

CASO CLÍNICO

Leiomiosarcoma adrenal primario. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Camarena H,¹ Cantellano M,¹ Reyes M,¹ Shuck C,¹ Leos C.A.,¹ Vázquez L.S.,¹
Morales J.G.,¹ Pacheco C.G.,¹ Calderón F.¹

RESUMEN

Existen pocos casos de leiomiosarcomas adrenales confirmados como primarios reportados en la literatura mundial. Reportamos el caso de un paciente femenino de 65 años, con hipertensión arterial de difícil control y dolor abdominal en flanco izquierdo, a quien se le diagnosticó un tumor adrenal confirmado por ultrasonido, tomografía y resonancia. Se le realizó adrenalectomía abierta izquierda, así como resección del tumor. El estudio histopatológico reportó leiomiosarcoma adrenal primario de alto grado de malignidad. El leiomiosarcoma adrenal primario es un tumor poco frecuente, por lo general asintomático y hallazgo radiológico incidental. Su diagnóstico definitivo es histopatológico. En general no existe un tratamiento internacionalmente aceptado por su baja incidencia; sin embargo, lo más recomendado es la resección total de la neoplasia y un seguimiento estricto de los pacientes.

Palabras clave: leiomiosarcoma adrenal primario, tumor de la glándula suprarrenal.

SUMMARY

Very few adrenal leiomyosarcomas had been described in literature, and confirmed as primary tumors. We report a case of a 65 year-old woman, with systemic hypertension, and abdominal pain in the left flank, with diagnosis of adrenal mass confirmed by abdominal ultrasound, tomography and magnetic resonance. She was treated with open adrenalectomy. The pathologic report revealed a highly grade primary adrenal leiomyosarcoma. This is very rare tumor, generally asymptomatic, and a radiological finding. Usually the final diagnosis is pathological. Since no treatment has been internationally accepted, we recommend total resection of the tumor and a strict follow up of the patients.

Key words: primary adrenal leiomyosarcoma, tumor of the adrenal gland.

¹ Divisiones de Urología y Patología del Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, México, D.F.

Correspondencia: División de Urología, Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, Secretaría de Salud, México D.F. Calzada de Tlalpan 4800, Col. Toriello Guerra, Delegación Tlalpan, C.P. 14000 Tel.: 5665-3511; fax: 5665-7681.

OBJETIVO

Presentar un caso de leiomiosarcoma suprarrenal de alto grado de malignidad y revisar la literatura respecto al tema.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de tejidos blandos son proliferaciones mesenquimatosas, extraesqueléticas, en tejidos no epiteliales, excluyendo a vísceras, meninges y sistema linforeticular. Se clasifican según el tejido que afectan (músculo, grasa, tejido fibroso, vasos sanguíneos o nervios).¹ Se presentan en 40% en extremidades inferiores, 20% en extremidades superiores, 10% en cabeza y cuello, y 30% en tórax y retroperitoneo. Su incidencia es difícil de determinar, ya que muchas lesiones benignas nunca se operan. Se estima que la relación entre lesiones benignas y malignas es de 100:1. En Estados Unidos se diagnostican aproximadamente 8000 sarcomas por año (0.8% de neoplasias invasivas) causando 2% de todas las muertes por cáncer.¹

El comportamiento tumoral dependerá del grado de diferenciación, número de mitosis, celularidad, pleomorfismo, extensión de necrosis tumoral, tamaño, profundidad y etapa tumoral.²⁻⁴ Los sarcomas de alto grado tienen un riesgo de enfermedad metastásica de 80% cuando el tumor mide más de 20 cm y de 30% cuando mide más de 5 cm, siendo los sitios más frecuentes hígado, pulmón y hueso. En general, la sobrevida reportada a 10 años es de 40%.^{1,3,4}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 65 años, originaria y residente de Oaxaca, con antecedente de hipertensión arterial de un año de evolución de difícil control. Inicia su padecimiento cuatro meses previos a su ingreso al presentar dolor abdominal tipo cólico, de intensidad progresiva hasta 10/10 en flanco izquierdo, sin irradiaciones con náusea y vómito asociado. A la exploración física se observa giordano izquierdo, sin masas ni visceromegalias palpables. A su ingreso el examen general de orina reporta leucocituria. El ultrasonido renal con masa hipoecoica de 3.71 cm, medial al polo superior izquierdo (**Figura 1**). La tomografía abdominal muestra lesión dependiente de la suprarrenal izquierda, homogénea e

hipercaptante de 3.6 x 5 cm (**Figura 2**). La resonancia magnética confirma masa hiperintensa en T2 (**Figura 3**). No involucra estructuras adyacentes. Se realizan perfiles hormonales y estudios especiales en sangre y orina descartando tumor funcional. Se realiza adrenalectomía por lumbotomía izquierda, con control vascular adrenal y disección de estructuras adyacentes. Sin complicaciones transoperatorias o postoperatorias. El estudio histopatológico reporta leiomiosarcoma adrenal primario de alto grado de malignidad (**Figuras 4-7**).

