



Prostate sarcoma: a case presentation and literature review.

Sarcoma de próstata: presentación de un caso y revisión de la literatura.

Arturo Zepeda-Aguilar¹, Guillermo Enrique Ruvalcaba-Oseguera¹.

Abstract

Description: An 18-year-old male sought medical attention due to hematuria and acute urinary retention. The patient had an emergency cystoscopy, after which he underwent radical prostatectomy. The pathology study stated prostate rhabdomyosarcoma.

Relevance: There are very few cases reported both in Mexico and in the international literature. Thus, diagnostic suspicion is low, and once suspected, the disease is a therapeutic and multidisciplinary challenge.

Clinical implications: Hematuria and obstructive prostatic growth in patients younger than the fourth decade of life are characteristics that should lead to the suspicion of this type of neoplasia.

Conclusions: Prostate sarcomas are rare tumors and their natural history is not well understood. Local and distant progression is rapid, with a mean 2-year survival, despite multimodal therapeutic management. The main survival factors are complete tumor resection, early-stage local disease, and low tumor grade. New chemotherapy protocols are needed to prolong patient survival, as has been demonstrated in other types of sarcomas in the extremities.

Keywords:

Prostate sarcoma,
refractory hematuria,
prostate cancer
in adolescents.

Correspondencia:

*Autor para correspondencia:
Arturo Zepeda Aguilar,
retorno colegio militar
284, Chapultepec
sur, Morelia, 58260
Michoacán, México,
Teléfono: 55 54 72 99
45, Correo electrónico:
dr.arturozepedaaguilar@
gmail.com

Citación: Zepeda-Aguilar A., Ruvalcaba-Oseguera G. E. *Sarcoma de próstata: presentación de un caso y revisión de la literatura*. Rev. Mex. Urol. 2019;79(4):pp. 1-8

¹ Centro Médico "Arturo Montiel Rojas", Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios, Toluca, México.

Recepción: 4 de junio de 2019
Aceptación: 8 de agosto de 2019



Resumen

Descripción: El caso es un paciente de 18 años de edad que acudió por hematuria y retención aguda de orina. Fue diagnosticado por cistoscopia y resección transuretral de próstata (RTUP); rhabdomyosarcoma de próstata.

Relevancia: Muy pocos casos reportados en el país y en la literatura mundial, que hacen difícil la sospecha diagnóstica, y una vez que se tiene formulan un reto terapéutico y multidisciplinario.

Implicaciones clínicas: Hematuria y crecimiento prostático obstructivo, en pacientes menores de la cuarta década de la vida son los rasgos que deben llamar el interés para la sospecha de este tipo de neoplasia.

Conclusiones: Los sarcomas de próstata son tumores poco frecuentes, lo cual dificulta el conocimiento de su historia natural. La progresión local y a distancia es muy rápida, con una supervivencia media de 2 años, a pesar del manejo terapéutico multimodal. El principal factor de supervivencia es una resección completa del tumor, un estadio local poco avanzado y grado tumoral. Es necesario buscar nuevos protocolos quimioterápicos que permitan prolongar la supervivencia de estos pacientes como se ha demostrado en otro tipo de sarcomas de extremidades.

Palabras clave:

Sarcoma de próstata, hematuria refractaria, cáncer de próstata en adolescentes.

Antecedentes

Los sarcomas son tumores malignos poco frecuentes que surgen a partir de tejido mesenquimal derivado del ectodermo. En 1998 Gaudin *et al.*, clasificaron por primera vez en dos tipos, incluido el sarcoma prostático (SP) y los tumores de estroma de potencial maligno incierto (TEPMI). Representan menos del 1% de todos los cánceres diagnosticados anualmente en los Estados Unidos. Histopatológicamente, las células mesenquimales pueden madurar en músculo estriado y liso, cartílago, hueso, tejido adiposo y fibroso, dando una amplia gama de presentaciones clínicas.⁽¹⁾

El pronóstico global es malo independientemente de la modalidad de tratamiento. En

el sarcoma de próstata el subtipo histológico parece tener importancia pronóstica, siendo los tipos más frecuentes rhabdomyosarcoma, leiomyosarcoma, carcinosarcoma y sarcoma indiferenciado.⁽¹⁾

