

CASO CLÍNICO

Sarcoma sinovial monofásico renal primario

Valenzuela López R,¹ León Arellano F,² Brindis Zavaleta M,³ Alvarado Cabrera I⁴

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de paciente femenino de 27 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual. Presentó cuadro clínico de hematuria total en una ocasión, así como perdida de peso de 3 meses de evolución. Se realizan estudios para evaluar origen de la hematuria, con ultrasonido y tomografía axial computarizada, teniendo el hallazgo de neoplasia renal derecha heterogénea de 8.3 x 7.5 cm de diámetro, sin metástasis aparentes. Se le realiza nefrectomía radical, con reporte presuntivo de patología de Tumor de Wilms del adulto, por lo que se realiza estudio de inmunohistoquímica, siendo intensamente positivo para BCL-2 y negativa para PS-100. Además de presencia de células en forma de huso, con nucléolo grande y citoplasma pequeño. Se llega al diagnóstico definitivo de un sarcoma sinovial monofásico renal (SSMR).

SUMMARY

Female patient clinical case presented, 27 years old, with out important antecedents of actual suffer, clinical features was presented with total hematuria in one occasion, as well as weight loss of three months evolution, reason why is protocolized as hematuria, with right heterogenic renal neoplasm ultrasonic findings and computerized axial tomography, being 8.3 x 7.5 cm diameter, with out apparent metastasis, radical nephrectomy was performed, adult Wilm's tumor pathologic report conceived, inmuno histochemical study then realized been positive intense for BCL-2 and negative for PS-100, with spindle cells, with grand nucleoli, and small cytoplasm, we finally identify diagnostic of renal monophasic sinovial sarcoma, after 5 months of the surgery our patient presented tumor recurrence of 15 x 10

¹ Médico Adscrito de Urología. Hospital General Dr. Gonzalo Castañeda. ISSSTE. ² Médico Adscrito de Urología. Hospital General Regional No. 25 IMSS. ³ Médico Adscrito de Patología. Hospital Regional Licenciado Adolfo López Mateos. ISSSTE. ⁴ Jefe de Servicio de Patología. Hospital de Oncología de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

Correspondencia: Avenida Manuel González Núm. 200, Col. Guerrero. México, D.F. Tel.: 5782-4298. Correo electrónico: ravalo75@hotmail.com.

Abreviaturas

- TAC: Tomografía axial computarizada
- UH: unidades Hounsfield
- hb: hemoglobina
- hto: hematocrito
- G: glucosa
- CS: creatinina sérica
- U: urea
- BT: bilirrubina total
- TGO: transaminasa galacto-oxalacética
- TGP: transaminasa galacto-pirúvica
- EGO: examen general de orina

Presenta recurrencia tumoral de 15 x 10 x 10 cm en lecho quirúrgico a los 5 meses de la nefrectomía, por lo que se decide administrar epirubicina e ifosfamida, teniendo mal pronóstico en corto plazo. El SSMR es una neoplasia poco frecuente, donde está aún en controversia el manejo con quimioterapia, siendo el sarcoma sinovial altamente agresivo con sobrevida en promedio de 12 meses.

Palabras clave: sarcoma sinovial renal, tumor, inmunohistoquímica, hematuria.

x 10 cm in retroperitoneum, we started epirubicine and ifosfamide, without response. This is a low frequency neoplasm, were stills controversial the use of chemotherapy, been a highly aggressive sinovial sarcoma with 12 months average survival.

Key words: *synovial sarcoma of the kidney, tumor, immuno histochemical, hematuria.*

INTRODUCCIÓN

El carcinoma renal abarca 3% de todas las neoplasias malignas del adulto, de éstas 90% corresponden al carcinoma de células claras, con una incidencia de 8.7 casos por cada 100,000 habitantes por año.¹ Dentro de la clasificación del cáncer renal se encuentran varios tipos tumorales como son los mesenquimatosos y dentro de este grupo se encuentran los sarcomas, los cuales ocupan 1 a 1.5% de los todos los cánceres renales.² Los sarcomas tienen varias formas histológicas, siendo las más frecuentes: el leiomirosarcoma (50%), liposarcoma, fibrosarcoma, rhabdomicosarcoma, hemangiopericitoma y el sarcoma sinovial.³

El sarcoma sinovial es la cuarta neoplasia más frecuente de tejidos blandos, la cual ocurre primariamente en extremidades inferiores en adultos jóvenes, aunque se ha reportado en lugares poco comunes donde no hay tejido sinovial, como es: cuello, cabeza, ventrículos cerebrales, corazón, mediastino, pared abdominal, vulva y próstata.

