

Leiomiomasarcoma renal. Informe de un caso

Andrés Martínez-Cornelio,* Francisco Ramos-Salgado,** Daniel Hernández-Ramírez,***
Karla Gisela García-Álvarez,[§] Isabel Alvarado-Cabrero,[°] Narciso Hernández-Toriz*

Resumen

Introducción: Los sarcomas renales representan 1 a 2% de los tumores renales malignos en el adulto; en 50% se trata de leiomiomasarcomas. Estos tumores se originan generalmente de la cápsula renal, del tejido muscular liso de la pelvis renal o de los vasos intrarrenales. Antes de la cirugía son indistinguibles de otras masas renales y se les relaciona con pronóstico adverso.

Caso clínico: Mujer de 58 años de edad con astenia, adinamia, dolor en fosa renal izquierda y ataque al estado general. Posterior a una tomografía axial computarizada se evidenció un tumor retroperitoneal izquierdo por lo que se procedió a realizar nefrectomía radical izquierda. El informe histopatológico indicó leiomiomasarcoma originado en los vasos del seno renal. El tratamiento fue exitoso con radioterapia adyuvante.

Conclusiones: Por lo general los leiomiomasarcomas renales tienen una evolución agresiva con pronóstico desfavorable. La resección amplia asociada con radioterapia o quimioterapia constituye la única opción terapéutica.

Palabras clave: Cáncer renal, sarcomas renales, leiomiomasarcoma renal.

Abstract

Background: Renal sarcomas represent 1-2% of malignant kidney tumors in adults; 50% of renal sarcomas are composed of leiomyosarcomas. These tumors generally arise from the renal capsule, smooth muscle tissue of the renal pelvis and intrarenal vessels. They are indistinguishable from other renal masses prior to surgery and are associated with an adverse prognosis.

Clinical case: We report the case of a 58-year-old female with a clinical course characterized by asthenia, weakness, generalized attack to her health status and pain in the left renal fossa. Computed axial tomography was performed where a left retroperitoneal tumor was diagnosed. Left radical nephrectomy was performed. The histopathology report demonstrated leiomyosarcoma originating from the renal sinus vessels. The patient was successfully treated with adjuvant radiotherapy.

Conclusions: Renal leiomyosarcomas usually have an aggressive biological behavior with poor prognosis, accounting for surgical treatment with wide resection associated with adjuvant chemotherapy and radiotherapy as the only therapeutic option.

Key words: Renal cancer, renal sarcomas, renal leiomyosarcoma.

* Servicio de Urología Oncológica, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional (CMN) Siglo XXI.

** Servicio de Urología, Hospital de Especialidades, CMN Siglo XXI.

*** Servicio de Oncología Quirúrgica, Hospital de Oncología, CMN Siglo XXI.

[§] Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades, CMN La Raza.

[°] Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Oncología, CMN Siglo XXI.

Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D. F.

Correspondencia:

Andrés Martínez-Cornelio.

Servicio de Urología Oncológica, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Av. Cuauhtémoc 330, Col. Doctores, Del. Cuauhtémoc, 06725 México D. F.

Tel.: (55) 5627 6900, extensión 22781.

E-mail: andres2424@yahoo.com

Recibido para publicación: 12-07-2010

Aceptado para publicación: 19-10-2010

Introducción

Los leiomiomasarcomas se originan particularmente del tejido muscular y ocurren con frecuencia en los tractos genital femenino y gastrointestinal, retroperitoneo y extremidades; son tumores muy agresivos con tendencia a recurrencia local y a metástasis temprana por vía hematológica.¹

Los tumores malignos del riñón constituyen aproximadamente 2 a 3% de todas las neoplasias malignas.¹ Los no epiteliales representan aproximadamente 1 a 2% de todas las neoplasias malignas renales. Los leiomiomasarcomas son los tumores mesenquimatosos malignos renales más comunes (50 a 60% de todos los casos), sin embargo, en la literatura solo se refieren informes de casos y algunas series.²⁻¹⁰ Hasta 2005 se estimaban alrededor de 100 casos informados.¹

Los estudios de radiodiagnóstico de elección son la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear, sin embargo, no se han registrado los elementos

