

- \*\*5. POON, K.S.; GILKS, C.B.; MASTERSON, J.S.T.: "Metastatic crohn's disease involving the genitalia". J. Urol., 167: 2541, 2002.
6. ACKER, S.M.; SAHN, E.E.; ROGERS, H.C. y cols.: "Genital cutaneous crohn disease. Two cases with unusual clinical and histopathologic features in young men". Am. J. Dermatopathol., 22: 443, 2000.
- \*\*7. SAADAH, O.I.; OLIVER, M.R.; BINES, J.E. y cols.: "Anorectal strictures and genital crohn disease: an unusual clinical association". J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr., 36: 403, 2003.
- \*8. MOLNAR, T.; TISZLAVICZ, L.; VALGO, A. y cols.: "Crohn's disease of the bladder- a new type of metastatic granulomatous inflammatory disease?" Am. J. Gastroenterol., 95: 850, 2000.
9. MERINE, D.; FISHMAN, E.K.; HUHLMAN, J.E.: "Bladder involvement in Crohn's disease: Role of CT in detection and evaluation" J. Comput. Assist. Tomogr., 13: 90, 1989.
- \*10. GEYER, A.S.; ANHALT, G.J.; NOUSARI, H.C.: "Effectiveness of Infliximab in the Treatment of Refractory Perineal Cutaneous Crohn Disease". Archives of Dermatology, 136: 459, 2000.

## Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 9 (905-908), 2006

### NEUROFIBROMA INTRAESCROTAL EXTRATESTICULAR: APORTACIÓN DE UN CASO.

Stefano Trovarelli, Valeria Tallis, Sergio Tripodi<sup>1</sup>, Clelia Miracco<sup>1</sup> y Roberto Ponchietti.

Departamento de Urología y Departamento de Anatomía Patológica<sup>1</sup>. Università degli Studi di Siena. Siena. Italia.

**Resumen.-** OBJETIVO: Presentamos un caso muy raro de neurofibroma localizado en la región genital a nivel intraescrotal en un paciente mayor que no estaba afectado por neurofibromatosis (NF1).

MÉTODOS: El diagnóstico clínico de lipoma escrotal derecho asintomático y de hernia inguinal izquierda sintomática llevó al paciente al quirófano. Tras la primera intervención en la que se hizo la reparación de la hernia, se quitó una masa neoplásica de aspecto blanquecino y brillante que ocupaba el hemiescrotal derecho procediendo a través de una incisión inguinoescrotal, sin sacrificar el testículo homolateral.

RESULTADOS/CONCLUSIONES: El examen anatomopatológico etiquetó la masa quitada de neurofibroma, una neoplasia benigna de raro hallazgo a nivel genital.

Correspondencia

Stefano Trovarelli  
Str. Colle Pinzuto, 14  
53100 Siena (Italia)  
rtrov@tin.it

Trabajo recibido: 28 de febrero 2006.

**Palabras clave:** *Neurofibroma intraescrotal.*

**Summary.-** *OBJECTIVES: We report a rare case of intrascrotal neurofibroma in an adult patient not affected by neurofibromatosis (NF1).*

*METHODS: Clinical diagnosis of asymptomatic right scrotal lipoma and left symptomatic inguinal hernia carried the patient to the surgical treatment. After the first surgical step of left hernia repair, we proceeded to the excision by an inguinoscrotal approach of a voluminous whitish neoplastic mass occupying the whole left scrotum and not involving homolateral testis.*

*RESULTS/CONCLUSIONS: The histopathologic diagnosis was of neurofibroma, a benign neoplasm of peripheral nerves which rarely occurs at genital level.*

**Keywords:** *Intrascrotal neurofibroma.*

## INTRODUCCIÓN

El neurofibroma es una neoplasia benigna que se origina desde las células perineurales y de Schwann a los nervios periféricos, a menudo está asociada a la neurofibromatosis hereditaria (NF1) o enfermedad de von Recklinghausen. Puede presentarse como lesiones múltiples o solitaria. La localización a nivel del aparato genital como lesión aislada y no asociada a neurofibromatosis es muy infrecuente. Actualmente han sido descritos solamente diez casos, el primero de éstos en 1939 (1-9).