El sarcoma sinovial es una neoplasia extraordinariamente rara en riñón, de acuerdo a nuestra revisión en la bibliografía entre los años 1980 al 2005 sólo hemos encontrado 24 casos reportados en la literatura,^{4,5} incluyendo el nuestro. El diagnóstico se corroborará con estudios de inmunohistoquímica, aunque el diagnóstico definitivo es con estudio de citogenética. Respecto al manejo será con nefrectomía radical, el uso de quimioterapia continúa aún en controversia, en cuanto a en qué momento administrarlo y sobre el mejor esquema.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 27 años de edad sin antecedentes de interés. Antecedente de carga genética para diabetes mellitus. Sin antecedentes personales no patológicos de importancia, negando tabaquismo, alcoholismo y toxicomanías. Antecedentes gineco-obstétricos; con menarca a los 11 años, ritmo 28 x 4, nubil, detección oportuna de cáncer negativo a malignidad. Antecedentes patológicos sin importancia, sólo con colitis nerviosa tratada con dieta únicamente. Su padecimiento comenzó con pérdida de peso de 2 meses no cuantificada, un mes después presentó hematuria macroscópica total en una ocasión, con presencia de coágulos amorfos, la cual cedió espontáneamente. A las dos semanas después del cuadro de hematuria acude al servicio de Urología del Hospital Regional General #25 IMSS. Se reinterroga a la paciente negando fiebre, dolor, vómito, datos de irritación urinaria baja, u otros. A la exploración física: consciente, orientada, mucosa oral hidratada, adecuada coloración de tegumentos, abdomen blando, depresible, con Guyon derecho positivo, Giordano bilateral negativo. Acudió con estudios realizados, siendo: biometría hemática con: hb 14.5, hto: 42.3%, resto sin importancia. G: 75, CS: 1.0, U: 19, BT: 0.35, TGO: 8, TGP: 10, FA: 102. EGO, con incremento de cuenta de eritrocitos en orina. USG renal con presencia de tumoración en polo superior de riñón derecho de 8.5 x 7.5 cm, con pérdida de la relación corteza médula. Urografía excretora con datos de: riñón derecho sin captar medio de contraste en ningún momento de la serie urográfica, aun después de 1 hora de haber pasado el medio de contraste (figura 1).



Figura 1. Urografía excretora después de 1 hora de administrado el medio, donde no se aprecia captación del medio de contraste en riñón derecho.

La TAC simple y contrastada: se aprecia en la fase simple tumoración renal derecha en polo superior de 8.32 x 7.52 cm (figura 2), con densidades de 38.1 y 41.2 UH, en la fase contrastada se aprecia misma tumoración con aumento de la densidad siendo de 69.4 y 42.4 UH. Con estos estudios realizados se concluye una tumoración renal de polo superior estadio T2N0M0, por lo que se realiza ureteroscopia derecha sin evidencia de lesión en uréter, realizándose nefrectomía radical con adrenalectomía derecha. El reporte de patología fue el siguiente: riñón derecho de 15 x 10 x 7.5 cm, de 300 g, con superficie café rosada, lisa. Parénquima café claro, con tinte rosado, relación corteza médula perdida. Tumoración que ocupa toda la pelvis renal, infiltrando a la médula renal que mide 7.5 x 7.0 cm, conformado por tejido café blanquecino, sólido, blando, con zonas muy friables de aspecto seudomixoide y gelatinoso. El tumor parece invadir

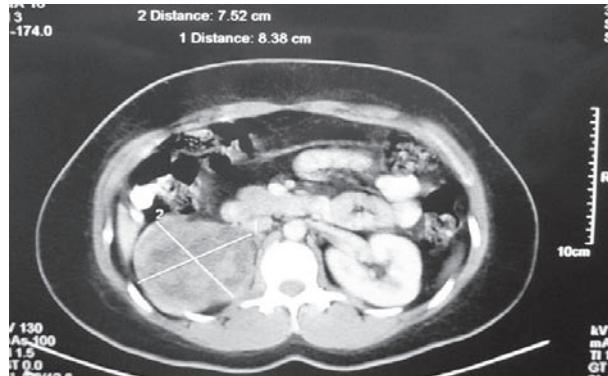


Figura 2. Tomografía axial computarizada donde se aprecia neoplasia renal derecha con densidades heterogéneas.