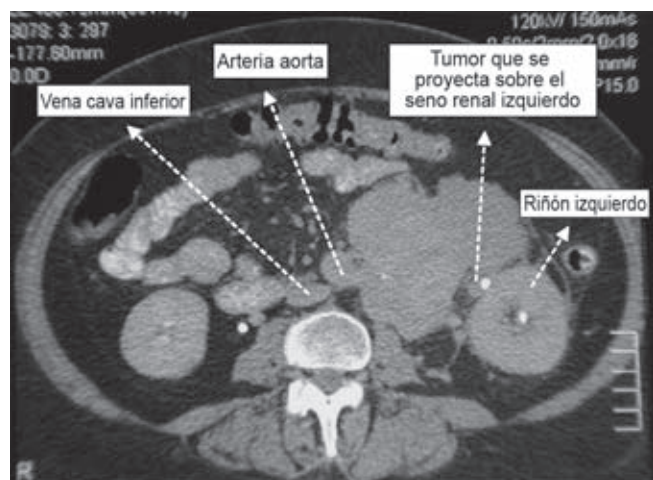


Figura 1. Tomografía axial computarizada donde se observa tumor retroperitoneal que invade el seno renal.

que permitan la clara diferenciación con otro tipo de neoplasias renales, por lo que el examen histopatológico y las pruebas de inmunohistoquímica precisan el diagnóstico.⁶

A pesar de un pronóstico adverso, la opción terapéutica primaria es la resección quirúrgica con márgenes amplios, que puede ser complementada con radioterapia o quimioterapia.¹ Describimos una mujer con leiomiোসarcoma renal tratada exitosamente con cirugía y radioterapia adyuvante.

Caso clínico

Mujer de 58 años de edad con historia familiar de cáncer de colon en un hermano a la edad de 50 años. Refirió dolor abdominal leve en flanco izquierdo irradiado a región lumbosacra izquierda, al que se agregó fiebre, náusea, vómito y ataque al estado general; negó síntomas urinarios y pérdida de peso. A la exploración física se palpó un tumor de 20 × 15 cm en flanco izquierdo, con extensión hacia el hipocondrio ipsilateral, móvil y de consistencia pétreo. Se procedió a realizar telerradiografía de tórax y exámenes de laboratorio: biometría hemática completa, química sanguínea, pruebas de funcionamiento hepático y coagulación, examen general de orina y cultivo urinario, los cuales resultaron normales. En la tomografía axial computarizada abdominopélvica se observó tumor retroperitoneal izquierdo de 17 × 15 cm, de bordes irregulares, heterogéneo, con una captación de 68 unidades Hounsfield, que desplazaba el riñón izquierdo en sentido caudal y lo infiltraba en el hilio renal (figura 1).

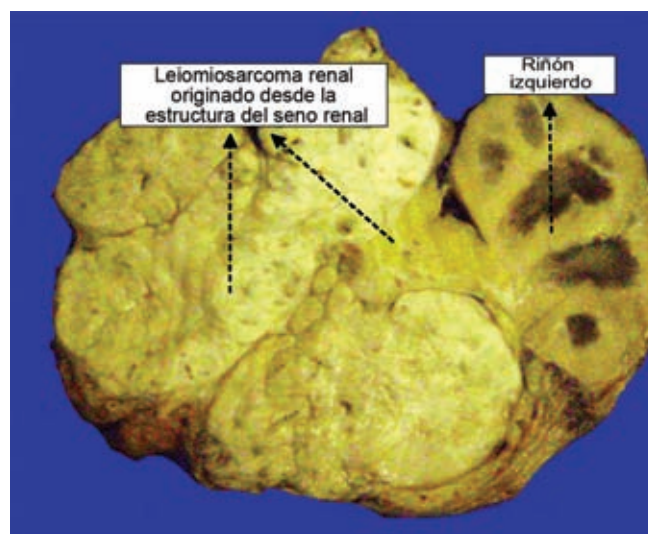


Figura 2. Pieza quirúrgica en corte transversal donde se observa tumor retroperitoneal y su origen desde la estructura del seno renal izquierdo.

