

INTRODUCCION

Los tumores malignos del riñón originados en el músculo liso son raros. Como todos los sarcomas se caracterizan por su alta malignidad y su pronóstico sombrío.

El presente es el segundo caso de leiomioma sarcoma renal de la literatura nacional consultada.

OBSERVACION CLINICA:

M.C.S. de V. 61 años. Sexo femenino. Reg.: 121.335 (H.M.C. de las FF.AA.). Ingresó el 12/Nov./74 por dolor abdominal y fiebre. Comienza 10 días antes con dolor de hipocondrio izquierdo, de tipo cólico, de mediana intensidad, irradiado a fosa lumbar. Fiebre de 39° que retrocede luego del ingreso. Sin síntomas digestivos ni urinarios.

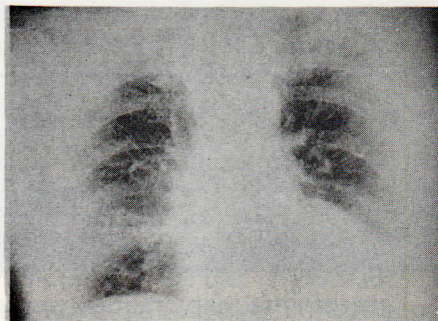
Antecedentes de dolores de hipocondrio izquierdo desde hace 2 meses, ocasionales, leves, que ceden espontáneamente.

Al examen: Apirética, buen estado general. Piel y mucosas de coloración normal. Abdomen asimétrico por gran tumoración visible y palpable que ocupa el sector superior del hemiabdomen izquierdo, levanta el reborde costal y llega hasta el nivel del ombligo y la línea media. Es lisa, firme, con contacto lumbar externo, sensible a la palpación y mate a la percusión. Traube desaparecido. Fosa lumbar izquierda dolorosa. Hemograma: 3.400.000 G.R. normocrómicos. 8.800 G.B. VES 96mm 1ra hora. Reacciones biológicas de hidatidosis: negativas. Orina normal. Rx de abdomen: opacidad redondeada proyectada

SARCOMA DE RINON*

*Federico Schneeberger, Antonio Farcic
y Héctor Cardeza***

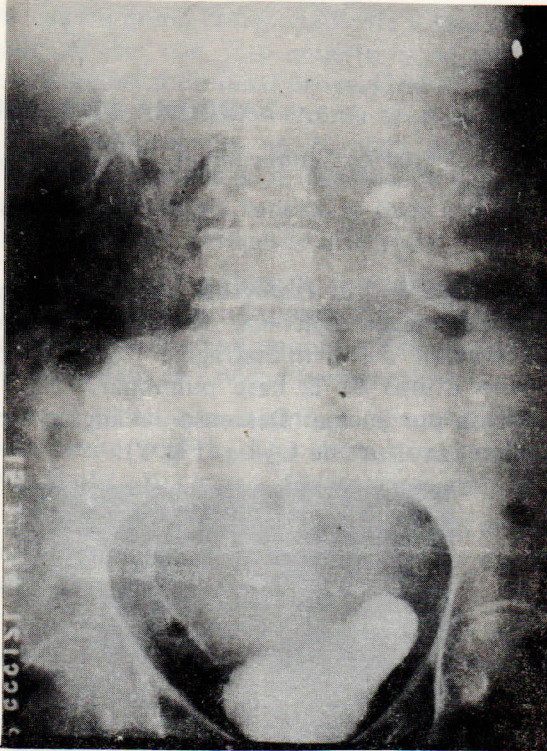
en hipocondrio izquierdo que se confunde con la imagen esplénica. Rx de tórax: ligera elevación del hemidiafragma izquierdo con velo difuso de la base pulmonar. (Fig. 1). Colon por enema: Descenso del ángulo esplénico a la altura de L3-L4 (Fig. 2).



* Trabajo del Dpto. de Cirugía del Hospital Central de las FF.AA. (Jefe Dr. Rodolfo Saccone), presentado en el II Congreso Uruguayo de Urología y Nefrología (diciembre 1975).

** Asistente de Clínica Quirúrgica; Profesor Adjunto; Jefe del Servicio de Cirugía del Hospital Militar.

Urografía de excreción: Descenso del riñón izquierdo con desplazamiento calicial superior. No se delimita correctamente la silueta renal (Fig. 3).