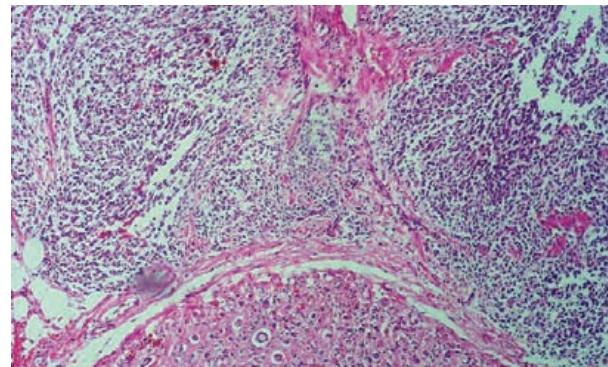


Figura 3. Se aprecia neoplasia en la parte superior, así como riñón residual en la parte inferior (10x).

el hilio renal, sin lograrse identificar los vasos sanguíneos del hilio. No hay infiltración a uréter. Descripción microscópica: tumor mesenquimatoso, indiferenciado, intrarrenal, de alto grado que sugiere estirpe neurógena con permeación vascular y linfática (figura 3). Con el diagnóstico probable tumor de Wilms, se envía a revisión las laminillas al Hospital Centro Médico Nacional Siglo XXI, donde es revisado por el servicio de Patología del Hospital de Oncología, realizándose estudios de inmunohistoquímica con BCL-2, siendo intensamente positivo y negativo a PS-100, desmina, queratina, CD99 y WT1 (figura 4), llegando al diagnóstico definitivo de SARCOMA SINOVIAL MONOFÁSICO RENAL. Se descartan las posibilidades diagnósticas de leiomiosarcoma, angiomiolipoma con predominio fusocelular o tumor de Wilms del adulto.

Se realizó TAC de control a los 2 meses de la nefrectomía sin evidencia de recidiva tumoral (fi-

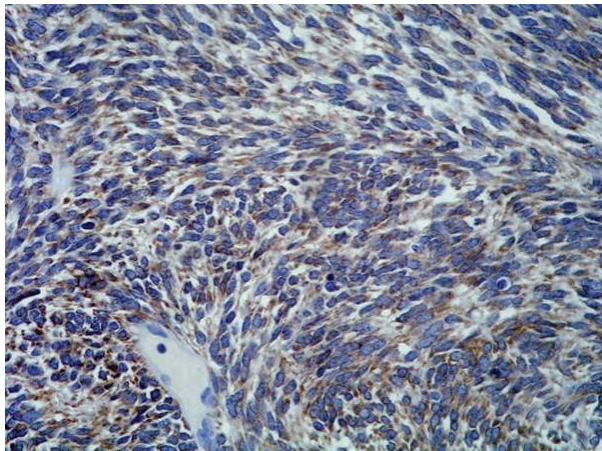


Figura 4. Se aprecian células en huso, con núcleo prominente, citoplasma pequeño, intensidad positiva a BCL-2 en citoplasma (10x).



Figura 5. TAC realizada 2 meses después de la nefrectomía sin evidencia de actividad tumoral.

