "sarcoma" es adecuada, aunque presente factores pronóstico favorables.

CONCLUSIÓN

Las neoplasias de tejidos blandos de piel y el tejido celular subcutáneo son un desafío para los patólogos. Si bien las imágenes histológicas son suficientes para arribar al diagnóstico, la mayoría de las veces requieren inmunohistoquímica, ya que las menos diferenciadas son similares a neoplasias de histogénesis diferente. Los nódulos subcutáneos deben ser extirpados sin excepción, independientemente de su tamaño y del tiempo de evolución, ya que pueden tratarse de neoplasias de alto grado de agresividad. Los LMS cutáneos resecaados con amplios márgenes poseen buen pronóstico.

Limitaciones de responsabilidad

La responsabilidad del trabajo es sólo de los autores

Conflictos de interés

Ninguno

Fuentes de apoyo

No hubo fuentes de financiación ni apoyo.

Originalidad del trabajo

Este artículo es original y no ha sido enviado para su publicación a otro medio de difusión científica en forma completa ni parcialmente.

Cesión de derechos:

Quienes participaron en la elaboración de este artículo, ceden los derechos de autor a la Universidad Nacional de Córdoba para publicar en la Revista de la Facultad de Ciencias Médicas y realizar las traducciones necesarias al idioma inglés.

Participación de los autores

Quienes participaron en la concepción del diseño, recolección de la información y elaboración del manuscrito, son públicamente responsables de su contenido y aprobando su versión final.

BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez-Lomba E, Molina-López I, Parra-Blanco V, Suárez-Fernández R, Pulido-Pérez A. *Clinical and Histopathologic Findings of Cutaneous Leiomyosarcoma: Correlation with Prognosis in 12 Patients*. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2018 Mar;109(2):140-147. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2017.08.005.
- Winchester DS, Hocker TL, Roenigk RK. *Skin metastases of leiomyosarcoma (LMS): a retrospective review of 21 cases*. *J Am Acad Dermatol*. 2015 May;72(5):910-2. doi: 10.1016/j.jaad.2015.01.033.
- Gironell Carrero A, Domingo Pedrol P, Costa Trachsel I. *Metástasis cutáneas como forma de presentación de un leiomyosarcoma retroperitoneal [Cutaneous metastases as a form of presentation of a retroperitoneal leiomyosarcoma]*. *An Med Interna*. 1993 Feb;10(2):98. Spanish.
- Llombart B, Serra-Guillén C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Machado I, Sanmartín O. *Leiomyosarcoma y sarcoma dérmico pleomórfico: pautas para el diagnóstico y el tratamiento [Leiomyosarcoma and Pleomorphic Dermal Sarcoma: Guidelines for Diagnosis and Treatment]*. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2019 Jan-Feb;110(1):4-11. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2018.06.012.
- Rodríguez Justo M, Santoja C, Jiménez Reyes J, Rodríguez Barbero JM, Aramburu González JA. *Leiomyosarcomas cutáneos: Estudio clinicopatológico e inmunohistoquímico de 5 casos*. *Rev Esp Patol* 2000; 33:121-130
- Burusapat C, Satayasontorn K, Nelson SD. *Clinicopathological study of primary superficial leiomyosarcomas*. *J Med Assoc Thai*. 2013 Mar;96(3):294-301.
- Kraft S, Fletcher CD. *Atypical intradermal smooth muscle neoplasms: clinicopathologic analysis of 84 cases and a reappraisal of cutaneous "leiomyosarcoma"*. *Am J Surg Pathol*. 2011 Apr;35(4):599-607. doi: 10.1097/PAS.0b013e31820e6093.
- Goldblum J, Weiss S, Folpe AL. *Tumores de partes blandas: Enzinger y Weiss*. 7ª. Ed. España: Elsevier; 2019. p.604-606.
- Pasquali P, Freitas-Martinez A, Hernandez C, Valero Lugo J, Fortuño Á. *Leiomyosarcoma cutáneo y subcutáneo: reporte de dos casos [Cutaneous and subcutaneous leiomyosarcoma: report of two cases]*. *Dermatol Online J*. 2014 Dec 14;21(3):13030/qt2qk2r5xd. Spanish.
- Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. *Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S. : an analysis of 12,114 cases*. *Cancer*. 2008 Aug 1;113(3):616-27. doi: 10.1002/cncr.23571.
- Piana M, Martínez Mansur R, Codone J, Elizalde F, Diéz M, Reyes E, Pipaón P, Villeta M, Solano F, Liroy Lupis M, Amante M. *Leiomyosarcoma de pene: presentación de un caso y revisión de la literatura [Penile leiomyosarcoma: case report and bibliographic review]*. *Arch Esp Urol*. 2006 Sep;59(7):728-31. Spanish. doi: 10.4321/s0004-06142006000700009.
- Rabinovich J. *Leiomyosarkom der Vorhaut : Ein Fall des seltenen mesenchymalen Vorhauttumors [Leiomyosarcoma of the foreskin : A rare case of mesenchymal foreskin tumor]*. *Urologe A*. 2018 May;57(5):591-593. German. doi: 10.1007/s00120-018-0577-7
- Garza Guajardo R, Reyes de la Garza I, Flores Gutiérrez JP, Alarcón Galván G, Vilches Cisneros N, Ancer Rodríguez J, Barboza Quintana O. *Leiomyosarcoma superficial originado en el frenillo del pene*. *Patología Revista Latinoamericana*. 2011;49(Supl. 1):S39-S42
- Ross MH, Pawlina W. *Histología: Texto y Atlas*. 7ª. ed.. Buenos Aires: Wolters Kluwer, 2015. p.22-880.
- Fetsch JF, Davis CJ Jr, 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 Jan;28(1):115-25. doi: 10.1097/0000478-200401000-00014.
- Auroy S, Contesso G, Spatz A, Genin J, Margulis A, Lecesne A, Avril MF. *Léiomyosarcomes cutanés primitifs: 32 cas [Primary cutaneous leiomyosarcoma: 32 cases]*. *Ann Dermatol Venereol*. 1999 Mar;126(3):235-42. French.