

# **Sarcoma de células claras de riñón metastásico a mandíbula. Informe de un caso**

**Dr. José Martín Toranzo  
Fernández,\* Dr. Reynaldo Falcón  
Escobedo,\*\* Dr. Ernesto  
Sánchez Hermosillo,\*\*\*  
Dr. Enrique González  
Mendoza\*\*\*\***

\* Jefe del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto". San Luis Potosí, SLP, México.

\*\* Jefe del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de San Luis Potosí.

\*\*\* Médico Adjunto del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" y Facultad de Medicina. UASLP.

\*\*\*\* Residente de Tercer año de la Especialidad en Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto".

## **Resumen**

Se presenta el caso de un paciente masculino de 8 años de edad, con antecedente de nefroblastoma (tumor de Wilms) a la edad de cinco años, con manejo terapéutico a base de nefrectomía, quimioterapia y radioterapia, quien treinta meses después presentó aumento de volumen en hemicara izquierda con lesión lítica en cuerpo y rama ascendente de mandíbula del lado izquierdo. La revisión de laminillas del tumor original se interpretó como sarcoma de células claras de riñón. La lesión mandibular mostró la misma imagen, con lo cual el diagnóstico fue de sarcoma de células claras de riñón metastásico a hemimandíbula izquierda. Este caso es excepcional y en nuestro conocimiento el primero en la literatura mundial. Llamamos la atención sobre la dificultad diagnóstica tanto en la entidad primaria como en la metástasis, en este último caso con diagnósticos diferenciales de sarcomas primarios como metástasis.

**Palabras clave:** Cáncer, sarcoma, patología, cirugía maxilofacial, tumor, riñón, tumor de Wilms, metástasis.

## **Abstract**

*An 8 year old boy with history of nephroblastoma (Wilms' tumor) three years before, which was managed with nephrectomy, chemo and radiotherapy. During a routine follow up a three month old rapidly growing mass on the left side of the face was detected, that on Roentgenogram showed a litic lesion in the body and ascending ramus of the left jaw. Re-evaluation of the previous renal tumor was interpreted as clear cell sarcoma of the kidney. Biopsy of the lesion of the left jaw showed similar histology, therefore, the diagnosis of clear cell sarcoma of the Kidney metastatic to the left jaw was rendered. This is a rare case and, to our knowledge the first in world literature. We emphasize about the diagnostic challenge of both the primary neoplasm and the metastasis and discuss the differential diagnosis of primary and metastatic sarcomas.*

**Key words:** Cancer, sarcoma, patholohgy, tumor, kidney, maxillofacial surgery, Wilms' tumor, metastasis.

## **Introducción**

El sarcoma de células claras es una neoplasia maligna de riñón que constituye el 5% de los tumores renales en pediatría. Su comportamiento generalmente es agresivo, tiende a metastatizar a hueso y su pronóstico es pobre.<sup>1-3</sup> Generalmente se presenta a los 2 años de edad, en raras ocasiones antes de los seis meses o en adultos jóvenes. Tiene ligera predilección por el sexo masculino en relación 1.6: 1,<sup>4</sup> sin predilección racial o distribución geográfica y no se asocia a malformaciones específicas, alteraciones cromosómicas, genéticas o síndromes inusuales.

El peso del tumor oscila entre 126 y 3000 gramos (promedio 520 gramos) presentándose en forma unilateral y unicéntrica. Histológicamente las células son indiferenciadas y la mayoría de los investigadores han asumido que hay una diferenciación hacia mesénquima nefrogénico primitivo y es el patrón epitelioide el que origina confusión con el nefroblastoma. La variedad de patrones histológicos es muy amplia, por lo que las metástasis, las cuales se presentan por vía hematogena, pueden malinterpretarse como otra neoplasia diferente, éstas se presentan en ganglios linfáticos, cerebro, pulmones, hígado, tejidos blandos, grasa periorbitaria, músculo esquelético y, con



**Figura 1.** Aspecto del paciente, nótese la asimetría facial importante.

menor frecuencia, testículo y glándulas salivales;<sup>5</sup> a hueso (cuerpos vertebrales) metastatiza en 17% de los casos.<sup>6</sup>