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 61 años sin antecedentes patológicos acudió a nuestro servicio por presentar tumoración escrotal derecha aparecida desde hace unos tres años, que ha ido creciendo de tamaño muy lentamente sin dolor y por la presencia de hernia inguinal izquierda. En la exploración física el testículo derecho parecía situarse hacia la raíz escrotal, se apreciaba una masa móvil de consistencia elástica y suave de unos 15 cm que ocupaba todo el hemiescrotal. El diagnóstico clínico fue de lipoma escrotal.

Los exámenes de sangre y de orina, la radiografía de tórax y el electrocardiograma fueron todos normales. No se realizó la ecografía escrotal y se decidió la intervención.

Durante la operación, en primer lugar, se procedió a la reparación de la hernia inguinal izquierda con malla de prolene y después se realizó la exploración del hemiescrotal derecho.

A través de una primera incisión cutánea escrotal derecha intentamos aislar una voluminosa masa blanquecina. Sin embargo, por la dificultad que teníamos en separar la neoformación de los tejidos circundantes y encontrar el testículo derecho, que estaba envuelto por la masa, decidimos elegir otra vía.

Se realizó una segunda incisión inguinoscrotal a través de la cual, mediante disección roma fue más fácil aislar la neoformación, que se extendía superiormente hasta la altura del anillo inguinal externo. Una vez que fue aislado el cordón espermático conseguimos traer fuera el testículo, que tenía aspecto hipotrófico pero no resultaba afectado. También la resección de la masa resultaba más fácil y segura. Los márgenes de la lesión estaban bien delimitados y fáciles de separarse a excepción de una zona del fondo de la bolsa escrotal, donde la neoformación tenía más adherencia con el dartos.

El aspecto macroscópico de la neoformación extirpada era el de una masa de forma alargada de 15 x 7 x 5cm y peso de 140 gr aparentemente encapsulada con superficie externa lisa y regular. Al corte la superficie se presentaba uniforme, de aspecto denso y fibroso, de color blanquecino y de consistencia elástica sin evidencia de degeneración mixoide o necrosis (Figura 1).

El examen microscópico demostró una tumoración constituida por grupos de células fusiformes, onduladas e hipercrómicas, estrechamente interpuestas en haces de fibras de colágeno (Figura 2). Con la inmunohistoquímica se evidenciaba positividad citoplásmica para la proteína S-100 (Figura 3). No se documentaron signos de necrosis, mitosis ni atipias nucleares. El diagnóstico histopatológico definitivo fue el de neurofibroma.

Un año después de la intervención no se han revelado signos objetivos de recidiva.



FIGURA 1. Aspecto macroscópico de la pieza quirúrgica, superficie de corte blanquecina y brillante.

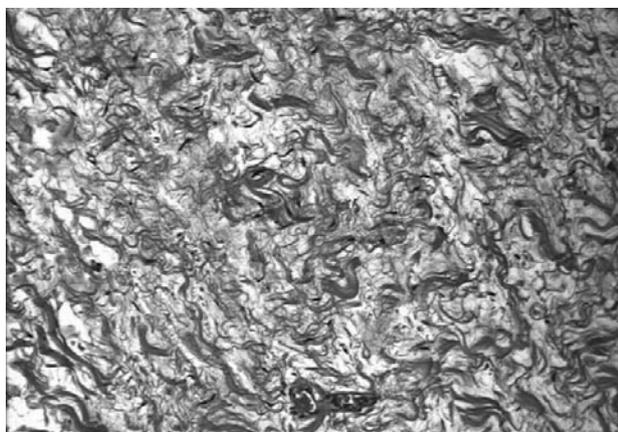


FIGURA 2. Núcleos ondulados y células fusiformes en abundantes fibras de colágeno. Coloración EE, x100.

## DISCUSIÓN

El neurofibroma es un tumor benigno de los nervios periféricos que se origina a partir de las células de Schwann y de los fibroblastos perineurales, puede presentarse como solitario o múltiple.

