



Archivos Españoles de Urología

ISSN: 0004-0614

urologia@arch-espanoles-de-urologia.es

Editorial Iniestares S.A.

España

Cumplido Burón, José David; Toral Peña, Juan Carlos
Leiomiomasarcoma de vejiga: cistectomía parcial y tratamiento complementario
Archivos Españoles de Urología, vol. 62, núm. 4, mayo, 2009, pp. 320-322
Editorial Iniestares S.A.
Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=181013958011>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (4): 320-322

**LEIOMIOSARCOMA DE VEJIGA:
CISTECTOMÍA PARCIAL Y TRATAMIENTO
COMPLEMENTARIO**

Jose David Cumplido Burón y Juan Carlos Toral Peña.

Servicio Oncología Médica. Hospital Torrevieja. Alicante.
España.**Resumen.-** OBJETIVO: realizar una revisión de las posibilidades terapéuticas del leiomyosarcoma vesical.

MÉTODO: Presentamos el caso de un varón de 75 años con leiomyosarcoma vesical tratado mediante cirugía parcial y un tratamiento complementario tras la cirugía.

RESULTADOS: El paciente fue sometido a cirugía parcial seguida de radioterapia locorregional así como quimioterapia complementaria en régimen ifosfamida-adriamicina.

CONCLUSIONES: El leiomyosarcoma de vejiga es un tumor poco frecuente (únicamente 1% de todos los tumores vesicales) en el que la piedra angular del tratamiento es la cirugía. Hoy en día, las cirugías parciales son una alternativa terapéutica en otros tumores, observando cada vez más un mayor número de cirugías conservadoras para conservar función.

Palabras clave: Bladder leiomyosarcoma. Partial cystectomy. Adjuvant radiotherapy.**Summary.-** OBJECTIVE: We report a new case of bladder leiomyosarcoma in an old patient.

METHODS: We present the case of a 75-year-old man with bladder leiomyosarcoma treated by partial surgery followed by adjuvant treatment.

RESULTS: Partial surgery of the primary tumor followed by concomitant chemo-radiotherapy was the approach for this patient. Nowadays, patient is free of tumor and living without any problems.

CONCLUSIONS: Bladder leiomyosarcoma is an uncommon tumor (only about 1% of all bladder cancers) treated basically with radical surgery. Nowadays, partial surgery is a usual approach in other tumors and there is a trend toward less aggressive surgery with preservation of function (such as head and neck cancer, bladder cancer).

Keywords: Bladder leiomyosarcoma. Partial cystectomy. Adjuvant radiotherapy.**INTRODUCCIÓN**

Dentro de los tumores vesicales, las neoplasias no uroteliales representan menos de un 5% de todos los tumores de vejiga. El leiomyosarcoma de vejiga es una neoplasia maligna de escasa incidencia que representa menos del 1% de los tumores localizados en la vejiga. A pesar de ello, dentro de las neoplasias mesenquimales, el leiomyosarcoma es el tipo de neoplasia más común en localización vesical. Las características de esta neoplasia se describieron por primera vez en 1950 (1). Generalmente se trata de una neoplasia agresiva siendo la cirugía radical el tratamiento más adecuado según lo reflejado en la literatura. La preocupación cada vez mayor por la realización de cirugías conservadoras con preservación de la función urinaria, la escasez de casos reflejados en la literatura y la falta de grandes series hace que sea difícil extraer conclusiones acerca del tratamiento más adecuado, por lo que parece interesante la revisión de la literatura existente al respecto, especialmente en lo que se refiere al tratamiento quirúrgico y otras posibles alternativas, tanto desde el punto de vista quirúrgico como a otras opciones.

CASO CLÍNICO

Varón de 75 años con antecedentes de EPOC moderado sin otros antecedentes médicos de interés. Entre los hábitos tóxicos, se trataba de un paciente fumador de 20 paquetes/año y no bebedor. No factores ambientales de riesgo ni antecedentes familiares.