CASUÍSTICA

Las neoplasias primarias del mesénquima adrenal pueden ser benignas, entre las que se encuentran los hemangiomas cavernosos, hemangiomas capilares, lipomas, neurofibromas, tumores adenomatoides y leiomomas de venas adrenales, o malignas como los sarcomas.^{2,3}

Entre los sarcomas que se originan en la glándula suprarrenal se han descrito: angiosarcomas, leiomiosarcomas y tumores malignos de vaina nerviosa periférica.

Los leiomiosarcomas adrenales son poco frecuentes y existen pocos casos reportados en la literatura mundial, de los cuales tres se han asociado con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida.^{2,5-8} En la literatura revisada no se encontró ningún otro factor etiológico común entre los casos.

COMENTARIO

El rango de edad de los pacientes varía de 29 a 68 años, sin una predilección por el género. El tamaño tumoral reportado en los diversos casos va de 0.8 a 25 cm., tampoco existe predominio de lado afectado.⁵ En el actual caso, la edad de la paciente era de 65 años, el leiomiosarcoma dependía de la suprarrenal izquierda y media 5.5 cm en su diámetro mayor, con un peso de 75 g. Por lo general, la presentación clínica se caracteriza por masas firmes, de grandes dimensiones, asintomáticas. Cuando llegan a causar síntomas, éstos son secundarios a compresión, siendo el más frecuente el dolor (10 a 60%).⁹⁻¹¹ En los casos reportados, sólo uno presentó hemorragia espontánea.¹² Comúnmente son hallazgos radiológicos incidentales.

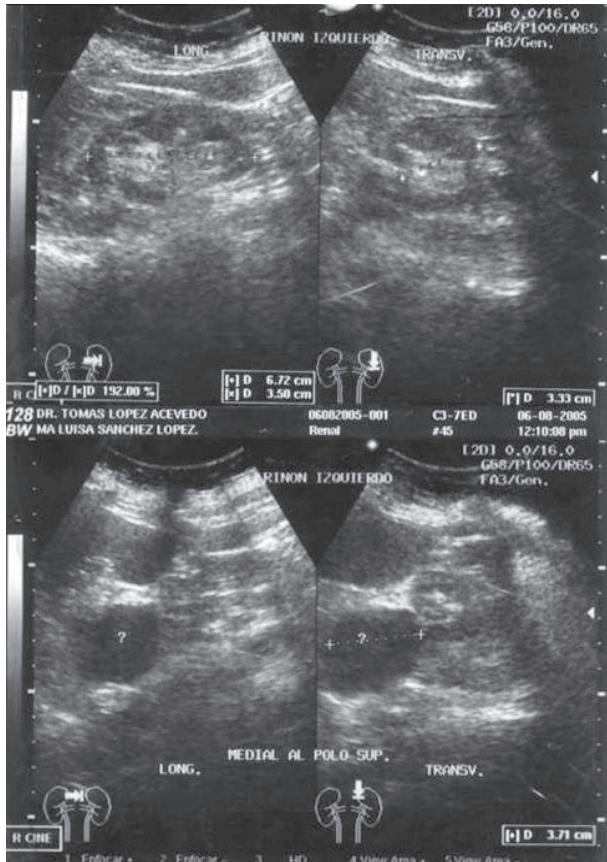


Figura 1. US renal masa hipoeólica de 3.71 cm, medial al polo superior del riñón izquierdo.

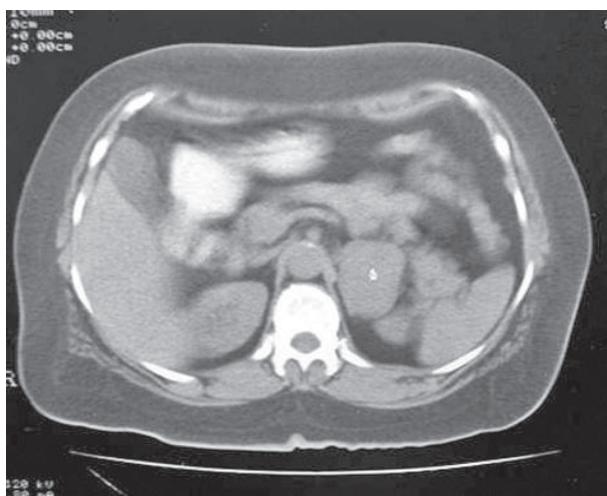


Figura 2. TAC simple y contrastado muestra de lesión dependiente de la suprarrenal izquierda, homogénea e hipercaptante de 3.6 x 5 cm.