Con más frecuencia está asociado con el síndrome de von Recklinghausen o neurofibromatosis de tipo 1 (NF1), una enfermedad hereditaria con transmisión autosómica dominante debida a un gen localizado en el cromosoma 17 y caracterizada por la presencia de típicas lesiones cutáneas como las manchas café con leche y fibromas de la piel sobre todo a nivel del tronco. En nuestro paciente no se encontró ningún estigma cutáneo ni antecedentes personales o familiares de neurofibromatosis tipo 1, por lo que consideramos que se trata de un neurofibroma solitario.

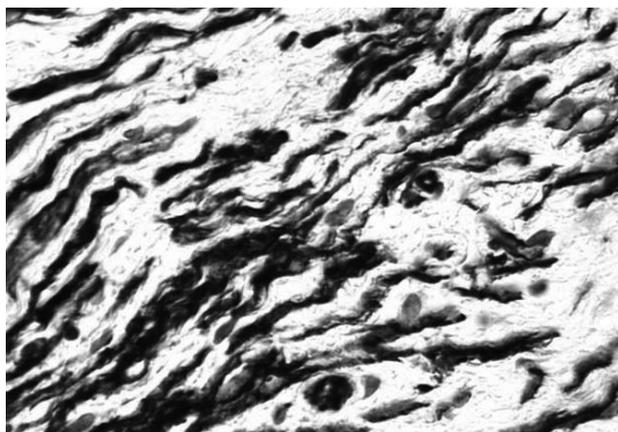


FIGURA 3. Inmunohistoquímica, positividad para la proteína S-100, células tumorales, x 200.

Este tipo de tumor puede originarse en todos los nervios periféricos y aparecer en todas las regiones del cuerpo aunque todavía el hallazgo a nivel intraescrotal es muy raro. El primer caso se describió en 1939 por Sculte (2) y en una reciente revisión fueron recogidos solamente nueve casos, uno a nivel intratesticular (1).

Como ha ocurrido en casos de otros autores (2,3,7,8), no hemos conseguido localizar con precisión la estructura intraescrotal de origen de la neoplasia principalmente por causa de su tamaño. Todavía es muy probable que en nuestro paciente la tumoración se desarrollara desde las ramas terminales del nervio genitofemoral, que llegan a la pared escrotal.

Generalmente en casos de tumoraciones escrotales, el diagnóstico clínico del cirujano urólogo está estrechamente relacionado con el diagnóstico definitivo (3) todavía hay casos como el aquí expuesto, en los cuales para conseguir el diagnóstico se necesita realizar la extirpación de la masa y el examen microscópico.

El diagnóstico de neurofibroma intraescrotal, no habiendo un marco clínico específico y siendo muy infrecuente, depende totalmente del examen histopatológico de la pieza quirúrgica (5). Aunque pueda no añadir detalles sobre la naturaleza de estas tumoraciones, aconsejamos realizar siempre una ecografía escrotal para evidenciar relaciones con el testículo y el cordón.

La sintomatología de los neurofibromas intraescrotales se caracteriza por una cierta molestia o ningún síntoma. La exéresis quirúrgica de la masa constituye el tratamiento de elección, intentando conservar las otras estructuras paratesticulares. Todos los casos conocidos han tenido un comportamiento benigno sin signos de recidiva local después de casi un año de la intervención.

Histológicamente se caracterizan por un estroma muy rico en colágeno con células fusiformes y onduladas. La inmunohistoquímica evidencia positividad citoplásmica por la S-100, una proteína ácida típica del sistema nervioso central y periférico, que constituye un marcador de los tumores que originan a partir de las células de Schwann.

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

- \*1. TÜRKÜYLMAZ, Z.; SÖNMEZ, K.; KARABULUT, R. y cols.: "A childhood case of intrascrotal neurofibroma with a brief review of the literature". J. Pediatr. Surg., 39: 1261, 2004.
- \*2. SCHULTE, T.L.; McDONALD, J.R.; PRIESTLEY, J.T.: "Tumors of the spermatic cord, report of a case of neurofibroma". JAMA, 112: 2405, 1939.

