



ACTAS UROLÓGICAS ESPAÑOLAS

www.elsevier.es/actasuro



Nota clínica

Sarcoma fibromixoide renal

Noelia del Valle González*, Jaime Santos Largo, José Martínez-Sagarra Oceja y Verónica Rodríguez Tesedo

Servicio de Urología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de enero de 2008

Aceptado el 25 de febrero de 2008

Palabras clave:

Sarcoma fibromixoide renal de bajo grado

Sarcomas de tejidos blandos

Análisis anatomopatológico

Keywords:

Low-grade fibromyxoid sarcoma of kidney

Soft tissue sarcoma

Pathological analysis

R E S U M E N

Objetivo: Presentación de un caso de sarcoma fibromixoide renal.

Caso clínico: Varón de 28 años de edad, visto en consulta de urología por presentar varicocele izquierdo acompañado de dolor abdominal, astenia y pérdida de peso.

Conclusiones: El sarcoma fibromixoide renal de bajo grado es una neoplasia infrecuente. El tratamiento de elección es la cirugía. El diagnóstico definitivo lo da el análisis anatomopatológico.

© 2008 AEU. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Fibromyxoid sarcoma of kidney

A B S T R A C T

Objective: To report a case of fibromyxoid sarcoma of the kidney.

Clinic report: A 28-year-old male patient attended the urological outpatient clinic for left varicocele associated with abdominal pain, fatigue, and weight loss.

Conclusions: Low-grade fibromyxoid sarcoma of the kidney is an uncommon tumor. Surgery is the treatment of choice for this condition. Pathological analysis provides the final diagnosis.

© 2008 AEU. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ndelvallegon@yahoo.es (N. del Valle González).

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos (STB) representan aproximadamente el 1% de todos los tumores en la población adulta y el 15% en la edad pediátrica. El término «tejidos blandos» incluye músculo, tendones, tejido fibroso, graso, sinovial, vasos y nervios.

Pueden invadir con frecuencia los territorios circundantes y a su vez pueden presentar metástasis a distancia.

El sarcoma fibromixioide de bajo grado, definido por Evans¹ en 1987, es un infrecuente tumor de partes blandas caracterizado por unos rasgos histológicos aparentemente benignos y un curso clínico indolente y maligno, con recidivas locales tardías y metástasis a distancia. Afecta a adultos jóvenes, con un ligero predominio del sexo masculino. Los sitios de localización más frecuentes son el muslo, la región inguinal y el hombro. La localización renal (nuestro caso) es excepcional. El tratamiento de elección es la cirugía.

Los STB son tumores malignos que pueden surgir de los tejidos mesodérmicos en diferentes localizaciones: extremidades (50%), tronco y retroperitoneo (40%), cabeza y cuello (10%).

Su etiología es desconocida, relacionándose con diversos factores: genéticos: Von Reckingham (neurofibromatosis), síndrome de Gardner, síndrome de Wermer, esclerosis tuberosa, síndrome de nevus de células basales, síndrome de Li-Fraumeni (mutación P53)²; linfedema: posquirúrgico, postirradiación, infección parasitaria (filariasis); radiaciones ionizantes³; trauma: posparto, traumas en extremidades; químicos: ácido fenoxiacético (herbicidas), clorofenoles (productos para la madera), hemocromatosis, arsénico y cloruro de polivinilo⁴.

Se presenta como una masa indolora que aumenta de tamaño⁵. Más raramente, como masa dolorosa, de aparición repentina, normalmente por hemorragia tumoral. También es infrecuente la aparición de síntomas neurológicos o vasculares. Pueden recordar en su sintomatología a un hematoma o un golpe.

Los sarcomas de localización intraabdominal apenas dan síntomas, salvo que alcancen un tamaño suficiente para originarlos por compresión. En un 3% debutan con adenopatías regionales. También son infrecuentes los síntomas constitucionales (pérdida de peso, sudoración nocturna o fiebre de origen desconocido).

Para la estadificación se sigue el sistema propuesto por la AJCC. Desde un punto de vista práctico, no tiene más relevancia, en cuanto al pronóstico, que las metástasis sean regionales o a distancia.

Actualmente, se consideran como factores pronósticos más importantes el grado y la presencia o ausencia de metástasis, siendo también factores importantes el tamaño, la profundidad y la localización anatómica.