Expertos informaron que el síntoma común de los pacientes que portan SP y TEPMI era la retención urinaria y que el antígeno prostático específico (APE) en la sangre a menudo permanece en un nivel normal. Sin embargo, con la baja incidencia, la información clínica aún no es clara. Aquí informamos un caso de SP en un hombre de 18 años con hematuria persistente y retención urinaria, discutimos los hallazgos en la cistoscopia, resección transuretral de prósta-

ta y la estrategia de tratamiento y el diagnóstico diferencial.^(1,2)

Caso clínico

Se trata de un joven de 18 años de edad, admitido por primera vez en la sala de urgencias de Centro Médico del Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios (ISSEMYM) por retención aguda de orina, precedida de hematuria macroscópica, la exploración rectal digital de la próstata destacó asimetría y un nódulo dependiente de lóbulo izquierdo; se colocó sonda Foley transuretral 22 fr, lavado vesical y cistoclasia continua hasta remisión de la hematuria, sin embargo persistió al grado que fue necesario la transfusión de dos hemoderivados por síndrome anémico; se realizó cistoscopia de urgencia al encontrar alteraciones hemodinámicas y resección transuretral de próstata/biopsia, con coagulación selectiva, una vez estabilizado desde el punto de vista hemodinámico y sin sangrado activo se decide ingreso hospitalario, donde se completa protocolo de hematuria (figura 1).

Los estudios de laboratorio documentaron además de anemia grado II de la OMS, infección de tracto urinario (ITU) y el urocultivo determinó positivo para E. Coli, multisensible. El resto se encontraban dentro de parámetros normales. Como parte del protocolo de hematuria solicitamos urotomografía la cual documentó próstata asimétrica, dependiente de lóbulo izquierdo, con zona hipodensa de 29 unidades Hounsfield (UH) que reforzaba a la aplicación de medio de contraste hasta 80 UH; el resto del estudio se encontraba dentro de parámetros normales (figura. 1).

Figura1. Cistoscopia posterior a evacuación de coágulos, destaca irregularidad del lóbulo izquierdo y el crecimiento discordante con la edad del paciente.



Se sometió a prostatectomía radical y el reporte definitivo de patología fue rhabdomyosarcoma embrionario, positivo a miogenina y desmina. En la descripción microscópica se identifican fragmentos de tejido prostático en los que se identifica neoplasia maligna de estirpe mesenquimatoso con extensa necrosis, patrón de crecimiento sólido o difuso, con células pequeñas de escaso citoplasma con núcleo hiper cromático y abundantes mitosis. Inmunohistoquímica; miogenina positivo en los núcleos de la células neoplásicas, viomentina positivo en el citoplasma de las células neoplásicas, citoqueratina AE1/AE3 negativo, enolasa neuronal específica negativo, CD99 negativo, CD45 negativo.

El paciente fue dado de alta al séptimo día de la prostatectomía radical, con sonda Foley transuretral 22 fr, 3 vías, sin cistoclasia, y sin drenaje; cita cada 3 meses con tomografía

abdominopélvica simple y contraste IV, tomografía de tórax simple, los primeros 6 meses y luego a los 6 meses, sin documentarse datos de recurrencia o compromiso ganglionar, mejorando la mecánica miccional al cuarto mes por completo (figuras 2 y 3).

Figura 2. Tele de tórax a los 3 meses de la prostatectomía radical, sin datos de metástasis pulmonar.



Figura 3. Tomografía abdominopélvica con contraste IV, sin datos de actividad ganglionar, tórax inferior sin compromiso.



Discusión

Los sarcomas del tejido blando pueden surgir a partir en cualquier parte del organismo. Son tumores poco frecuentes y casi siempre malignos originados a partir de tejido mesenquimal que deriva del ectodermo, se caracterizan por la expansión del estroma especializado de la próstata.⁽²⁻⁵⁾

El sarcoma primario de próstata es una variante rara y de pobre pronóstico. Se han estudiado posibles factores de riesgo como prostatitis, trauma perineal, biopsia de próstata previa y radiación. Los subtipos más comunes incluyen leiomiosarcoma, rabdomyosarcoma, histiocitoma fibroso maligno y los no clasificados. Rabdomyosarcoma es el reporte histopatológico definitivo más común, cerca de 40% en niños y en segundo lugar con 25% es el leiomiosarcoma. El rabdomyosarcoma en adultos tiene mayor potencial maligno y peor respuesta al tratamiento en comparación con niños.^(2,3)