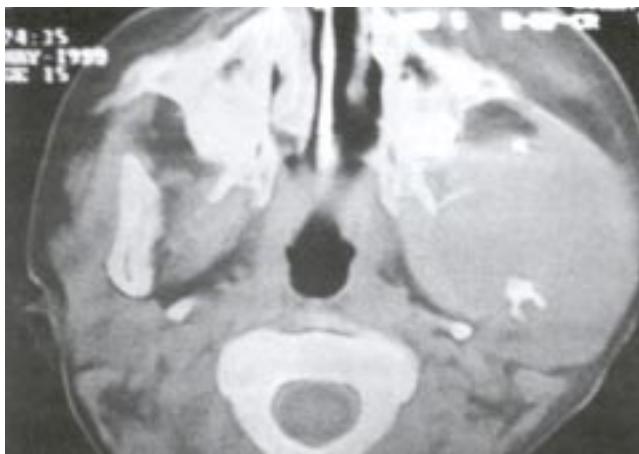
### Informe del caso

Paciente masculino de 8 años, con antecedente de tumor de Wilms operado 3 años antes, con QT y RT posterior. Se presenta en marzo de 1999 con aumento de volumen facial en tercios medio e inferior izquierdos de tres semanas de evolución. El examen físico confirmó el aumento de volumen (*Figura 1*) de aproximadamente 5 centímetros de diámetro con induración, hipertermia, eritema, dolor a la palpación, con limitación a la apertura oral. Se encontró dentición mixta en regulares condiciones generales, con lesiones cariosas en órganos dentarios No. 74 y 85, movilidad dental sin causa aparente en región posterior inferior izquierda y parestesia geniana y submandibular. La ortopantomografía mostró una imagen mixta en región distal de cuerpo, ángulo y porción media inferior de rama ascendente, además de una lesión radiolúcida relacionada con el diente No. 75 (*Figura 2*).

Se realizó la extracción del diente antes mencionado, provocando incremento en el tamaño tumoral y de la sintomatología dolorosa, exacerbándose la limitación de la apertura oral, hubo linguoversión del diente No. 36. Una radiografía posteroanterior de cráneo, así como la tomografía axial computarizada (*Figura 3*), mostraron pérdida de la continuidad de la cortical ósea de la rama, ángulo y cuerpo mandibular izquierdo, migración distal del No. 36, así como extensión hacia los



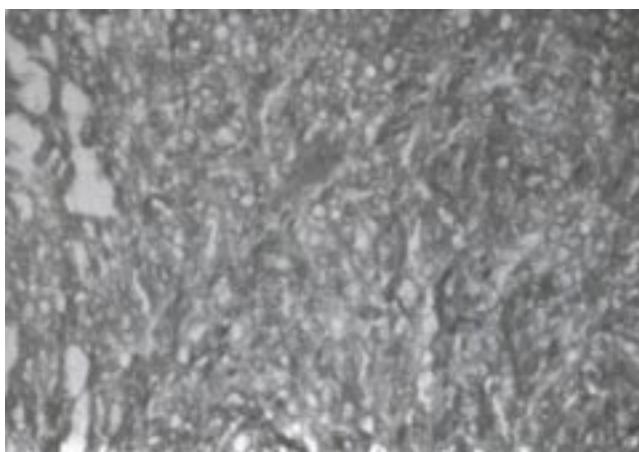
**Figura 2.** Ortopantomografía. Lesión mixta en rama mandibular izquierda.



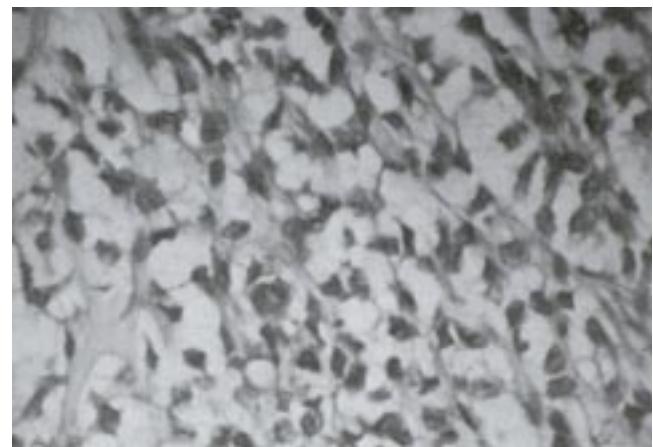
**Figura 3.** Imagen tomográfica, nótese la destrucción ósea mandibular, la extensión hacia tejidos blandos y el desplazamiento del órgano dental No. 36.

tejidos blandos y perforación de la cortical. Se realizó biopsia incisional mediante abordaje intraoral bajo anestesia general, obteniendo una muestra de tejido friable, de color blanco grisáceo, vascularizado, siendo notable la destrucción ósea.