Caso clínico

Paciente varón, de 28 años de edad, visto en consulta de urología por presentar varicocele izquierdo. En el estudio de

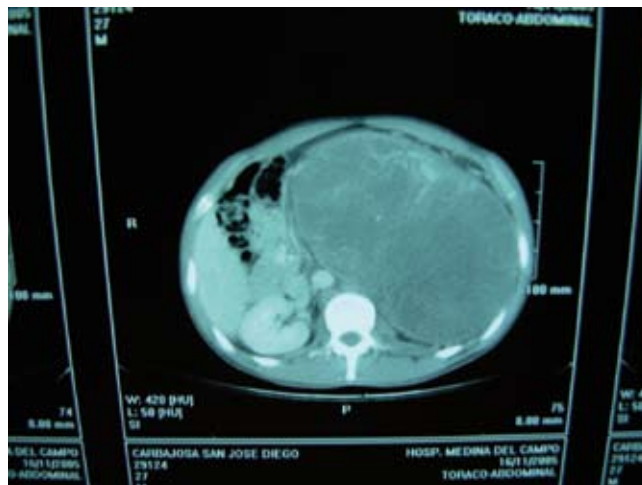


Figura 1 – Tomografía computarizada toracoabdominal: masa renal izquierda.

dicha patología se descubrió una gran masa dependiente de riñón izquierdo, que desplazaba las estructuras abdominales; se observaron la vena renal izquierda y cava desplazadas, pero permeables. Clínicamente, el paciente refería dolor abdominal, astenia y pérdida de peso. No presentaba hematuria ni síndrome miccional. A la exploración física, se palpaba una gran masa abdominal.

Las pruebas de laboratorio (análisis sistemático de sangre, bioquímica de sangre y de orina, coagulación) estuvieron dentro de la normalidad.

La ecografía testicular confirmó un importante varicocele izquierdo; y la ecografía abdominal, la resonancia magnética y la tomografía computarizada (TC) toracoabdominal (fig. 1) demostraron una masa en el riñón izquierdo, de 25 × 20 × 14 cm de diámetro máximo, que comprimía y desplazaba estructuras abdominales, así como a la vena renal y cava. El resto de la exploración fue normal (T2N0).

Se completó el estudio con una gammagrafía ósea (negativa para metástasis óseas), una punción-aspiración con aguja fina (células atípicas sospechosas de malignidad) y una arteriografía donde se observó desplazamiento y rotación de la aorta abdominal.

A la vista de los resultados del estudio, se decidió hacer una nefrectomía radical; la intervención transcurrió sin incidencias y el postoperatorio fue favorable; se dio de alta al paciente a los 7 días después de la cirugía. El informe de anatomía patológica describió macroscópicamente una gran masa tumoral encapsulada de 4.960 g, que medía 27 × 23 × 15 cm, donde no se reconoció riñón. La descripción microscópica (fig. 2) confirmó el diagnóstico de sarcoma fibromixioide renal.

Evolución posterior

Seguido en la consulta ambulatoria por los servicios de urología y oncología (que decide no dar tratamiento complementario), el paciente se encuentra muy bien y todas las exploraciones complementarias realizadas 9 meses después de la intervención (analíticas sangre y orina, TC toracoabdo-