**CORRESPONDENCIA**Jose David Cumplido Burón
Hospital Torrevieja
Ctra. Torrevieja - San Miguel de Salinas
03186 Torrevieja Alicante. (España).

davidcumplido@hotmail.com

Trabajo recibido: 22 de junio 2008.

El paciente debuta con uretrorragia e imposibilidad para la micción, motivo por el que acude al Servicio de Urgencias. Ante la imposibilidad para el sondaje urinario, se colocó talla suprapúbica y posteriormente se procedió a estudio. Se le realizó una ecografía donde se observó un gran globo vesical con aparente divertículo único de tamaño similar a vejiga (mayor de 13 cm de diámetro máximo) con varias imágenes polipoideas parietales menores de 2-3 cm tanto en vejiga como en divertículo, hallazgos sugestivos de neoplasia vesical.

Ante los hallazgos ecográficos y la estenosis uretral se procedió a realizar ureterotomía, y cistoscopia donde se observó un tumor sólido de prácticamente 7 cm, calcificado en cara lateral, realizándose en el mismo acto una resección transuretral, observándose enfermedad residual en el acto.

El resultado anatomopatológico no fue concluyente, pero al realizar el análisis inmunohistoquímico de la muestra, se observó una negatividad para marcadores epiteliales y positividad para marcadores fibroblásticos: vimentina y actina, todo ello compatible con proliferación fibroblástica reactiva o con tumor fibroso solitario. Con el resultado obtenido, se decidió completar la cirugía, y en ese momento, se optó por realizar cistectomía parcial y diverticulectomía, con el siguiente resultado anatomopatológico: leiomiosarcoma de bajo grado (mitosis =3 X10 campos de gran aumento). Marcado pleomorfismo celular. Focos de necrosis intratumoral y múltiples imágenes de necrosis celular aislada. Extensas áreas de cambio mixoide. Intensa inflamación intra y peritumoral. Infiltración de todo el espesor de la pared diverticular hasta el tejido adiposo peridiverticular provocando reacción fibrosa peritumoral. Márgenes quirúrgicos libres de tumor.

Inmunohistoquímica

Las células tumorales expresaban positividad para marcadores de diferenciación muscular (vimentina y actina) y son negativas para desmina y marcadores epiteliales (EMA Y Citoqueratinas de Alto Peso Molecular).

Con el resultado obtenido de leiomiosarcoma de bajo grado con infiltración de todas las capas se planteó el caso en comité clínico, optándose por administrar al paciente un tratamiento complementario dado el alto riesgo del paciente. Además se completó el estudio de extensión mediante la realización de una TAC toracoabdominal, una gammagrafía ósea y una RMN pélvica que no mostraron enfermedad a distancia.

Se decidió administración de radioterapia locorregional y quimioterapia complementaria. El paciente recibió radioterapia locorregional a dosis de 57 Gy. La quimioterapia administrada consistió en la combinación ifosfamida-adriamicina a dosis habituales, recibiendo el paciente tres ciclos de dicho tratamiento. Una vez finalizado el tratamiento, el paciente continúa revisiones estrictas mediante realización de cistoscopias periódicas,

citología urinaria y TAC toraco-abdomino-pélvico de forma periódica.

Tras un periodo de 22 meses, el paciente continúa libre de enfermedad y en revisiones periódicas encontrándose asintomático y con una excelente calidad de vida.

DISCUSIÓN

El leiomiosarcoma de vejiga es un tumor mesenquimal de escasa incidencia, de difícil caracterización y en la que el valor de la anatomía patológica con la realización de técnicas de inmunohistoquímica tiene importancia ya que con frecuencia en la literatura se ha descrito la similitud entre el leiomiosarcoma y un pseudotumor inflamatorio, ya que ambos muestran un patrón de crecimiento similar e infiltrativo. La existencia de necrosis intratumoral y de mitosis apoyan el diagnóstico de leiomiosarcoma de bajo grado. En caso de duda diagnóstica entre ambas entidades, se recomienda la realización de una resección trasuretral, y si tras la resección, no existe confirmación patológica, se recomienda ampliar la resección o realizar una cistectomía parcial (2).