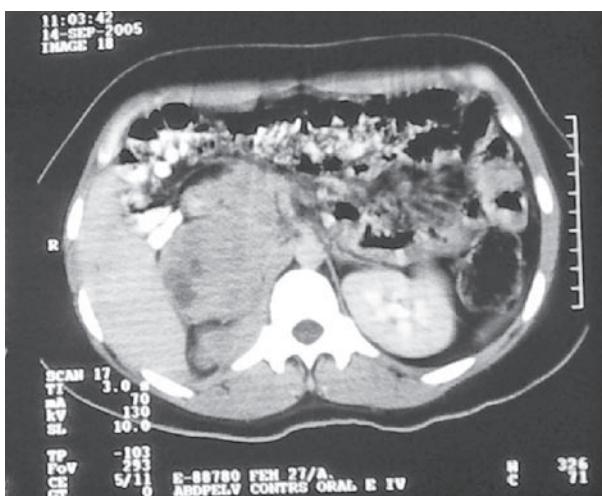


Figura 6. TAC realizada 5 meses después de la nefrectomía, se aprecia nuevamente actividad tumoral midiendo 15 x 10 x 10 cm localizada en retroperitoneo.

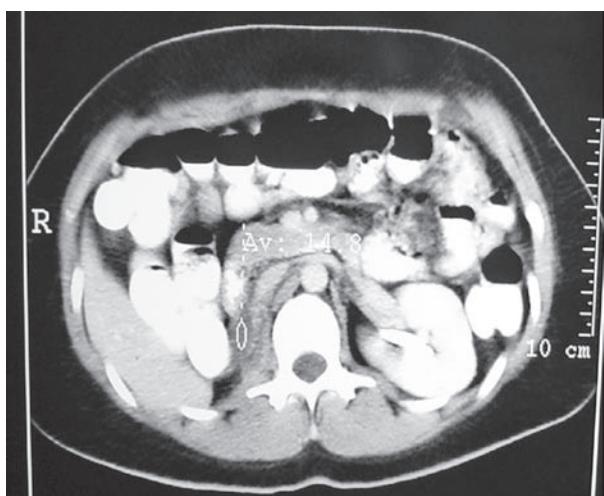


Figura 7. TAC 9 meses después de la nefrectomía, se aprecia involución de la masa tumoral, siendo de 3 x 3 x 4 cm con esquema de quimioterapia en tan sólo 4 meses.

gura 5), y continuó únicamente en vigilancia, sin embargo, 5 meses después de la nefrectomía la paciente se queja de aumento de volumen abdominal de predominio en flanco derecho, con dolor tipo cólico, sin irradiaciones. Clínicamente palpándose una tumoración fija a planos profundos, 15 x 10 x 10 cm realizándose TAC de control, con evidencia radiológica de recidiva tumoral en retroperitoneo (figura 6). La lesión se consideró irresecable, por lo que, se inició quimioterapia, administrándose ifosfamida, epirubicina, dexametasona. Continuó con el esquema de quimioterapia, presentando involución de la

masa tumoral casi en su totalidad, persistiendo masa de 3 x 3 x 4 cm (figura 7), para el 9 mes posterior a la nefrectomía. En total se dieron 6 ciclos de quimioterapia mensual. A los 18 meses presentó recaída tumoral con presencia de masa de gran tamaño en retroperitoneo corroborada por TAC, presentando distensión abdominal, se manejó con medidas generales. Ingresa a clínica del dolor a los 19 meses, tratándose con medios paliativos. La paciente fallece a los veintitrés meses de haber presentado la tumoración primaria en riñón, por falla orgánica múltiple secundario a metástasis.

DISCUSIÓN

El sarcoma sinovial renal es una neoplasia rara. Es difícil hacer el diagnóstico de sarcoma primario de riñón, con estudios de primera instancia como es la tomografía axial computarizada y ultrasonido, ya que puede confundirse con el sarcoma de tejidos blandos de retroperitoneo con invasión secundaria renal, debido a que la sintomatología es semejante.⁴

La sintomatología comienza, por lo general, al presentar los pacientes hematuria total y/o dolor en el flanco del lado donde se encuentra la lesión.⁵ Se observa una edad de presentación de 48 años en promedio,^{6,7} sin embargo, encontramos en la literatura un paciente de 24 años de edad, siendo éste el más joven.⁶ Es más frecuente en varones y no hay antecedentes previos de importancia que desencadene esta patología. Se debe estudiar a los pacientes, realizándose ultrasonido renal, TAC y estudios de laboratorio. Por lo regular, se encuentran en TAC o USG renal una masa heterogénea. El tratamiento de primera instancia es la nefrectomía radical.^{4,5}

