

Homenaje al Dr. FRANCISCO JOSÉ MARTÍNEZ TELLO,
Jefe del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario 12 de Octubre, en su 70 cumpleaños

Miointimoma del glande del pene. A propósito de un caso y revisión de la literatura

Myointimoma of the glans penis. Report of a case and review of the literature

Rosario Serrano-Pardo¹, Fernando Ramón de Fata², Gustavo Pérez-Espejo, José Luis Rodríguez-Peralto³

RESUMEN

El término «miointimoma» fue usado por primera vez en el año 2000 para describir una proliferación miointimal característica que afecta al cuerpo esponjoso del glande del pene. Presentamos un caso de esta lesión mesenquimal infrecuente en un paciente de 68 años con un nódulo en el glande peneano. Los hallazgos histológicos revelaron una lesión mesenquimal sin relación con el epitelio que afectaba a los cuerpos esponjosos. Esta lesión consistía en una proliferación de células fusiformes sin atipia citológica, con arquitectura plexiforme y de localización intravascular. Revisamos la literatura y comentamos los diferentes diagnósticos diferenciales.

Palabras clave: miointimoma, pene, tumores de partes blandas.

SUMMARY

The term «myointimoma» was first used in 2000 to describe a distinctive myointimal proliferation involving the corpus spongiosum of the glans penis. We present a case of this unusual mesenchymal lesion in a 68-yr-old male with a nodule located in the glans penis. The histological findings revealed a mesenchymal lesion not related to epithelium involving the corpus spongiosum. The process consists of non-atypical intravascular proliferation of spindle cells, with plexiform architecture. We review the literature and discuss the differential diagnostic possibilities.

Key words: myointimoma, penis, soft tissue tumours.

Rev Esp Patol 2007; 40 (3): 192-194

INTRODUCCIÓN

Los tumores de partes blandas que afectan al pene corresponden al 5% de todos los tumores en esta localización (1,2). La mayoría de las lesiones benignas se localizan en el glande, mientras que las malignas suelen afectar más al cuerpo. Las lesiones mesenquimales benignas más frecuentes que afectan al pene son de origen vascular, seguidas en frecuencia por tumores de origen neural, mioide y fibroso. El término «miointimoma» fue propuesto en el año 2000 por Fetsch y colaboradores (3) para designar una característica e infrecuente proliferación intravascular del cuerpo esponjoso del glande. Estos autores describieron 10 pacientes, con edades comprendidas entre los 2 y los 61 años, que se presentaron con una masa solitaria que afectaba al glande del pene.

Posteriormente se han descrito dos casos más en dos pacientes de 54 y 50 años respectivamente, localizados en la corona del surco del glande (4) y en el glande (5). Presentamos un nuevo caso de miointimoma del glande peneano en un adulto y revisamos la literatura.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 68 años sin antecedentes personales de interés que acudió a la consulta de urología porque desde hacía dos meses notaba un nódulo único de consistencia firme en el glande del pene. La masa no era dolorosa y el paciente no refería historia de trauma previo en esa zona. Se intervino quirúrgicamente la lesión, realizándose una biopsia escisional.

Recibido el 9/7/07. Aceptado el 3/9/07.

Clínica Médico-Quirúrgica Ruber. Departamento de Anatomía Patológica. Juan Bravo, 49. 28006 Madrid. España.

¹ Servicio de Anatomía Patológica de la Clínica Médico-Quirúrgica Ruber.

² Servicio de Urología de la Clínica Médico-Quirúrgica Ruber.

³ Departamento de Anatomía Patológica del Hospital 12 de Octubre. patologia@ruber.es

La pieza se remitió al servicio de Anatomía Patológica como un nódulo de 1cm, ligeramente irregular. Al corte mostraba una consistencia fibrosa y color blanco, sin identificarse epitelio de revestimiento.

Microscópicamente, la lesión está constituida por una proliferación de células fusiformes sobre una matriz fibromixoide que afecta a la vasculatura del cuerpo esponjoso en forma de yemas intravasculares. A bajo aumento se evidencia un patrón arquitectural plexiforme con afectación vascular segmentaria (fig. 1). A mayor aumento, las células son fusiformes, de citoplasma amplio y eosinófilo, con núcleos alargados, de carioteca lisa y con vacuolas yuxtenucleares, que sugieren diferenciación mioide, aunque en la mayor parte predomina un patrón más fibroblástico. No se advierte atipia citológica ni figuras de mitosis o focos de necrosis. Una característica muy peculiar es la localización intravascular de estas yemas mesenquimales que en ocasiones llega a ocluir prácticamente la luz de los vasos (fig. 2).

Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica con los siguientes anticuerpos comerciales prediluidos: actina muscular específica (Dako), vimentina (Máster Diagnóstica), desmina (Dako), actina específica de músculo liso (Dako), proteína S-100 (Dako), EMA (Master Diagnóstica), citoqueratina AE1/AE3 (Master Diagnóstica), CD34 (Master Diagnóstica), enolasa neuronal específica (Dako), Ki67 (Master Diagnóstica) y p53 (Master Diagnóstica).