Laparotomía exploradora por tumoración abdominal. Transversa de hipocondrio izquierdo. Colon descendido y desplazado hacia adelante. Bazo llevado en el mismo sentido. Voluminosa tumoración retroperitoneal, renitente, en la que no se reconoce morfología renal. Adhiere al bazo, contacta con el diafragma, llega a nivel de la cresta ilíaca y desborda la línea media. No existen adenopatías regionales.

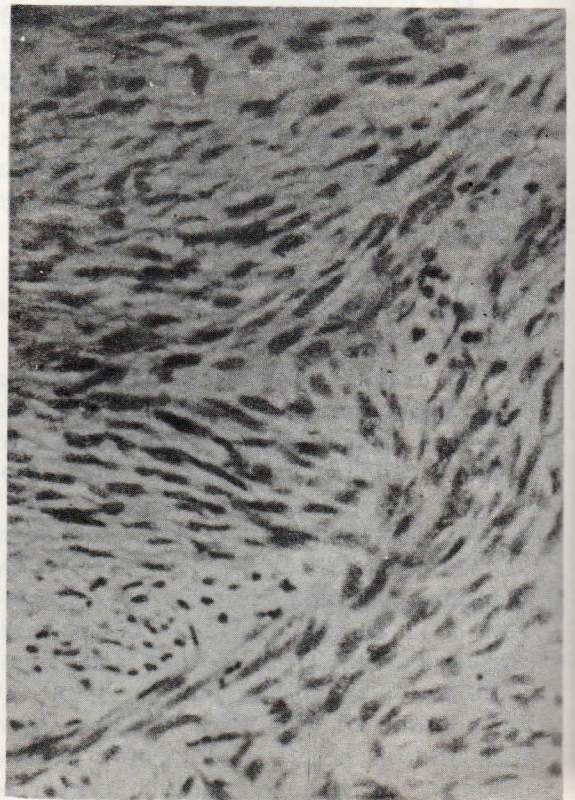
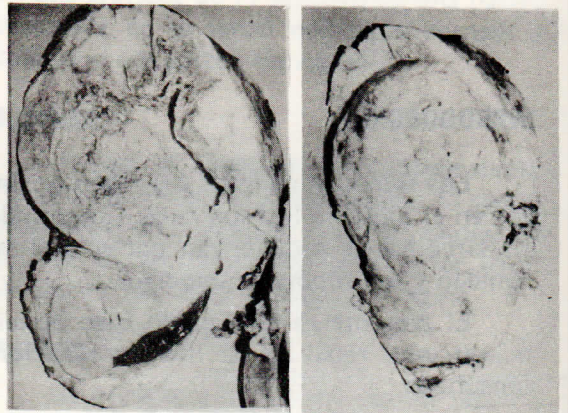
Se efectúa decolamiento colónico izquierdo, ligadura del pedículo renal y uréter. Exéresis completa de la tumoración y esplenectomía. Drenaje de celda esplénica y del retroperitoneo. Cierre parietal.

ANATOMIA PATOLOGICA:

Tumoración (Figs. 4 y 5) de 15 x 15 x 12cms., redondeada, encapsulada, que sustituye al polo renal superior e infiltra el bazo. Peso de la pieza operatoria: 2,950 grs. El

parénquima tumoral presenta, al corte, una cavidad central de paredes anfractuadas, blandas, con aspecto de "carne de pescado" y contenido necrótico.

Microscópicamente (Fig. 6) presenta estructura fasciculada con células fusiformes, núcleos hiper cromáticos, polimorfos, atípicos, con gruesos grumos de cromatina y un citoplasma intensamente eosinófilo, granuloso.



Crecimiento circunscrito pero no encapsulado y con zonas de infiltración en parénquima esplénico.

Diagnóstico: Leiomioma renal con infiltración del bazo.

EVOLUCION:

Alta a los 30 días (supuración parietal). Reingresa a los 4 meses con una gran masa tumoral en logia esplénica que infiltra el tejido subcutáneo. Presenta nódulos subcutáneos en antebrazo derecho y en región lumbar izquierda cuya histopatología confirma la recidiva del leiomioma original.

La Rx de tórax evidencia ensanchamiento mediastinal superior. Se inicia tratamiento radiante. La paciente fallece 20 días después, a los 5 meses de la consulta inicial.