Leiomiosarcoma de próstata, variante con curso clínico agresivo. Con una mortalidad > al 90% a los 15 meses de diagnóstico, la recurrencia y las metástasis a pulmón son muy comunes y esperadas a pesar de la cirugía radical completa, el histopatológico demostró grado tumoral alto, 3 y 4, según la clasificación de Broders. Esta variante histológica generalmente recurre y resulta en la muerte, no hay una forma óptima de tratamiento aunque la cirugía radical es la base. El histiocitoma maligno fibroso representa 0.1 a 0.24 % de todas las neoplasias prostáticas, hay muy poca información al respecto pero se describe como un tumor compuesto de células gigantes rápidamente progresivo con márgenes tumorales no circunscritos, además de marcado pleomorfismo que dificulta el diagnóstico temprano y la extirpación completa,

que naturalmente impactan en una sobrevida similar a la variantes previas y en la que aun no hay forma optima de tratamiento.^(4,6-8)

Existen alrededor de 50 reportes hasta el momento, muestran una distribución bimodal, apareciendo 15% antes de la primera década de la vida y un 30% después de la séptima década de la vida. El rabdomiosarcoma con mayor incidencia durante la niñez mientras que el leiomioma afecta principalmente a adultos jóvenes (< de 50 años).^(1,2,4)

En la mayoría de los pacientes evaluados el síntoma inicial fue la retención aguda de orina y hematuria, aunque se han reportado otros como; dolor anal, sangrado transrectal, dolor abdominal.^(4,5)

Los niveles de APE son normales, esto se debe a que el sitio de producción del APE es casi exclusivo por las células epiteliales de la próstata y glándulas periuretrales, depositado en el interior de las células en gránulos y vesículas citoplasmáticas, por lo no compromete el estroma prostático.^(4,5)

En inmunohistoquímica el sarcoma de próstata es típicamente positivo para vimentina y CD34, con lo que se corrobora de la misma forma que el APE dentro de parámetros normales y la inmunohistoquímica clásica orientan al diagnóstico pero no son criterios diagnósticos (Tabla 1).⁽⁴⁾

Tabla 1.

Año de referencia	Edad	Síntoma Inicial	APE, ng/dl	CD34	Vimentina
Zhan et al., 2014. ⁽⁹⁾	22	Disuria, polaquiuria.	1.2	-	positivo
Muglia et al., 2011. ⁽¹⁰⁾	52	Retención aguda de orina.	7.5	-	-
Rojas et al., 2013. ⁽¹¹⁾	39	Retención aguda de orina.	1.0	-	-
Tamada et al., 2011. ⁽¹²⁾	26	Disuria y hematuria.	0.44	+	positivo

Debido a la falta de sintomatología clásica, hay un subdiagnóstico o asemeja un cuadro clínico similar al crecimiento prostático benigno, en muchos casos esté mismo se documenta y el diagnóstico es por hallazgo de patología, sin sospecha de cáncer de próstata.⁽⁵⁾

La exploración rectal digital generalmente describe nódulos y la pérdida de los límites prostáticos.^(5,13)

Las características por ultrasonido transrectal más importantes para sarcoma de próstata son aumento de tamaño y márgenes irregulares, en el ultrasonido pélvico; se documenta próstata grande hipovascular. La tomografía abdominopélvica sin contraste exhibe una próstata aumentada de tamaño mal definida similar a la del caso que presentamos. La tomografía con contraste intravenoso (iv) generalmente muestra una próstata con zonas de necrosis y cambios quísticos debido al grado alto de diferenciación y crecimiento. La resonancia magnética (RM) muestra características similares en relación a una glándula prostática aumentada de tamaño, irregular y heterogénea, probablemente una característica importante es el reforzamiento periférico hiperintenso en T1, y en la zona central hipointenso en T1. El papel de la tomografía por emisión de positrones (PET/CT) sigue en estudio sin lograr hasta este momento ser sensible como método diagnóstico.^(1,13)