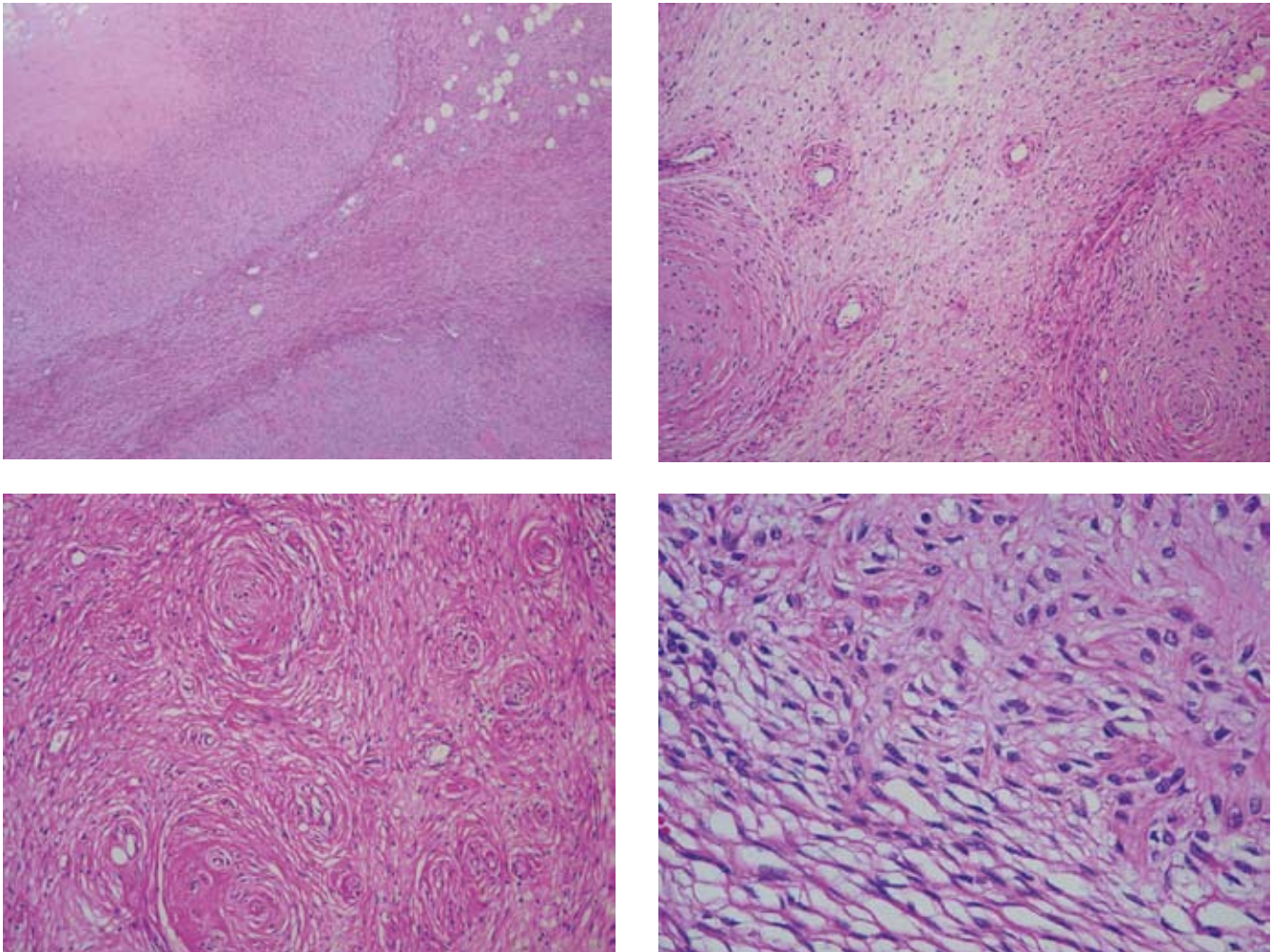


Figura 2 – Celularidad con patrón vagamente nodular que alterna áreas hipocelulares colagenizadas con nódulos más celulares y mixoides; entre estas dos áreas existen fascículos que adoptan cierto patrón arremolinado. Las células tumorales presentan poca atipia, núcleos irregulares ovoideos. Inmunotinción + sólo para vimentina. El tumor no expresa p53.



Figura 3 – Tomografía computarizada toracoabdominal: recidiva en la celda renal izquierda.

minal) son normales. Tres meses más tarde se detectó en la TC toracoabdominal una recidiva local extensa, una masa en celda renal izquierda con extensión local (aproximadamente, 20 cm) que afectaba al bazo y al páncreas que desplaza pero no parece infiltrar (fig. 3).

Se decidió tratamiento con cirugía de gran tumoración multiloculada que infiltraba bazo, la cola de páncreas, la curvatura mayor gástrica y el diafragma izquierdo. Se practicó una resección de la tumoración, incluyendo el diafragma afectado, una gastrectomía vertical hasta el ángulo de His, una esplenectomía con resección de la cola del páncreas y una colectomía del ángulo esplénico.

El informe de anatomía patológica confirmó que se trataba de una recidiva abdominal y retroperitoneal de sarcoma de alto grado, compatible con fibrosarcoma, adherido a la pared gástrica, el bazo y el páncreas.

Se completó el tratamiento con quimioterapia (6 ciclos-adriamicina/ifosfamida/mesna) y radioterapia, que presentó

buena tolerancia y respuesta (TC de control dentro de la normalidad).