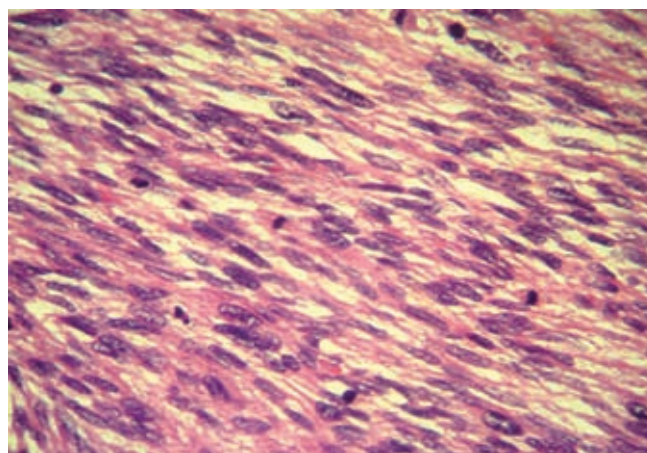


Figura 3. Se observa importante mitosis, fascículos de células fusiformes con citoplasma eosinofílico, marcado pleomorfismo y necrosis focal.

La paciente fue sometida a nefrectomía radical izquierda sin complicaciones (figura 2). El estudio histopatológico demostró un leiomiোসarcoma con alto grado de indiferenciación originado en el seno renal, con inmunohistoquímica focalmente positiva para desmina, calponina y H-caldesmina (figura 3). Dada la falta de evidencia de actividad metastásica no se consideró candidata a quimioterapia y fue sometida a radioterapia adyuvante: 45 Gy en 25 fracciones en fosa renal y área linfática regional.

A dos años de su tratamiento, la paciente permanecía asintomática y la radiografía de tórax y la tomografía abdominopélvica no mostraban evidencia de recaída local o a distancia (figura 4).



Figura 4. Tomografía axial computarizada abdominopélvica dos años después de la inicial, donde se aprecian estructuras retroperitoneales sin evidencia de recaída local o a distancia.

Discusión

Los leiomiomas son lesiones cuyos aspectos clínicos y patológicos aún no son entendidos con claridad.¹¹ Moazzam y colaboradores han propuesto que estos tumores se originan de los vasos intrarrenales, de fibras de músculo de la pelvis renal o de la cápsula renal.⁵ Miller y colaboradores, en su serie de 27 casos, registraron mayor incidencia de esta neoplasia en el sexo femenino, del lado derecho y entre los 22 a 74 años de edad, con una media de presentación de 58 años.¹⁰ También se ha informado la tríada clásica de hematuria, dolor en flanco y masa palpable, así como otras entidades clínicas, entre ellas dispepsia gastrointestinal, embolia pulmonar, ruptura espontánea del tumor y trombo vascular.^{1,5} De tal forma, la presentación clínica de estas neoplasias es indistinguible del cáncer renal convencional.

En la tomografía axial computarizada y en la resonancia magnética nuclear el leiomioma se aprecia como una masa bien demarcada, multinodular, de densidad e intensidad variable. En la resonancia magnética nuclear las regiones con baja intensidad en T2 indican un retraso en el reforzamiento en la tomografía axial computarizada y tienen más tejido fibroso que otros sitios con mayor cantidad de células fusiformes. Estas diferencias entre la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear pueden ayudar a los radiólogos a incluir al leiomioma en el diagnóstico diferencial.⁶ Mediante la angiografía renal se observan datos similares a otras neoplasias renales como hipervascularidad, vasos de neoformación tortuosos e irregulares.²

El diagnóstico de leiomioma generalmente es realizado por patología e inmunohistoquímica más que por clínica o radiodiagnóstico. Kadikoy y colaboradores afirman que el patrón de crecimiento de los leiomiomas es fascicular con formación de bandeletas que dan la apariencia macroscópica de ángulos.¹¹ King y colaboradores describieron un patrón mixoide histopatológico, indicativo de mayor agresividad de estos tumores cuando era mayor de 50%,¹² dato que no han sido reproducido por otros autores.^{1,10} Los leiomiomas se caracterizan, además, por gran actividad mitótica, necrosis focal y, en algunos casos, pleomorfismo, que puede ser focal o extenso.¹³