Hallazgos patológicos: La biopsia mostró una neoplasia con células ovales monomorfas vacuoladas (*Figura 4*) con citoplasma anfófilo y núcleos vesiculoso (*Figura 5*). La actividad mitótica fue baja (1-3 por 10 campos 40 x). Se revisaron las laminillas del tumor renal el cual mostró una imagen muy similar, con áreas tubuliformes y otras fusocelulares. Se recategorizó la neoplasia primaria como sarcoma de células claras de riñón y se diagnosticó el tumor actual como metástasis a mandíbula del primario.



**Figura 4.** Imagen microscópica de la metástasis mandibular del sarcoma de células claras. Abundantes células ovales monomorfas vacuoladas.



**Figura 5.** Imagen microscópica de la metástasis mandibular del sarcoma de células claras. Células con citoplasma anfófilo y núcleos vesiculoso.

## Discusión

En el pasado no estaba claramente demostrado si los tipos histológicos anaplásico y sarcomatoso representaban variantes del tumor de Wilms o si debían ser consideradas como tumores independientes no Wilms. El sarcoma de células claras es una neoplasia rara en la infancia, se diferencia del nefroblastoma a nivel histológico por presentar un patrón con componentes de células claras. Dada la alta tendencia a metastatizar a hueso, se ha sugerido emplear el término de "sarcoma de células claras de riñón metastatizante a hueso".

Existe un amplio espectro de patrones histológicos (esclerosante, epitelioide, fusiforme, mixoide, etc.)<sup>7</sup> que pueden dificultar el diagnóstico de la neoplasia primaria y también de las metástasis y malinterpretarse como una neoplasia diferente.

## Conclusiones

En pacientes pediátricos con dentición mixta, la movilidad dental debe considerarse como una característica clínica normal por la exfoliación; en este paciente dicha movilidad se presentó asociada al aumento de volumen de reciente aparición y rápida evolución, con deformidad en hemicara, parestesia geniana y submandibular, migración dental sin causa aparente y lesiones osteolíticas mandibulares. Los tumores sarcomatosos se reconocen por su patrón de diseminación especial y mal pronóstico. El sarcoma de células claras del riñón, pese a su posibilidad de metástasis óseas, aparentemente no lo hace frecuentemente a huesos faciales; por lo que desde el punto de vista clínico, radiológico y aun patológico, este tipo de lesiones pueden confundirse con otras neoplasias del

macizo facial o bien con procesos infecciosos odontogénicos si se desconoce el antecedente de neoplasia maligna previa, comportamiento y características clínico-patológicas de la misma.

## Bibliografía

1. Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms' tumor: results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1978; 41: 1937-1948.
2. Lawler W, Kumar PM. Bone metastasizing renal tumor of childhood. Morphological and clinical features, and differences from Wilm's tumor. *Cancer* 1978; 42: 1922-1928.
3. Morgan E, Kidd JM. Undifferentiated sarcoma of the kidney. A tumor of childhood with histopathologic and clinical characteristics distinct from Wilm's tumor. *Cancer* 1978; 42: 1916-1921.
4. Marsden HB, Lawler W. Bone metastasizing renal tumor of childhood. Histopathological and clinical review of 38 cases. *Virchow Arch* 1980; 387: 341-351.
5. Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. Atlas of Tumor Pathology. Tumor of the kidney, bladder, and related urinary structures. *APIF* 1993; 11: 67-81.
6. Haas JE, Bonadio JF, Beckwith JB. Clear cell sarcoma of the kidney with emphasis on ultrastructural studies. *Cancer* 1984; 54: 2978-2987.
7. Harms D, Evers KG, Bliesener JA, Beckwith JB. Bone-metastasizing renal tumor (clear cell sarcoma) of childhood with epithelioid elements. *Cancer* 1985; 56: 609-613.

Reimpresos:

Dr. José Martín Toranzo Fernández  
Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto"  
Av. Venustiano Carranza No. 2395 C.P. 78240