

aunque se aprecia edema a nivel cortical. En el hígado se aprecia proliferación y menos frecuentemente quistificación de conductos biliares.

Cuanto más tardías sean las manifestaciones de la enfermedad menor será el número de quistes y mayor la atrofia y los cambios intersticiales en el riñón si bien los cambios hepáticos se mantendrán más o menos constantes a excepción del incremento en la fibrosis.

Han sido varios los estudios que han intentado tipificar la genética de esta entidad logrando identificar el gen PKHD1, situado en el cromosoma 6p21-23 y responsable de la codificación de la fibrocistina la cual parece estar relacionada con la diferenciación de los túbulos colectores y los conducto biliares; de ahí la alteración de ambos con las mutaciones del citado gen (1,2,4,5). Estudios en animales utilizando esta molécula como diana parecen estar obteniendo buenos resultados en frenar la progresión de la enfermedad.

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

- *1. SWEENEY, W.E.; AVNER, E.D.: "Molecular and cellular pathophysiology of autosomal polycystic kidney disease (ARPKD)". *Cell Tissue Res.*; 326:671, 2006.
2. BERGMANN, C.; FRANK, V.; KUPPER, K. y cols.: "Functional analysis of PKHD1 splicing in autosomal recessive polycystic kidney disease". *J. Hum. Genet.*; 51:788, 2006.
3. BASMAISON, O.; LIUTKUS, A.; MICHEL, L. y cols.: "Inherited renal diseases and prenatal diagnosis". *Arch Pediat.*; 13: 727, 2006.
4. BERGMANN, C.; SENDEREK MJ, SEDLACEK y cols.: "Spectrum of mutations in the gene for autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD/PKHD1)". *J. Am. Soc. Nephrol.*; 14: 76, 2003.
5. WARD, C.J. y cols.: "The gene mutated in autosomal recessive polycystic kidney disease encodes a large, receptor like protein". *Nat. Genet.*; 30: 259, 2002.
- *6. KUMAR, V.; ABBAS, A. K. y FAUSTO, N.: "Robbins and Cotran Pathologic Basis of the Disease"; 967. Elsevier, Madrid 2005.

SARCOMA DE PENE: UN TUMOR RARO Y AGRESIVO.

Jesús Ignacio Tornero Ruíz, José A. Nicolás Torralba, Félix Escudero Bregante y Mariano Pérez Albacete.

Servicio de Urología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Resumen.- OBJETIVO: Presentamos el caso de un tumor de pene que debutó con metástasis pulmonares y ganglionares con evolución fatal sin respuesta a cirugía y terapia adyuvante.

MÉTODOS: Varón que se presenta con masa peneana de aparición progresiva con metástasis.

RESULTADOS: Se practica penectomía parcial y quimioterapia adyuvante, apareciendo recidiva local de crecimiento rápido provocando la muerte del paciente en pocos meses. El tumor resultó ser un sarcoma de pene con diferenciación osteosarcomatosa.

COINCLUSIONES: El sarcoma de pene es un tumor infrecuente pero de comportamiento muy agresivo que requiere un diagnóstico precoz y una actitud agresiva en su manejo. Tiene tendencia a la recurrencia local y cuando debuta con metástasis a distancia es letal en pocos meses.

Correspondencia

Jesús Ignacio Tornero Ruiz
Hospital Virgen de la Arrixaca
Ctra. Madrid - Cartagena s/n
30120 Murcia. (España).
ignaciotorne@hotmail.com

Trabajo recibido: 14 de diciembre 2006.

Palabras clave: *Sarcoma. Quimioterapia. Recidiva.*

Summary.- *OBJECTIVE: We report the case of a penile tumor presenting with lung and lymph node metastasis, with fatal evolution after the absence of response to surgery and adjuvant treatment.*

METHODS: Male patient presenting with a penile mass appearing progressively, with metastases.

RESULTS: Partial penectomy and adjuvant chemotherapy were performed, with the appearance of a rapidly growing local recurrence which led to death of the patient in a few months. The tumor was a penile sarcoma with osteosarcomatous differentiation.

CONCLUSIONS: Penile sarcoma is an unfrequent tumor that has a very aggressive behavior, requiring early diagnosis and aggressive management. It has tendency to local recurrence, and when it presents with distant metastases is lethal within a few months.

Keywords: *Sarcoma. Chemotherapy. Recurrence.*

CASO CLÍNICO

Paciente de 64 años, alérgico a penicilina y con recambio valvular aórtico por endocarditis que consultó por aparición de masa peneana de crecimiento progresivo en las últimas semanas. A la exploración física destacaba una formación excrecente y abigarrada en glande, que deformaba meato, con áreas ulceradas cubiertas de fibrina. Se palpaban adenopatías fijas y duras en ambas regiones inguinales. La radiografía de tórax y el TAC abdomino-pélvico confirmaron la presencia de adenopatías pulmonares e inguinales de gran tamaño. Con el diagnóstico de neoplasia de pene, se practicó penectomía parcial con margen de seguridad. La anatomía patológica demostró que se trataba de un sarcoma pleomórfico de pene con diferenciación osteosarcomatosa y márgenes libres de afectación. Se decidió tratamiento con dos líneas de quimioterapia consistente en adriamicina e ifosfamida pero no hubo respuesta. Ingresó de nuevo con recidiva local sangrante de gran tamaño y crecimiento rápido que provocaba obstrucción de meato con insuficiencia renal aguda. Se colocó sonda de cistostomía y se instauró tratamiento con sueroterapia, mejorando la función renal, pero con empeoramiento progresivo del estado general hasta que falleció a los 6 meses del diagnóstico.