Cuando el tumor es muy grande puede invadir los tejidos adyacentes; la vejiga y el recto son los más vulnerables, presentado además la sintomatología descrita, dolor abdominal y aumento en la frecuencia de micción. Las metástasis tempranas no son raras en pacientes con SP, en el caso

que describimos no se documentaron a los 12 meses de seguimiento, ni manifestó síntomas relacionados con dolor abdominal o aumento en la frecuencia miccional.^(13,14)

Macroscópicamente el tumor muestra un patrón sólido que en ocasiones se fusiona con áreas quísticas, en tumores de alto grado también se describen zonas de necrosis y hemorragia. El tamaño no está relacionado con el grado del tumor, como en otras patologías del ámbito urooncológico. El sc se clasifica microscópicamente según el grado de atipia celular; como la proliferación de células estromales con huso y ovoides, núcleos atípicos y necrosis. La resección quirúrgica sigue siendo el tratamiento de primera línea, por medio de prostatectomía radical, cistoprostatectomía y la exenteración pélvica, excepto cuando se evidencian metástasis. La radioterapia (RT) y la quimioterapia (QT) hasta el momento no muestran resultados contundentes. No se ha logrado un consenso sobre el mejor enfoque terapéutico. En los pacientes con metástasis en el momento del diagnóstico se debe ofrecer un enfoque multimodal que incluye quimioterapia con vincristina, actinomicina y ciclofosfamida y radioterapia local.⁽¹³⁻¹⁵⁾

Sin embargo al ser tumores voluminosos y con tendencia a la diseminación es difícil resecar completamente el tumor. Por lo que para hacer un plan quirúrgico adecuado es de suma importancia adquirir imágenes detalladas del tamaño, ubicación, estado de adhesión a órganos y/o estructuras del tumor, distribución vascular y metástasis antes de la cirugía. De acuerdo a lo anterior la resección y radicalidad total de la próstata es la oportunidad de prevenir recurrencia y diseminación de células cancerosas.^(13,15)

En nuestro caso se realizó la prostatectomía radical con QT a base de adriamicina sin RT, se recabo el reporte de histopatología y los bordes se reportaron negativos. A los 12 meses no hay datos de recurrencia.^(4,6)

El SP, en especial el rhabdiosarcoma es un subtipo de sarcoma del estroma prostático raro y altamente agresivo. No existe un enfoque terapéutico estándar para el sarcoma de próstata en general.⁽¹⁵⁾

Lograr diferenciar el SP con otras patologías oncológicas y no oncológicas es muy importante ya que determina el tratamiento y pronóstico. Consideramos que el diagnóstico diferencial debe ser con CPO, absceso prostático y obviamente el adenocarcinoma de próstata.⁽¹⁾

Fuente de financiamiento

No hubo financiamiento para el presente artículo de revisión.

Declaración de no conflicto de interés

Dr. Luis R. Beas Sandoval, Editor en jefe Revista de la Sociedad Mexicana de Urología.

Estimado Editor en Jefe:

Los abajo firmantes, autores del artículo *Sarcoma de próstata: presentación de un caso y revisión de la literatura*, con número de registro 416, declaramos no tener ningún tipo de conflicto de intereses, ni ninguna relación económica, personal, política, interés financiero ni académico que pueda influir en nuestro juicio. Declaramos, además, no haber recibido ningún tipo de beneficio monetario, bienes ni subsidios de alguna fuente que pudiera tener interés en los resultados de esta investigación.

Asimismo, las personas o instituciones que hayan participado en la recolección y análisis de la información, o en la preparación del manuscrito, han sido identificadas en los agradecimientos y han aceptado dicha mención.

Atentamente:

Autor 1

Arturo Zepeda Aguilar: residente de 5º año de la subespecialidad de urología en centro médico del Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios “Arturo Montiel Rojas”, México.

Autor 2

Guillermo E. Ruvalcaba Ocegüera: Médico adscrito al servicio de Urología, jefe de servicio del servicio de Urología en centro médico del Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios “Arturo Montiel Rojas”, México.

Taxonomía credit

Arturo Zepeda Aguilar: Participación en la concepción, diseño, recopilación de datos, redacción y revisión del manuscrito.

Guillermo E. Ruvalcaba Ocegüera: Responsabilidad en la exactitud e integridad de todos los aspectos de la investigación.