El panel de inmunohistoquímica tiene especial importancia en estas neoplasias, sobre todo para el diagnóstico diferencial con otras patologías benignas y malignas. Deyrup y colaboradores recomiendan determinar actina músculo específica, desmina, H-caldesmina, calponina, proteína S100, HMB45, antígeno epitelial de membrana, citoqueratina AE1/AE3 y actina de músculo liso.¹ Miettinen y colaboradores indican que los leiomiomas son fácilmente identificables con la presencia positiva de desmina y H-caldesmina.¹⁴ En este caso, además de la morfología sugerente de leiomioma, se realizó panel de inmunohistoquímica que refuerza el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial del leiomioma incluye, en primer lugar, el leiomioma retroperitoneal que envuelve primariamente al riñón y que puede diferenciarse con las reconstrucciones tridimensionales en estudios de tomografía axial computarizada o de resonancia magnética nuclear, para finalmente ser tratado en forma muy similar con quimioterapia o radioterapia.¹⁰

El carcinoma sarcomatoide renal, llamado también carcinosarcoma, es otro diagnóstico diferencial importante que representa 8% de los tumores renales; se deriva principalmente de los carcinomas de células renales y con menor frecuencia de los uroteliales de la pelvis renal.¹⁵ Con frecuencia tiene un componente epitelial maligno que excluye un diagnóstico de sarcoma, se caracteriza por un patrón de células fusiformes y por lo general es positivo para citoqueratina. Por su parte, con frecuencia los leiomiomas son negativos a citoqueratina, aunque existen casos que lo expresaron débilmente; el diagnóstico se basa principalmente en la positividad a calponina, desmina y H-caldesmina.^{14,16}

Los leiomiomas se distinguen de los leiomiomas renales por tres características: pleomorfismo celular, tasa de mitosis y necrosis celular.^{10,13} El angiomiolipoma renal es otro diagnóstico diferencial en la evaluación de tumores renales con músculo liso, estos tumores se originan de las células epiteliales perivasculares y están asociados con esclerosis tuberosa.¹⁷ Se caracterizan por células de músculo liso dispuestas en fascículos mezclados con células lipídicas y vasos con pared engrosada; además, el citoplasma es

menos denso y con más filamentos que el leiomioma o el leiomyosarcoma. En casos difíciles la inmunorreactividad positiva para HMB45 y actina de músculo liso con ausencia de proteína S100 y desmina resulta diagnóstica.^{18,19}

El tratamiento primario es quirúrgico si bien numerosos urólogos y oncólogos han optado por quimioterapia o radioterapia adyuvantes.^{20,21} Maki y colaboradores, en un estudio de 34 pacientes con leiomyosarcoma metastásico (29 uterinos y cinco no especificados) administraron 900 mg/m² de gemcitabina los días 1 y 8 y 100 mg/m² de docetaxel el día 8; hubo respuesta completa en tres pacientes y parcial en 15, para una tasa global de respuesta de 53%, aun así la supervivencia media fue de 17.9 meses y la media de progresión fue de 5.6 meses.²²

Existen pocas series de leiomyosarcomas renales en las que se analice el pronóstico. Kendal y colaboradores utilizaron datos de población de la *Surveillance Epidemiology and End Results* y encontraron en los registros de 112 pacientes con leiomyosarcoma una tasa de supervivencia media de 25 meses, con una supervivencia global de 25% a cinco años y una supervivencia causa-específica de 60% a cinco años. Uno de los factores que impactó en la supervivencia global fue la edad al diagnóstico.⁹

Deyrup y colaboradores, con el fin de determinar los factores pronósticos de riesgo agruparon a 10 pacientes con leiomyosarcoma renal en tres grados de acuerdo con una calificación obtenida: el grado I tenía una calificación de 2 a 3, el grado II de 4 o 5 y el grado III de 6, 7 y 8. La calificación se asignó de acuerdo con las siguientes características histológicas: grado de diferenciación 1 a 3, número de mitosis 1 a 3 y cantidad de necrosis 0 a 2. En su análisis observaron que la supervivencia se correlacionaba directamente con el grado de los pacientes.¹ Miller y colaboradores, de acuerdo con el alto grado que exhiben estas neoplasias, recomiendan un tratamiento adyuvante ya que la mayoría de los pacientes tiene alto potencial metastásico.¹⁰

Conclusiones

Los leiomyosarcomas renales con frecuencia exhiben una morfología de alto grado de malignidad. Hasta el momento, la nefrectomía radical constituye el tratamiento de elección seguida de un tratamiento adyuvante; en la paciente descrita resultó exitosa la radioterapia.