Las células neoplásicas muestran expresión citoplasmática intensa para actina muscular específica, actina específica de músculo liso y vimentina, en consonancia con un fenotipo mioide. La expresión de desmina es débil. El resto de anticuerpos no presentan expresividad en las células proliferantes.

Las células del músculo liso vascular son intensamente reactivas con estos cuatro anticuerpos. CD34 se expresa en las células endoteliales de los vasos, que aparecen prácticamente ocluidos por la proliferación intimal lesional.

La lesión no está encapsulada y respeta los márgenes quirúrgicos.

Con estas características macro y microscópicas el diagnóstico fue de miointimoma del glande del pene.

El paciente no muestra evidencia clínica de persistencia o de recidiva tumoral trascurrido un mes de su extirpación.

DISCUSIÓN

El miointimoma del glande peneano es una tumoración mesenquimal benigna muy poco frecuente, de la que desde su descripción en el año 2000 sólo se han publicado 12 casos (3-5). Se presenta como una masa única que afecta al glande o a la corona del glande. La

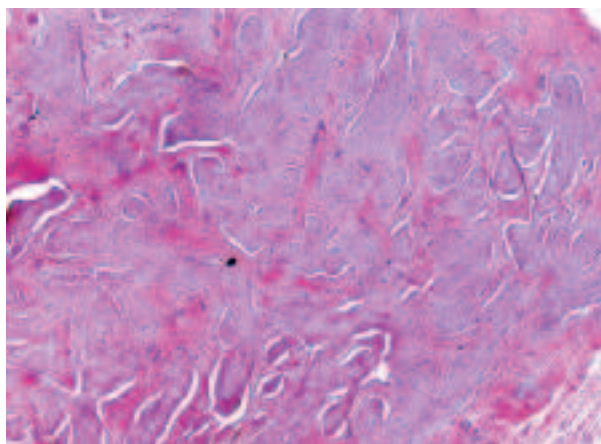


Fig. 1. Fotomicrografía a bajo aumento de la biopsia del glande del pene que muestra una compleja proliferación miointimal de patrón plexiforme que afecta al cuerpo esponjoso (HE x10).

duración del proceso se ha documentado desde unos pocos días hasta más de 6 meses y afecta a varones en un rango de edad amplio (desde 2 años hasta 68 años de edad), siendo la edad media de aparición de 35,8. Son lesiones de pequeño tamaño, que oscilan entre unos pocos milímetros hasta los 2 cm de diámetro máximo. El caso que presentamos ocurría en un paciente de 68 años como un nódulo único en el glande que persistía desde hacía 2 meses, no doloroso, y que medía 1cm de diámetro máximo.

Histológicamente es típica la presencia de fascículos proliferantes de células fusiformes de disposición intravascular, que le confieren una arquitectura plexiforme a bajo aumento, afectando al cuerpo esponjoso del glande peneano. Este proceso está íntimamente asociado con las células intimales de los vasos sanguíneos, y parece que deriva de éstas (3). Tanto por su morfología (células de citoplasmas amplios y eosinófilos, núcleos alargados de membrana nuclear lisa y con vacuolas yuxtenucleares)

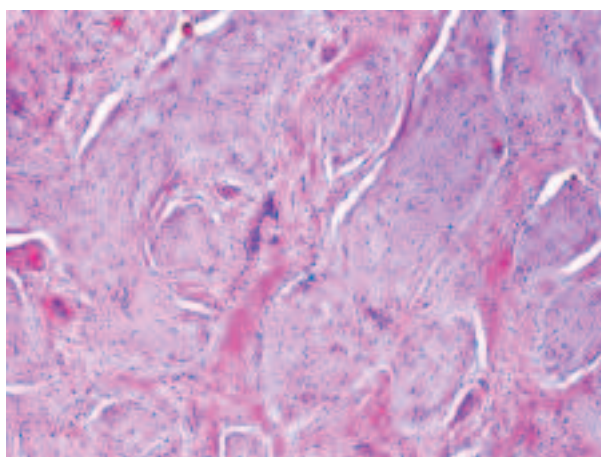


Fig. 2. A mayor aumento se observan yemas intravasculares de células fusiformes sobre una matriz fibromixoide (HE x40).

como por su inmunofenotipo (reactividad con actina muscular específica, vimentina y actina específica de músculo liso) muestra características de diferenciación miofibroblástica.

El diagnóstico diferencial se debería establecer básicamente con entidades con diferenciación mioide o con patrón plexiforme, destacando entre ellas: el leiomioma intravascular (1), el miofibroma cutáneo solitario (6), la fascitis nodular con afectación intravascular (7-8), el schwannoma plexiforme (9), el mixoma de la vaina nerviosa (10) y el tumor fibrohistiocitario plexiforme (11,12).