COMENTARIOS:

INCIDENCIA:

Los sarcomas de riñón constituyen entre el 1 y el 5% de todos los tumores malignos primitivos renales. 12, Hughes 15,17,20, 26,29,30,31.

Debido a su difícil individualización histológica fueron confundidos, especialmente, con carcinomas indiferenciados 3,7.

Mintz 23 en 1937, en una revisión crítica de la literatura mundial, encuentra sólo 93 auténticos sarcomas de riñón.

En el Dpto. de Archivo y Estadística del Hospital de Clínicas no se registra ningún sarcoma con confirmación anatomopatológica.

Dentro de los sarcomas, el leiomioma es una variedad rara 14,33.

La primera referencia a un leiomioma fue de Pick 27 en 1893; y Berry 4 en 1919 hizo el primer diagnóstico histopatológico.

Las revisiones mundiales efectuadas por Arvis 1 en 1971 con 55 casos y Loomis 19 en 1972 con sólo 41, aunque ligeramente discordantes, confirman la rareza de los leiomiomas renales.

miosarcomas renales.

En nuestro medio existe un solo leiomioma renal publicado por el Dr. R. Praderi 28.

ANATOMIA PATOLOGICA:

Los sarcomas se originan en el parénquima, en la pelvis o más frecuentemente en la cápsula renal 11,12,18,22.

Cassinelli 8 considera viscerales a los originados en la cápsula fibrosa del riñón, aún cuando en su crecimiento se exterioricen al retroperitoneo.

Habitualmente son de gran tamaño en el momento de la intervención 18; Farrow 12 cita un caso que pesó 9,500 kgrs. Aunque frecuentemente son encapsulados, invaden en casi 1/3 de los casos los tejidos perirrenales y el parénquima renal 20,31. Al corte, se presenta como una masa amarillo-grisácea, moderadamente firme, con áreas de hemorragia, reblandecimiento y marcada tendencia a la degeneración quística 13,20.

La histopatología muestra células elongadas que recuerdan las fibras musculares lisas, con diferente grado de anaplasia, dispuestas en remolinos y bandas entrelazadas. Las fibras reticulares se disponen en forma paralela al eje longitudinal de las células, pero a diferencia del fibrosarcoma no las envuelven. El estudio de la ultraestructura permite, en casos de duda, la diferenciación con los fibrosarcomas 6.

CLINICA:

Los sarcomas de riñón predominan entre la 4ta. y 5ta. década de la vida 1,13,14, 19,23 y en el sexo femenino en la proporción de 2 a 1 2.

Excepcionalmente pueden ser bilaterales 1,19.

Carecen de síntomas específicos que permitan su distinción con los cánceres epiteliales 7,10,11,33.

La tríada de masa palpable, dolor y hematuria es frecuente 6,20,26, aunque de aparición tardía, como en todos los tumores

malignos renales. El síntoma inicial más frecuente es la masa palpable 11,20 y el dolor está presente en la mayoría de los casos 19

La hematuria es inconstante 1 y a menudo tardía 20,26 debido al frecuente origen capsular del tumor.

Puede haber fiebre, por necrosis tumoral y, en ocasiones, adelgazamiento importante 2.

La urografía de excreción puede demostrar desplazamientos del riñón y/o uréter, alteraciones pielocaliciales, defectos de relleno o anulación funcional del riñón comprometido 7,11.

Ocasionalmente se evidencian calcificaciones, las que también pueden observarse en los benignos leiomiomas 19,34.

La angiografía renal, omitida en nuestro caso, puede aportar preciosos argumentos diagnósticos. Orientan a la naturaleza sarcomatosa del tumor la ausencia de shunts arteriovenosos y de lagos sanguíneos y una relativa hipovascularización en el tiempo parenquimatoso. Sin embargo, estos signos no son patognomónicos y pueden verse en el 10% de los tumores malignos epiteliales 1,25, 34

DIAGNOSTICO:

Habitualmente no se efectúa el diagnóstico antes del estudio histopatológico.

El sarcoma puede sospecharse frente a un tumor grande, de rápido crecimiento, con riñón anulado funcionalmente y/o una relativa hipovascularización parenquimatoso 1.

Lo frecuente es que el paciente llegue al acto quirúrgico con el diagnóstico de tumor renal o, debido a su gran volumen, de tumor retroperitoneal o abdominal, como ocurrió en el presente caso clínico.