En nuestro caso, la existencia de necrosis intratumoral y de mitosis, junto con un patrón inmunohistoquímico típico que muestra positividad para vimentina (expresado por neoplasias con componente sarcomatoso) y actina (3) orientó el diagnóstico hacia tumor mesenquimal. En cuanto a la desmina, en nuestro caso resultó negativa, dato que se encuentra reflejado en la literatura. La expresión de desmina es variante en este tipo de tumores, así como los rabdomiosarcomas, además de una variable expresión de actina específica muscular y de NSE, como publican Perret y cols (4).

En cuanto a los marcadores epiteliales, resultaron negativos, con lo que se apoya el diagnóstico de leiomiosarcoma. Es pues de vital importancia la realización de técnicas de inmunohistoquímica para la correcta filiación de estos tumores.

El tratamiento de leiomiosarcoma puede diferir mucho, aunque es indudable que la piedra angular del tratamiento es la excisión radical de la lesión (5).

Spies y cols (6) realizan una revisión de casos atendidos en su centro, en el que el tratamiento primario consistió en cirugía y destacando la importancia en el estado de los márgenes como factor determinante de supervivencia. Podemos encontrar múltiples abordajes en la literatura, desde la utilización de una quimioterapia neoadyuvante con regímenes varios, principalmente regímenes de quimioterapia activos en sarcomas de partes blandas, como doxorubicina-ifosfamida, gemcitabina-docetaxel (7,8). Sawhney y cols (9) muestran el caso de un paciente que alcanza una respuesta casi completa con la administración de un régimen "moderno", docetaxel junto con gemcitabina, con intención

neoadyuvante para una posterior cirugía con intención radical.

Otras opciones que se reflejan en la literatura son el empleo de quimioradioterapia con intención neoadyuvante. Se han empleado diferentes dosis de radioterapia preoperatoria (20-50 Gy) con o sin quimioterapia (10).

García Torrelles y cols (11) presentan un caso con el empleo de quimioterapia neoadyuvante en régimen adriamicina e ifosfamida, reportando una respuesta parcial de la tumoración y sometiendo al paciente posteriormente a una cirugía radical. La alternativa a la cirugía radical es factible siempre y cuando el paciente esté dispuesto a la realización de un seguimiento estricto y siempre que no exista enfermedad residual. Si el paciente no asume un seguimiento estricto, la cirugía radical con márgenes amplios sería el tratamiento a realizar. Labanaris y cols (12) además de insistir en la necesidad de una cirugía radical, abogan por un estricta adherencia a técnicas quirúrgicas estándar para reducir el porcentaje de afectación de márgenes y disminuir las recidivas locorregionales.

El empleo de radioterapia en este tipo de neoplasias puede valorarse principalmente en pacientes con tumores de gran tamaño (de forma similar a los sarcomas de partes blandas) y en pacientes con cirugías conservadoras, con la intención de disminuir el riesgo de recaída local. Además el empleo de radioterapia se podría emplear de forma similar a otros sarcomas de partes blandas, esto es, en tumores de gran tamaño o en aquellos con márgenes quirúrgicos afectos (13,14).

El caso que presentamos es un ejemplo de integración de nuevos enfoques terapéuticos, fruto de un enfoque multidisciplinar, con un resultado satisfactorio, ya que tras 20 meses de finalizar el tratamiento, el paciente se encuentra libre de enfermedad, lo que nos hace plantearnos si este tipo de tumores tiene un mejor pronóstico que lo que pensábamos hasta ahora, ya que existen series reportadas con una supervivencia libre de enfermedad a los cinco años entre el 62 y el 84% (15).