El leiomioma genital está constituido por fascículos de músculo liso que se entrecruzan entre sí. Muestra cambios mixohialinos y, a veces, fenotipo epitelioide y atipia celular o células pleomórficas. Las células tumorales expresan desmina. Dehner y colaboradores (1), en su revisión de 46 tumores de partes blandas del pene de los archivos del AFIP, describen solamente un único caso de leiomioma intravascular en un paciente de 30 años. Es una lesión única de pequeño tamaño (0,8 cm) de 3 meses de evolución. No hace una descripción más profunda del caso, que bien podría tratarse realmente de un miointimoma.

El miofibroma cutáneo solitario es una entidad independiente, idéntica a la miofibromatosis infantil múltiple o generalizada y de características microscópicas similares a las del presente caso. Se caracteriza por mostrar un patrón bifásico en el que se observa una proliferación celular en forma de fascículos de células fusiformes y áreas de patrón similar al hemangiopericitoma. Aunque puede afectar a los vasos es muy raro que afecte a más de una luz vascular.

La fascitis nodular intravascular se caracteriza por tener una matriz mixoide más prominente, con un índice mitótico elevado y con acompañamiento de infiltrado inflamatorio crónico. No suele presentar patrón plexiforme.

El schwannoma plexiforme está compuesto por múltiples nódulos bien delimitados, en los que predominan las células fusiformes con empalizada nuclear y diferenciación neural S-100 positiva.

El mixoma de la vaina nerviosa se caracteriza por masas multinodulares, mixoides, con un borde periférico fibroso. La lesión contiene células fusiformes, células estrelladas y células de Schwann epitelioides y un fenotipo característico con reactividad para proteína S-100 y GFAP, así como para enolasa neural específica y CD57.

El tumor fibrohistiocitario plexiforme difiere de las lesiones miointimales del pene en que muestran mayor grado de actividad proliferativa y en que suele presentar algún grado de atipia citológica. Además, contiene a menudo células gigantes de tipo osteoclastico y nunca es predominantemente intravascular.

En cuanto al comportamiento clínico del miointimoma, en los 12 casos descritos así como en el descrito por

nosotros, es benigno, no estando claro si puede considerarse un proceso reactivo o un proceso neoplásico. El comportamiento clínico es hacia la estabilización en casos de extirpación incompleta (3) y sin recidiva en los casos de extirpación completa. Se ha descrito incluso un caso de regresión espontánea (3). Nuestro paciente no presenta recidiva tumoral un mes y medio después de la extirpación completa.

En resumen, presentamos un nuevo caso de miointimoma del glándula peneana, un tumor raro, poco conocido por los patólogos, que sin embargo debería tenerse en cuenta ante una lesión localizada en glándula predominantemente intravascular, de cara a no confundirlo con una metástasis intravascular mesenquimal. Nuestra revisión de la literatura confirma su naturaleza benigna así como su tratamiento quirúrgico conservador.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dehner LP, Smith BH. Soft tissue tumors of the penis. A clinicopathologic study of 46 cases. *Cancer* 1970; 25: 1431-47.
2. Katona TM, López-Beltrán A, MacLennan GT, Cheng L, Montironi R, Cheng L. Soft tissue tumors of the penis: a review. *Anal Quant Cytol Histol* 2006; 28: 193-206.
3. A distinctive myointimal proliferation («myointimoma») involving the corpus spongiosum of the glans penis. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 10 cases. Fetsch JF, Brinsko RW, Davis CJ, Mostofi FK, Sesterhenn IA. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1524-30.
4. Robbins JB, Kohler S. Penile nodule in a 54-year-old man: a case of myointimoma. *J AM Acad Dermatol* 2005; 53: 1084-86.
5. Vardar E, Gunlusoy B, Arslan M, Kececi S. Myointimoma of the glans penis. Case report. *Pathol International* 2007; 57: 158-61.
6. Val-Bernal JF, Garijo MF. Solitary cutaneous myofibroma of the glans penis. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 317-21.
7. Freedman PD, Lumerman H. Intravascular fasciitis: report of two cases and review of the literature. *Oral Surg* 1986; 62: 549-54.
8. Patchefsky AS, Enzinger FM. Intravascular fasciitis: a report of 17 cases. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 29-36.
9. Megahed M. Plexiform schwannoma. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 288-93.
10. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Nerve sheath myxoma. A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 57 morphologically distinctive S-100 protein and GFAP-positive, myxoid peripheral nerve sheath tumors with a predilection for the extremities and a high local recurrence rate. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1615-24.
11. Enzinger FM, Zhang R. Plexiform fibrohistiocytic tumor presenting in children and young adults: an analysis of 65 cases. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 818-26.
12. Hollowood K, Holley MP, Fletcher CDM. Plexiform fibrohistiocytic tumor: clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural analysis in favour of a myofibroblastic lesion. *Histopathology* 1991; 19: 503-13.