TRATAMIENTO:

La curación sólo puede lograrse mediante la nefrectomía precoz y radical, incluyendo tejidos perirrenales infiltrados y vísceras comprometidas 1,31. Difícilmente se logra esta situación debido a la rápida extensión de estos tumores.

El abordaje de elección en las resecciones neoplásicas renales es por vía anterior (Clark)⁹. En los tumores de gran volumen y para facilitar la resección radical se aconseja la vía tóracoabdominal 16,31.

La radioterapia y la quimioterapia tienen escaso valor terapéutico y parecen no modificar el rápido desenlace fatal de estos enfermos, una vez superadas las posibilidades de la cirugía 16,33.

PRONOSTICO:

Existe acuerdo unánime en señalar el mal pronóstico de los sarcomas renales 1,5, 17,19,24,33.

La sobrevida global a los 5 años de la operación es del 10%, francamente inferior a la mencionada para los carcinomas renales. 21,26

En las revisiones de Lazarus¹⁸ sobre 16 casos y de Frehling¹³ sobre 25 no hubo ningún sobreviviente a los 2 años y medio.

Aunque se mencionan algunas sobrevidas prolongadas a los 5,6 y aún a los 10 años¹², en la gran mayoría de los casos se produce la muerte rápida aún luego de nefrectomías ampliadas asociadas a radio y quimioterapia 10,24.

La recurrencia local abdominal es común, lo mismo que las metástasis pulmonares, hepáticas y del sector linfático. 5,13,16, 18,31,34.

La existencia de metástasis cutáneas es excepcional en los sarcomas³² y no aparece mencionada en los leiomiomas revisados.

RESUMEN:

Con motivo de un caso de leiomiomasarcoma renal, el segundo publicado en la literatura nacional, se realiza una revisión del tema, destacándose su rareza, su frecuente origen capsular, su clínica similar con los tumores epiteliales y las dificultades del diagnóstico preoperatorio, resaltándose el valor de la angiografía. La terapia, fundamentalmente quirúrgica, debe ser radical y precoz, única

forma de mejorar el mal pronóstico de estos enfermos.

RESUME.

A propos d'un cas de léiomyosarcoma du rein, le deuxième publication dans la littérature nationale, on réalise une revision du thème et on détache sa rareté, son origine souvent capsulaire; sa clinique ressemblant les tumeurs épithéliaux, les difficultés du diagnostic préopératoire et le valeur de l'artériographie.

Le traitement, surtout chirurgical, doit être radical et précoce, le seul façon d'améliorer le mauvais pronostic de ces malades.

SUMMARY.

On the occasion of a case of renal leiomyosarcoma, the second one published in the national literature, a review of the subject is done, bringing out its rareness, its frequent capsular origin, its clinic, similar to the epithelial tumors and the difficulties of the preoperative diagnosis, bringing out the importance of the angiography. The therapy, mainly surgical, must be radical and precocious, this being the only way to improve these patients bad prognosis.

BIBLIOGRAFIA.

1.- ARVIS, G. et STEG, A.: Léiomyosarcoma bilatéral du rein (a. propos d'un cas). J. Urol. Nephrol. (Paris) 77: 272-81, 1971. — 2.- BAZAS-MALIK, G. and GUPTA, D.N.: Leiomyosarcoma of the kidney. Report of a case and review of the literature. J. Urol. 95: 754-58, 1966. — 3.- BELL, E.T.: Renal Diseases. 425, 1946. Philadelphia. Lead & Febiger. — 4.- BERRY, F.B. Citado por LOOMIS, R.C. — 5.- BRUCE, J. and McNAUGHT, G.: Leiomyosarcoma of the kidney. Brit. J. Urol. 25: 114, 1954. — 6.- BUSUTTIL, A. and MORE, I.A.R.: Two malignant soft tissue tumors of the kidney: an ultrastructural appraisal. J. Urol. 112: 24, 1974. — 7.- CASAL, J.; GONZALEZ MARTIN, G. y MONSERRAT, J.M.: Sarcoma renal. IX Congr. Amer. Urol. II: 698-701, 1965. — 8.- CASSINELLI, J.F.: Anatomía patológica de los tumores primitivos del espacio retroperitoneal. XII Congr. Urug. Cir. I: 188, 1961. — 9.- CLARK, O. y SIERRA, R.: Tratamiento quirúrgico del cáncer de riñón del adulto y del niño. Cir. Urug. 44: (2): 101-04, 1974. — 10.- CULP, O.S. and HARTMAN, F.W.: Mesoblastic nephro-