CONCLUSIÓN

El leiomiomasarcoma de vejiga es una entidad poco frecuente en la que el tratamiento fundamental continúa siendo la cirugía completa. Destacamos en este artículo la realización de una cirugía conservadora, viendo que se trata de una cirugía posible siempre y cuando se extirpe toda la lesión neoplásica. El papel de la quimioterapia neoadyuvante con la intención de facilitar la resección o realizar una cistectomía parcial es una opción que debería estudiarse en este tipo de neoplasias. El papel de la quimioterapia y radioterapia posterior a la cirugía parcial parece una opción aceptable con la intención de reducir el riesgo de recidiva.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. Bergman RT, Kugel AI. Leiomyosarcoma of the urinary bladder. *Urol Cutaneous Rev* 1950; 54 (2): 65-67.
2. Sousa MA, Pérez VJ, Cachay ME. Inflammatory pseudomotor of the bladder. A diagnostic and therapeutic dilemma. *Minerva Urol Nefrol* 2001; 53(1): 33-8.
3. Algaba F, Moreno A, Trias I. Urolopatología tumoral. Correlación morfológica, molecular y clínic. Cap.3, p. 103-212. Pulso Ediciones S.A. Sant Cugat del Vallés (Barcelona), 1996.
- *4. Perret L, Chauber P, Hessler, D. Primary heterogeneous carcinosarcoma (metaplastic carcinoma) of the urinary bladder: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of eight cases and a review of the literature. *Cancer* 1998 Apr 15; 82 (8): 1535-49.
5. Rosenber SA, Suit HD, Baker LH. Sarcomas soft tissues. In: Devita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA (5ª ed) *Cancer: principles and practices of oncology*, th edn. JB Lippincott, Philadelphia, pp 1738-1788.
6. Spiess PE, Kassouf W, Steinberg JR. Review of the M. D. Anderson experience in the treatment of bladder sarcoma. *Urol Oncol* 2007 Jan-Feb; 25 (1): 38-45.
7. Leu KM, Ostruszka LJ, Shewach D. Laboratory and clinical evidence of synergistic cytotoxicity of sequential treatment with gemcitabine followed by docetaxel in the treatment of sarcoma. *J Clin Oncol* 2004; 22:1706-1712.
8. Hensley ML, Maki R, Venkatraman E, Geller G, Lovegren M, Aghajanian C, et al. Gemcitabine and docetaxel in patients with unresectable leiomyosarcoma: results of a phase II trial. *J Clin Oncol* 2002; 20:2824-2831.
- *9. Sawhney R, Curry N, Burks T. Locally advanced leiomyosarcoma of the urinary bladder: near-complete pathologic response to neoadjuvant gemcitabine and docetaxel. *Anticancer drugs* 2007; 18 (6): 745-7.
10. Namiki S, Hoshi S, Suzuki K. Retrovesical leiomyosarcoma responsive to preoperative chemoradiotherapy: a case report. *Hinyokika Kiyo* 1997; 42 (8): 589-92.
- *11. García M, Beltran JR, Rubio I. Leiomiomasarcoma vesical. Aportación de un nuevo caso. *Arch Esp. Urol.* 2006; 59 (9): 908-910.
12. Labanaris AP, Zugor V, Meyer B. Urinary bladder leiomyosarcoma in adults. *Int Urol Nephrol* 2007 Oct 6.
13. Strander H, Turesson I, Cavallin-Stahl E. A systematic overview of radiation therapy effects in soft tissue sarcomas. *Acta Oncol* 2003; 42: 516-31.
14. O'Sullivan B, Ward I, Catton C. Recent advances in radiotherapy for soft tissue sarcoma. *Curr Oncol Rep* 2003; 5: 274-81.
15. Russo P, Bardy MS, Conlon K. Adult urological sarcoma. *J Urol* 1992; 147: 1032-36.