Los hallazgos patológicos más representativos en la pieza macroscópica, son una lesión tumoral contenida en una seudocápsula, que no frecuentemente invaden el sistema pielocalicial o hilio renal. Son lesiones tumorales blandas, de aspecto gomoso, amarillentos, de aproximadamente 7 cm de diámetro en promedio.^{5,6} En el aspecto microscópico se aprecian células forma de huso (fusocelulares), con un núcleo atípico ovalado, con necrosis.⁷ El diagnóstico puede ser difícil para el patólogo y debe hacerse diagnóstico diferencial entre sarcoma sinovial, nefroma mesoblástico congénito, tumor de Wilms en adulto o sarcoma de células claras; esto en apariencia histológica con hematoxilina y eosina, en ausencia de marcadores inmunohistoquímicos.⁶

Respecto a los marcadores inmunohistoquímicos es uniformemente positivo a BCL-2, focalmente positivo al antígeno epitelial de membrana y citoqueratina. Será negativo a CD-34, PS-100.5 Actualmente, se puede hacer el diagnóstico con estudio citogenético, al observarse fusión de la transcriptasa SYT-SSX. Una translocación recíproca t(X; 18) (p11.2; q11.2), se ha observado siendo específico para el sarcoma sinovial. Cinco variantes del gen SSX se han identificado, pero sólo el SSX1 y el SSX2

se han observado en fusión con el gen SYT translocado en t(X; 18) en el sarcoma sinovial.⁵

El manejo es controversial, siendo de primera instancia la nefrectomía radical. Se ha llegado a utilizar quimioterapia adyuvante como actinomicina y vincristina,⁷ sin embargo, no se ha establecido el manejo ideal.

La sobrevida varía, siendo desde 3 meses hasta 18 meses, en algunos casos realizando sólo nefrectomía radical, y en otros casos, administrando quimioterapia adyuvante, pero sin observar mejoría en el tiempo en cuanto a la sobrevida se refiere, la radioterapia se ha utilizado poco sin encontrar mejoría alguna.^{4,5,7} Los sitios de metástasis, por lo general son a nivel pulmonar.⁵

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de sarcoma sinovial será con inmunohistoquímica principalmente BCL-2, es una neoplasia extraordinariamente poco frecuente, por lo que aún no se conoce un manejo específico. La poca experiencia en este tumor, no ha permitido establecer el manejo apropiado, sin embargo, el abordaje quirúrgico radical continúa siendo el manejo de elección. La vigilancia será siempre con estudios de laboratorio y gabinete, sin embargo, aún existe controversia acerca de la administración de quimioterapia, debido a que en algunos hospitales se indica como tratamiento adyuvante y otros hospitales hasta que hay presencia de metástasis.

Sin duda es una patología con mal pronóstico para la vida con una sobrevida media de 12 meses en promedio, pero la controversia existe sobre en qué momento administrar la quimioterapia y cuál es el mejor esquema para aumentar la sobrevida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Walsh P, Retik A. Campbell's Urology. Editorial Saunders, 2002.
2. Ro JY, Ayala AG, Sella A, Samuels ML, Swanson DA. Sarcomatoid renal cell carcinoma: clinicopathologic. A study of 42 cases. *Cancer*. 1987;59:516-26.
3. Srinivas V, Sogani P, Hajdu S, Whitmore W. Sarcomas of the kidney. *J Urol*. 1984;132:13-6.
4. Chen S, Bhuiya T, Liatsikos E, Alexianu M, Weiss G, Kahn L. Primary synovial sarcoma of the kidney: A

- case report with literature review. *Int J Surg Pathol.* 2001;9(4):335-39.
5. Kim DH, Sohn JH, Lee MC, Lee G, Yoon GS, Hashimoto H, Sonobe H, Ro JY. Primary synovial sarcoma of the kidney. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(8):1097-1104.
 6. Bella AJ, Winquist EW, Perlman EJ. Primary synovial sarcoma of the kidney diagnosed by molecular detection of SYT-SSX fusion transcripts. *J Urol.* 2002; 168(3):1092-1093.
 7. Koyama S, Morimitsu Y, Morokuma F, Hashimoto H. Primary synovial sarcoma of the kidney: report of a case confirmed by molecular detection of the SYT-SSX2 fusion transcripts. *Pathol Int.* 2001;51(5):385-91.