Pasados cuatro meses, presentó una nueva recidiva objetivada en la TC abdominal, por lo que recibió tratamiento quimioterápico y 8 meses después el paciente falleció.

Discusión

El sarcoma fibromixoides de bajo grado (SFMBG) es un tumor infrecuente, con rasgos histológicos de bajo grado y curso clínico paradójicamente agresivo, conocido también como «tumor de Evans».

En su artículo original, Evans demostró una alta tasa de recurrencia local (68%), metástasis a distancia (41%), principalmente pulmonares y muerte (18%)⁶.

El mejor pronóstico actual puede deberse al hecho de que es una entidad bien conocida, en la que se realiza una cirugía agresiva temprana, y a que los períodos de control clínico no son largos⁷.

Hoy día se puede afirmar que la evolución de este tumor es lenta, pero frecuentemente implacable debido a su potencial metastatizante y al eventual desarrollo de recidivas locales con el paso de los años. A pesar de ello, se han descrito casos de supervivencia a los 50 años del diagnóstico inicial⁸.

Tras la revisión de la literatura científica, el tratamiento de elección del SFMBG es la cirugía, capaz de modificar la evolución natural de la enfermedad, en tanto que el papel de la quimioterapia y radioterapia es incierto.

Los márgenes quirúrgicos son el factor independiente más importante en el control local en la prevención de la enfermedad a distancia y en el pronóstico. Está justificada la reintervención con objeto de conseguir márgenes quirúrgicos libres.

No es una contraindicación absoluta la adherencia a vasos mayores, que se resecan logrando supervivencias ligeramente mayores, aunque la muerte en estos casos se produce por metástasis pulmonares y hepáticas.

Cuando se trata de STB de bajo grado, con buenos márgenes de resección quirúrgica lo indicado es la abstención de tratamiento complementario. En STB de medio y alto grado, y en aquellos de bajo grado con márgenes positivos o dudosos, se indicará radioterapia.

El objetivo de la quimioterapia complementaria es eliminar la enfermedad microscópica que pudiera quedar tras el tratamiento local, con el fin de retrasar o evitar la recaída.

Este tratamiento sólo es aconsejable en pacientes con alto riesgo de recaída, como aquellos con estadio III o con ganglios afectados, en los que la supervivencia a los 5 años es inferior al 35%.

Se debe hacer un seguimiento periódico de estos pacientes puesto que un 15-20% de los enfermos que recaen pueden ser curados con tratamientos de rescate.

La mayoría de las recidivas se producen en los 2 primeros años (como en nuestro caso), aunque también existen recidivas muy tardías.

El riesgo de recaída está influido por el grado de malignidad, la localización de la lesión primaria y el tratamiento correcto.

Un 10% de los STB se presentan como enfermedad metastásica de inicio y un 30-40% de los localizados evolucionará a enfermedad a distancia. La resección, asociada o no a la quimioterapia, de las metástasis a distancia permite controlar la enfermedad en más del 20% de los casos, sobre todo en pacientes jóvenes con pocas lesiones e intervalo libre de enfermedad largo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Evans HL. Low grade fibromyxoid sarcoma, a report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol.* 1987;88:615-9.
2. Donehower LA, Harvey M, Slagle BL, McArthur MJ, Montgomery CA, Butel JS, et al. Mice deficient for p53 are developmentally normal but susceptible to spontaneous tumors. *Nature.* 1992;356:215-21.
3. Kuerbitz SJ, Beverly SP, Walsh WV, Kastan MB. Wild-type p53 is a cell cycle checkpoint determinant following irradiation. *Proc Natl Acad Sci USA.* 1992;89:7491-5.
4. Williamson IG, Ramsden RT. Angiosarcoma of maxillary antrum-association with vinyl chloride exposure. *J Laryngol Otol.* 1988;102:464-7.
5. Frassica FJ, Thompson RC. Evaluation, diagnosis and classification of benign soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg.* 1996;78:126-40.
6. Evans HL. Low grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. *Am J Surg Pathol.* 1993;17:595-600.
7. Canpolant C, Evans HL, Corpron C, Andrassy RJ, Chan K, Eifel P. Case report and review of the literature. *Med Pediatr Oncol.* 1996;27:561-4.
8. Abbas JS, Holyoke ED, Moore R, Karakousis CP. The surgical treatment and outcome of soft tissue sarcoma. *Arch Surg.* 1981;116:765-9.