COMENTARIO

El cáncer de pene es infrecuente. Además, la patología mesenquimal, maligna y benigna, que afecta a este órgano sólo representan el 5% del total (1,2,3,4,5). Los

sarcomas de pene pueden crecer de forma superficial o en la profundidad de los tejidos; esto hace que puedan confundirse con cualquier proceso inflamatorio o tumoral que afectan al pene y retrasar el diagnóstico. Yaman y cols. publicaron un caso de sarcoma epitelial de pene que fue diagnosticado en un principio de varicocele y posteriormente ante la persistencia de los síntomas, fue tratado como una prostatitis (3). La exploración física permite delimitar y describir las características macroscópicas de la lesión, pero ni la ecografía ni el TAC son capaces de distinguir el tipo tumoral. La resonancia magnética se ha empleado para discriminar entre procesos inflamatorios y tumorales sin llegar a ser diagnóstica (5). Inmunohistoquímicamente los sarcomas comparten ciertas características, que permiten identificar los distintos subtipos, como son la coexpresión de vimentina, citoqueratina y antígeno epitelial de membrana (1,2,3,4). El aumento del número de mitosis y la diferenciación osteosarcomatosa como ocurrió en nuestro caso, le confieren un comportamiento agresivo y un peor pronóstico. El tiempo hasta el diagnóstico es importante para la supervivencia; la intervención rápida y agresiva permite practicar cirugía conservadora y conseguir mejores resultados en supervivencia (2).

Aunque la recurrencia local es frecuente, la presencia de metástasis a distancia no lo es tanto (1,2). La penectomía parcial o total es el tratamiento aceptado; la linfadenectomía regional se practica si existen ganglios palpables ya que hay autores que no la recomiendan en ausencia de enfermedad ganglionar (1). La asociación de cirugía más quimioterapia o radioterapia se ha empleado con resultados muy pobres; en nuestro caso sin respuesta alguna a los ciclos de quimioterapia, hecho que puede considerarse un factor de mal pronóstico, ya que el paciente falleció a los 6 meses del diagnóstico con recidiva local, a pesar de la cirugía y la terapia adyuvante.



FIGURA 1. Masa tumoral en glande con áreas ulceradas y cubierta de fibrina.



FIGURA 2. Grandes masas adenopáticas en ambos campos pulmonares.



FIGURA 3. Recidiva tumoral en muñón peneano con áreas de sangrado y necrosis.

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

1. ANTUNES, A.; NESRALLAH, L.; GONÇALVES, P. y cols.: "Deep seated sarcomas of the penis". International Braz. J. Urol.; 31:245, 2005.
2. ROSSI, G.; FERRARI, G.; LONGO, L. y cols.: "Epithelioid sarcoma of the penis: a case report and review of the literature". Pathology International; 50:579, 2000.
3. YAMAN, O.; BOLZU, M.; HEPER, A. y cols.: "Penile epithelioid sarcoma. Urol. Int.; 62:252, 1999.
4. AL-RIKABI, A.; DIAB, A.; BUCKAI, A. y cols.: "Primary synovial sarcoma of the penis". Scand. J. Urol. Nephrol.; 33:413, 1999.
5. SIRIKCI, A.; BAYRAM, M.; DEMIRCI, M. y cols.: "Penile epithelioid sarcoma: MR imaging findings". Eur. Radiol.; 9: 1593, 1999.

LINFANGIOMATOSIS RENAL BILATERAL: ACTITUD CONSERVADORA.

Jesús Ignacio Tornero Ruiz, Francisco Ojados Castejón¹, José Nicolás Torralba, Félix Escudero Bregante y Mariano Pérez Albacete.

Servicio de Urología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. y Servicio de Urología¹. Hospital Virgen del Castillo. Yecla Murcia. España.

Resumen.- OBJETIVO: La linfangiomatosis es una enfermedad benigna pero de difícil diagnóstico. La forma bilateral es muy rara, pudiendo tratarse en algún caso de un hallazgo casual.

MÉTODOS: Presentamos el caso de una paciente diagnosticada radiológicamente de linfangiomatosis bilateral de forma casual pues no presentaba síntomas derivados esta patología.

RESULTADOS: Después de un estudio minucioso con ecografía, TAC-abdominal y RNM y con el diagnóstico de linfangiomatosis bilateral asintomática, se decidió actitud expectante con buena evolución posterior.

CONCLUSIONES: La mayoría de casos descritos han recurrido a la nefrectomía para su diagnóstico, pero como en nuestro caso, es posible un diagnóstico certero con la experiencia del radiólogo y urólogo y un manejo conservador con buena evolución.

Correspondencia

Jesús Ignacio Tornero Ruiz
Hospital Virgen de la Arrixaca
Ctra. Madrid-Cartagena s/n.
30120 El Palmar. Murcia. (España).
ignaciotorne@hotmail.com

Trabajo recibido: 10 de enero 2007