ma in adults. A clinicopathologic study of Wilm's tumors and related neoplasms. J. Urol. 60: 552-76, 1948. — 11.- DEMING, C.L. and HARVAR, B.M.: Tumors of the kidney. In: Campbell, M.F. and Harrison, J.H. Urology, 2: 997-1000, 1954. Philadelphia W.B. Saunders. — 12.- FARROW, G.M.; HARRISON, E.G.; UTZ, D.V. and REMINE, W.H.: Sarcomas and sarcomatoid and mixed tumors of the kidney in adults. Part I. Cancer, 22: 545-50, 1968. — 13.- FREHLING, S. and LEV, M.: Leiomyosarcoma of the kidney. Report of a case with review of the literature. Arch. Surg. 73: 346-52, 1956. — 14.- GUPTA, O.P. and DUBE, M.K.: Rare primary renal sarcoma. Brit. J. Urol. 43: 546-51, 1971. — 15.- HUGHES, F.A. y SCHENONE, H.: Urología práctica. 456-7, 1971. Intermedica. Buenos Aires. 16.- JENKINS, J.D.; ANDERSON, C.K.; WILLIAMS, R.E.: Renal sarcoma. Brit. J. Urol. 43: 263, 1971. — 17.- JUDD, E.S.: Citado por MAILLET, M.P. — 18.- LAZARUS, J.A.: Leiomyosarcoma of the kidney. Am. J. Surg. 87: 251-62, 1954. — 19.- LOOMIS, R.C.: Primary Leiomyosarcoma of the kidney. J. Urol. 107: 557-60, 1972. — 20.- LUCKE, B. and SCHLUMBERGER, H.G.: Tumors of the kidney, renal pelvis and ureter. In: "Atlas of tumor pathology" Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology. Section VIII, fasc. 30, 1957. — 21.- MAILLET, M.P.: Nephrectomie pour sarcome. J. d'Urol. 66: 487, 1960. — 22.- MELICOW, M.M.: Clasificación de renal neoplasms: a clinical and pathological study based on 199 cases. J. Urol. 51: 333, 1944. — 23.- MINTZ, E.R.: Sarcoma of the kidneys in adults. Am. Surg. 105: 521-38, 1937. — 24.- MOORE, T.D.: Unusual renal tumor. J. Urol. 66: 533-46, 1951. — 25.- NEVEU, J.; VIALLET, M.; VIALLET, J.F.; GODEFROID, J.M.; HERMABESSIERE, J.; FERMAUD, H.: Les sarcomes du rein chez l'adult. J. Radiol. Electrol. Med. Nucl., 55: 73, 1974. — 26.- POWELL, T.O. and CLARK, J.E.: Renal sarcoma. J. Urol. 62: 751-55, 1949. — 27.- PICK, S.: Citado por LAZARUS, J.A. y por LOOMIS, R.C. — 28.- PRADERI, R. y PARDIE J.: Leiomyosarcoma renal con invasión intraperitoneal a través del mesocolon. Cir. Urug. 39: 102-04, 1969. — 29.- PRIESTLEY, J.T.: Treatment of malignant renal tumors. Surg. Clin. N. Amer. 21: 1173, 1941. — 30.- RICHES, E.W.; GRIFFITHS, T.H.; THACKERAY, A.C.: New growths of the kidney and ureter. Brit. J. Urol. 23: 297-356, 1951. — 31.- RICHES, E.W.: Tumours of the kidney and ureter. Edinburg. Livingstone, 1964. — 32.- SCORER, C.G.: Cutaneous metastases from renal neoplasms. Brit. J. Urol. 23: 250, 1951. — 33.- WEISEL, W.; DOCKERTY, M.B.; PRIESTLEY, J.T.: Sarcoma of the kidney. J. Urol. 50: 564, 1943. — 34.- ZITER, F.M.H.; WIECHE, D.R. and McANDREWS, J.F.: Renal leiomyosarcoma: a case report with angiographic findings. J. Urol. 105: 776-8, 1971.