Figura 3. La resonancia magnética confirma masa hiperintensa en T2. No involucra estructuras adyacentes.

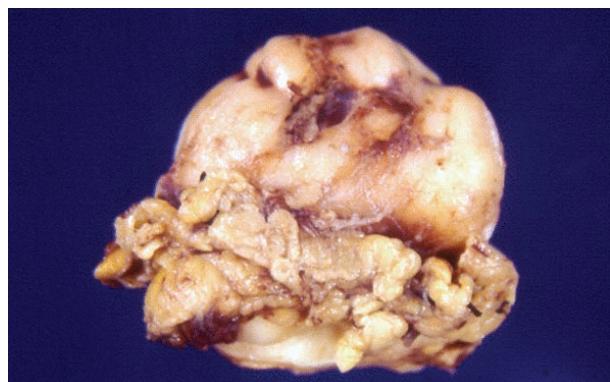


Figura 4. Superficie externa del tumor, multilobulado, bien delimitado, que comprime la glándula suprarrenal.

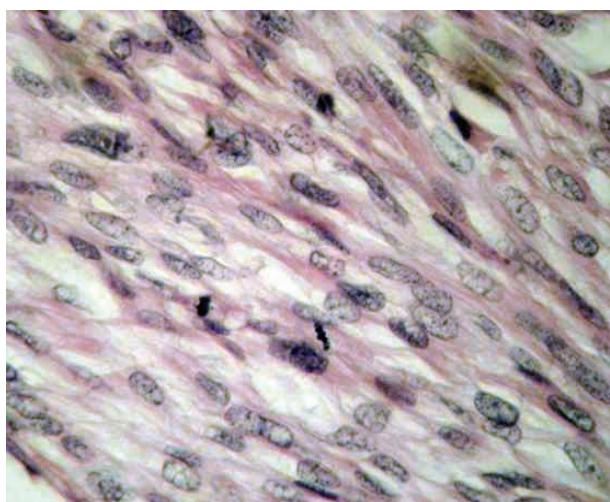


Figura 5. Haces de células fusiformes con varias mitosis (40x).

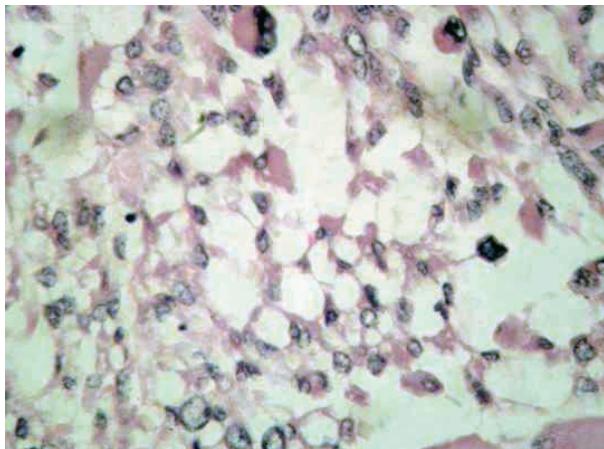


Figura 6. Células de leiomiosarcoma con atipia y pleomorfismo (40x).

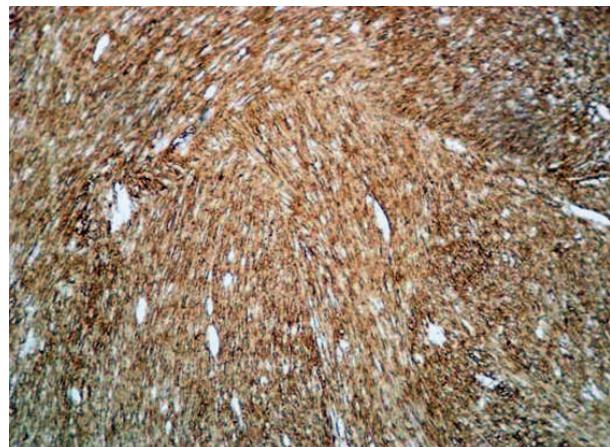


Figura 7. Células neoplásicas intensamente positivas para actina alfa de músculo liso.

DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial de estos tumores se lleva a cabo con otras neoplasias de células fusiformes como carcinoma metastásico, histiocitoma fibroso maligno, carcinoma renal sarcomatoide, melanoma maligno, tumores del estroma gastrointestinal, rabdomiosarcoma pleomórfico, fibrosarcoma y leiomiosarcoma retroperitoneal.¹⁰ El diagnóstico definitivo es patológico, la mayoría de los casos muestran una proliferación de haces entrecruzados de células fusiformes, con pleomorfismo nuclear de moderado a intenso (en forma de cigarrillo) e índice mitótico que varía de 5 a 15 mitosis por 10 campos de gran aumento.⁵ Se ha llegado a reportar necrosis y hemorragia.¹² En relación con inmunohistoquímica se han reportado anticuerpos a vimentina, actina, actina alfa de músculo liso y desmina.¹

En el caso de nuestra paciente se observaron haces de células fusiformes con múltiples mitosis, atipia y pleomorfismo, intensamente positivas para actina alfa de músculo liso, lo que nos sugiere un origen vascular de la neoplasia. El origen de los leiomiosarcomas primarios adrenales no se ha determinado. En la literatura mundial se ha propuesto que éstos se originan del músculo liso de las paredes de los vasos, en específico con las venas adrenales.^{10,13,14}

Algunos casos se han asociado con infección por virus de Epstein Barr en pacientes inmuno-

comprometidos. Para su estatificación se ha utilizado el TNM para sarcomas.¹⁵

La base del tratamiento es quirúrgica con la completa resección del tumor. Se ha reportado la utilización de quimioterapia (antraciclina, ifosfamida, y doxorrubicina).^{3,8,9,11} En dos casos se reportó la utilización de cirugía y radioterapia.^{5,11} En general, la evolución de los pacientes es mala con una mortalidad aproximada de 50%. Nuestra paciente ha evolucionado satisfactoriamente a 12 meses de seguimiento, sin datos de actividad tumoral clínico radiológica.

CONCLUSIONES

El leiomiosarcoma adrenal primario es un tumor poco frecuente, por lo general asintomático y hallazgo radiológico incidental. Su diagnóstico definitivo es histopatológico. Asimismo, no existe un tratamiento internacionalmente aceptado por su baja incidencia; sin embargo, lo más recomendado es la resección total de la neoplasia y un seguimiento estricto de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Angervall L, Kindblom LG. Principles for pathologic-anatomic diagnosis and classification of soft-tissue sarcomas. *Clin Orthop Relat Res.* 1993;289:9-18.

2. Zetler PJ, Filipoenko JD, Bilbey JH, Schmidt N. Primary adrenal leiomyosarcoma in a man with acquired immunodeficiency syndrome (AIDS). *Arch Pathol Lab Med*. 1996;120(9):797-8.
3. Lack EE, Graham CE, Azumi N, Bitterman P, et al. Primary leiomyosarcoma of adrenal gland. Case report with immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Surg Pathol*. 1991;15(9):899-905.
4. Oliveira AM, Nascimento AG. Grading in soft tissue tumors: principles and problems. *Skeletal Radiol*. 2001;30:543-59.
5. Chablé FC, González MA, García MA, Onofre E. Leiomyosarcoma primario de la glándula suprarrenal. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Patología*. 2005;43(2):89-92.
6. Boman F, Gultekin H, Dickman PS. Latent Epstein-Barr virus infection demonstrated in low-grade leiomyosarcomas of adults with acquired immunodeficiency syndrome, but not in adjacent Kaposi's lesion or smooth muscle tumors in immunocompetent patients. *Arch Pathol Lab Med*. 1997;121(8):834-8.
7. Balarezo FS, Joshi VV. Proliferative and neoplastic disorders in children with acquired immunodeficiency syndrome. *Adv Anat Pathol*. 2002;9(6): 360-70.
8. Lujan MG, Hoang MP. Pleomorphic leiomyosarcoma of the adrenal gland. *Arch Pathol Lab Med*. 2003;127(1):32-5.
9. Thamboo TP, Liew LC, Rahu GC. Adrenal leiomyosarcoma: a case report and literature review. *Pathology*. 2003;35(1):47-9.
10. Choi SH, Liu K. Leiomyosarcoma of the adrenal gland and its angiographic features: a case report. *J Surg Oncol*. 1981;16(2):145-8.
11. Fernández JM, Huéscar AM, Ablanedo P, Rabade CJ, Pérez García FJ, Rodríguez Martínez JJ, Escaf S. Primary leiomyosarcoma: A rare tumor of the adrenal gland. *Arch Esp Urol*. 1998;51(10):1029-31.
12. Nakaiishi M, Iseda T, Nishio S, et al. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from an adrenal leiomyosarcoma. *Nishinohon J Urol*. 1999;61:466-7.
13. Matsui Y, Fujikawa K, Oka H, Fukuzawa S, Takeuchi H. Adrenal leiomyosarcoma extending into right atrium. *Int J Urol*. 2002;9(1):54-6.
14. Kato T, Kato T, Sakamoto S, Kobayashi T, Ikeda R, Nakamura T, Akakura K, Hikage T, Inoue T. Primary adrenal leiomyosarcoma with inferior vena cava thrombosis. *Int J Clin Oncol*. 2004;9(3):189-92.
15. Cesari S, Avventi P, et al. A case of adrenal vein leiomyosarcoma: Role of percutaneous biopsy. *Radiol Med*. 1992;84(4):481-3.