Referencias

1. Deyrup AT, Montgomery E, Ficher C. Leiomyosarcoma of the kidney: a clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol* 2004;28:178-182.

2. Sharma D, Pradhan S, Aryya NC, Shukla VK. Leiomyosarcoma of kidney: a case report with long term results after radiotherapy and chemotherapy. *Int Urol Nephrol* 2007;39:397-400.
3. Demir A, Yazici CM, Eren F, Türkeri L. Case report: good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney. *Int Urol Nephrol* 2007;39:7-10.
4. Rakowsky E, Barzilay J, Schujman E, Servadio C. Leiomyosarcoma of kidney. *Urology* 1987;29:68-70.
5. Moazzam M, Ather MH, Jussainy AS. Leiomyosarcoma presenting as a spontaneously ruptured renal tumor—case report. *BMC Urol* 2002;19:13.
6. Ochiai K, Onitsuka H, Honda H, Kawamoto K, Uozumi J, Kumazawa J, et al. Leiomyosarcoma of the kidney: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:656-658.
7. Guillou L, Coindre JM, Bonichon F, Nguyen BB, Terrier P, Collin F, et al. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997;15:350-362.
8. Fernández De Sevilla T, Muñoz R, Palou J, Banús JM, Alegre J, García A, et al. Renal leiomyosarcoma in a patient with tuberous sclerosis. *Urol Int* 1988;43:62-64.
9. Kendal WS. The comparative survival of renal leiomyosarcoma. *Can J Urol* 2007;14:3435-3442.
10. Miller JS, Zhou M, Brimo F, Guo C, Epstein J. Primary leiomyosarcoma of the kidney: a clinicopathologic study of 27 cases. *Am J Surg Pathol* 2010;34:238-242.
11. Kadikoy H, Haque WM, Topkara VK, Frome AI, Hayes TG. Bilateral leiomyosarcoma of the kidney with family history of kidney cancer. *Can J Urol* 2009;16:4847-4849.
12. King ME, Dickersin GR, Scully RE. Myxoid leiomyosarcoma of the uterus: a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1982;6:589-598.
13. Weiss SW. Smooth muscle tumors of soft tissue. *Adv Anat Pathol* 2002;9:351-359.
14. Miettinen MM, Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Lasota J. Calponin and H-caldesmon in soft tissue tumors: consistent H-caldesmon immunoreactivity in gastrointestinal stromal tumors indicates traits of smooth muscle differentiation. *Mod Pathol* 1999;12:756-762.
15. de Peralta-Venturina M, Moch H, Amin M, Tamboli P, Hailemariam S, Mihatsch M, et al. Sarcomatoid differentiation in renal cell carcinoma: a study of 101 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25:275-284.
16. Brown DC, Theaker JM, Banks PM, Gatter KC, Mason DY. Cytokeratin expression in smooth muscle and smooth muscle tumors. *Histopathology* 1987;11:477-486.
17. Chonko AM, Weiss SM, Stein JH, Ferris TF. Renal involvement in tuberous sclerosis. *Am J Med* 1974;56:124-132.
18. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:21-40.
19. Makhoulf HR, Ishak KG, Shekar R, Sesterhenn IA, Young DY, Fanburg-Smith JC. Melanoma markers in angiomyolipoma of the liver and kidney: a comparative study. *Arch Pathol Lab Med* 2002;126:49-55.
20. Lehnhardt M, Muehlberger T, Kuhnen C, Brett D, Steinau HU, Jafari HJ, et al. Feasibility of chemosensitivity testing in soft tissue sarcomas. *World J Surg Oncol* 2005;3:20.
21. Youssef E, Fontanesi J, Mott M, Kraut M, Lucas D, Mekhael H, et al. Long-term outcome of combined modality therapy in retroperitoneal and deep-trunk soft-tissue sarcoma: analysis of prognostic factors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002;54:514-519.
22. Maki RG. Gemcitabine and docetaxel in metastatic sarcoma: past, present and future. *Oncologist* 2007;12:999-1006.