Referencias

1. **Janet NL, May A-W, Akins RS.** Sarcoma of the prostate: a single institutional review. *Am J Clin Oncol.* 2009;32(1):27–9. doi: <https://doi.org/10.1097/COC.0b013e31817b6061>
2. **Wu H-Y, Snyder HM, Womer RB.** Genitourinary rhabdomyosarcoma: which treatment, how much, and when? *J Pediatr Urol.* 2009;5(6):501–6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2009.06.011>
3. **Oscar García J, Alfaro Ferredes L, Ruiz Cerdá J, Cuñat Albert E, Martínex Jabal-oyas J, Jiménez Cruz J.** Leiomiomas de próstata. *Arch Esp Urol.* 1993;46(9):831–3.
4. **Gaudin PB, Rosai J, Epstein JI.** Sarcomas and related proliferative lesions of specialized prostatic stroma: a clinicopathologic study of 22 cases. *Am J Surg Pathol.* 1998;22(2):148–62. doi: <https://doi.org/10.1097/00000478-199802000-00002>
5. **Markowski MC, Eisenberger MA, Zahurak M, Epstein JI, Paller CJ.** Sarcomatoid Carcinoma of the Prostate: Retrospective Review of a Case Series From the Johns Hopkins Hospital. *Urology.* 2015;86(3):539–43. doi: <https://doi.org/10.1016/j.urology.2015.06.011>
6. **Rodrigues DN, Hazell S, Miranda S, Crespo M, Fisher C, de Bono JS, et al.** Sarcomatoid carcinoma of the prostate: ERG fluorescence in-situ hybridization confirms epithelial origin. *Histopathology.* 2015;66(6):898–901. doi: <https://doi.org/10.1111/his.12493>
7. **Tauchi K, Tsutsumi Y, Yoshimura S, Watanabe K.** Immunohistochemical and immunoblotting detection of cytokeratin in smooth muscle tumors. *Acta Pathol Jpn.* 1990;40(8):574–80.

8. Norton AJ, Thomas JA, Isaacson PG. Cytokeratin-specific monoclonal antibodies are reactive with tumours of smooth muscle derivation. An immunocytochemical and biochemical study using antibodies to intermediate filament cytoskeletal proteins. *Histopathology*. 1987;11(5):487–99. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.1987.tb02657.x>
9. Zhang Q, Wang H, Ren L, Qi X, Liu F, Zhang D. Primary synovial sarcoma of the prostate metastatic to the liver and lung: a case report. *World J Surg Oncol*. 2014;12:194. [accessed 5 Sep 2019] Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4086276/>
10. Muglia VF, Saber G, Maggioni G, Monteiro AJC. MRI findings of prostate stromal tumour of uncertain malignant potential: a case report. *Br J Radiol*. 2011;84(1006):e194-196. doi: <https://doi.org/10.1259/bjr/67699443>
11. Rojas-Jiménez A, Otero-García M, Mateos-Martin A. Stromal prostatic sarcoma: a rare tumor with rare clinical and imaging presentation. *J Radiol Case Rep*. 2013;7(7):24–31. [accessed 5 Sep 2019] Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3888162/>
12. Tamada T, Sone T, Miyaji Y, Kozuka Y, Ito K. MRI Appearance of Prostatic Stromal Sarcoma in a Young Adult. *Korean J Radiol*. 2011;12(4):519–23. [accessed 5 Sep 2019] Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3150682/>
13. Domínguez A, Piulats JM, Suárez JF, Condom E, Castells M, Camps N, et al. Prostatic sarcoma after conservative treatment with brachytherapy for low-risk prostate cancer. *Acta Oncol*. 2013;52(6):1215–6. doi: <https://doi.org/10.3109/0284186X.2012.734927>
14. Barwad A, Khandelwal N, Vyas S, Gogoi D, Dey P. Primary leiomyosarcoma of the prostate with lung metastasis: report of a case diagnosed by fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol*. 2011;39(9):700–2. doi: <https://doi.org/10.1002/dc.21539>
15. Chen L, Zeng X, Li S, Gong C, Peng E, Wu B, et al. Evaluation of a large adrenal carcinoma with 3D reconstruction of computed tomography images: A case report and literature review. *J Xray Sci Technol*. 2016;24(5):665–71. doi: <https://doi.org/10.3233/XST-160595>