3. ISSA, M.M.; YAGOL, R.; TSANG, D.: "Intrascrotal neurofibromas". *Urology*, 41: 350, 1993.
4. YAMAMOTO, M.; MIYAKE, K.; MITSUYA, H.: "Intrascrotal extratesticular neurofibroma". *Urology*, 20: 200, 1982.
5. MISHRA, V.C.; KUMAR, R.; COOKSEY, G.: "Intrascrotal neurofibroma". *Scand. J. Urol. Nephrol.*, 36: 385, 2002.
6. YOSHIMURA, K.; MAEDA, O.; SAIKI, S. y cols.: "Solitary neurofibroma of scrotum". *J. Urol.*, 143: 823, 1990.
7. SÁNCHEZ CHAPADO, M.; ARANDA LASSA, J.M.; CABALLERO GÓMEZ, M. y cols.: "Tumores de cordón: aportación de un neurofibroma". *Arch. Esp. Urol.*, 41: 23, 1988.
8. DELIVELIOTIS, C.; ALBANIS, S.; SKOLARIKOS, A. y cols.: "Solitary neurofibroma of the spermatic cord". *Int. Urol. Nephrol.*, 34: 375, 2002.
9. JEPSON, P.M.: "Von Recklinghausen's disease presenting as scrotal tumor". *Urology*, 5: 270, 1975.

---

### Casos Clínicos

*Arch. Esp. Urol.*, 59, 9 (908-910), 2006

## LEIOMIOSARCOMA VESICAL. APORTACIÓN DE UN NUEVO CASO.

Marta García Torrelles, Jose Ramón Beltrán Armada, Ignacio Rubio Tortosa, Manuel Sánchez Sanchis, Vicente Rodrigo Guanter, Miguel Tarín Planes y Carlos Sanjuán de Laorden.

Servicio de Urología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

---

**Resumen.-** OBJETIVO: Presentamos un nuevo caso de leiomiomasarcoma vesical en una mujer joven. Revisamos sus características y sus diferentes opciones terapéuticas.

MÉTODO: La paciente recibió quimioterapia neoadyuvante y posteriormente cirugía radical.

RESULTADOS: Tras la quimioterapia neoadyuvante se consiguió una respuesta parcial, permaneciendo libre de enfermedad 60 meses tras el tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIÓN: A pesar del mal pronóstico de esta enfermedad, el tratamiento multimodal puede mejorar los resultados. La quimioterapia neoadyuvante y posterior excisión quirúrgica puede ser una buena combinación terapéutica para estos tumores agresivos.

---

**Palabras clave:** Leiomiomasarcoma. Vejiga. Quimioterapia neoadyuvante.

---

**Summary.-** OBJECTIVE: We report a new case of bladder leiomyosarcoma in a young female patient. We review its features and different treatment options.

METHODS: The patient underwent neoadjuvant chemotherapy and surgical excision.

RESULTS: A partial response was achieved with neoadjuvant chemotherapy and remains still alive 60 months after radical cystectomy.

CONCLUSION: Despite the poor prognosis of this disease, multimodal treatment may improve results. Neoadjuvant chemotherapy and subsequent radical excision could be a good combination therapy for these aggressive tumors.

---

**Keywords:** Leiomyosarcoma. Bladder. Neoadjuvant chemotherapy.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años de edad acude a urgencias refiriendo hematuria macroscópica con coágulos de un mes de evolución, así como disuria, tenesmo vesical y dolor abdominal en hipogastrio. A la exploración física presentaba palidez de piel y mucosas, sensación de ocupación en hipogastrio e intensa anemia en la analítica.

La ecografía y urografía intravenosa demostraba un defecto de repleción vesical compatible con una neoforación vesical de 77x51x55mm con calcificaciones periféricas que condicionaba una ureteropielocaliectasia bilateral. A la exploración endoscópica se apreció una gran masa sólida blanquecina de consistencia pétreica en la cara lateral izquierda vesical, con tacto vaginal

Correspondencia

Marta García Torrelles  
Servicio de Urología.  
Av/ Gaspar Aguilar, 90.  
46017 Valencia. (España)  
garcia\_martor@gva.es

Trabajo recibido: 1 de marzo 2006