

# Revista Cubana de Urología

PRESENTACIÓN DE CASO

Urología General

## Hidronefrosis izquierda y carcinoma renal, variedad sarcomatoide

*Renal carcinoma sarcomatoide and left hydronephrosis*

Javier Rivero Ojeda, Pedro Luis Pedroso, Monica Reyes Bello, Doraimy Martínez, M Hernández Rech, Y Leyva Landrián

Centro de Investigaciones Medico Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

### RESUMEN

**Introducción:** el carcinoma renal de variante sarcomatoide no es frecuente. **Presentación del caso:** paciente cuyo diagnóstico final fue un carcinoma renal de variante sarcomatoide. Se presenta, además, una breve revisión bibliográfica. Se trata de un enfermo con dolor en el hipocondrio izquierdo y tumoración palpable con contacto lumbar. Se estudió con exámenes de laboratorio clínico y de imagenología. Se comprobó una tumoración renal izquierda, compuesta por una hidronefrosis con una masa tumoral en el hilio renal y la conducta que se acordó fue la lumbotomía y extracción de la tumoración de forma radical. Se exponen los resultados de los exámenes complementarios y las imágenes de la tumoración extirpada. El enfermo regresa los 10 días del alta hospitalaria en estado grave y fallece a los 18 días de operado.

**Palabras clave:** carcinoma renal sarcomatoide; hidronefrosis.

A case, whose final diagnosis was a renal carcinoma of sarcomatoid variety, is presented. This variety of the renal carcinoma is not frequent and a brief bibliographical revision is presented. It is a sick person with pain in the left hypochondrium and palpable tumor with lumbar contact. It was studied with laboratory tests and imagenology. It was proven a left tumor renal, composed by hidronephrosis with a tumoral mass in the renal hilum and the treatment was the lumbotomy and a radical nephrectomy. The results of the complementary studies and the images of the extirpated tumor are exposed. The patient returns to the hospital 10 days after his discharge, in serious state and he died 18 days after the treatment.

**Keywords:** sarcomatoid renal carcinoma, hidronephrosis.

## INTRODUCCIÓN

La variedad sarcomatoid del carcinoma de células claras se reporta en la literatura como una de las más raras en diagnosticar, por su escasa frecuencia.<sup>1</sup> Algunas clasificaciones de los tumores renales la mencionan dentro de 1 al 5 % de la casuística,<sup>2</sup> así como lo difícil que resulta para los patólogos diferenciarlos de los sarcomas puros del riñón, siendo estos últimos reportados en el 1-2 % de los casos.<sup>3-4</sup> Los estudios con reactivos inmunohistoquímicos han ayudado a los patólogos a diferenciar esta variante.<sup>5</sup>

La forma de aparición de esta variedad tumoral cursa desde tumores totalmente asintomáticos, y que en la medida de su crecimiento y afección de órganos vecinos van provocando síntomas dolorosos, masas palpables, hematuria y deterioro del estado general de los pacientes, según sea el sitio de las metástasis.<sup>6</sup> Con el desarrollo de la ultrasonografía, tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear, los diagnósticos de las lesiones han sido mucho más tempranos, al igual que cualquier variedad tumoral del riñón, pero lo cierto es que la evolución de la variedad sarcomatoid sigue

siendo muy reservada y complicada. Por lo agresivo de su evolución, el 20 % de estos enfermos debutan con manifestaciones paraneoplásicas, lo cual sin dudas habla de lo avanzada de la enfermedad en el paciente y por lógica su gran deterioro. El dolor, la anemia, una eritrosedimentación bien elevada, la hipertensión arterial, mal estado general de los pacientes en otras, son las más recogidas.<sup>7</sup>

La nefrectomía radical con extracción de la mayor cantidad de tejido afectado en toda la zona sigue siendo la conducta ideal.<sup>8</sup> Luego de recibir el resultado de su diagnóstico por Anatomía Patológica, muchas veces sorprende a los médicos y pacientes la variante histológica reportada. Su evolución estará sujeta al avance de la enfermedad y la respuesta a la posible terapéutica que se continúe.<sup>9-10</sup>

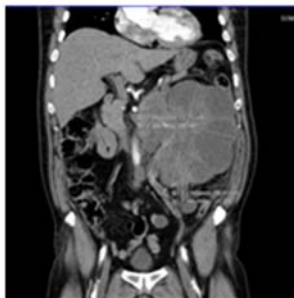
La quimioterapia y la radioterapia en diferentes esquemas no garantizan una supervivencia mayor de un año luego de la cirugía.<sup>11</sup> Muchos autores reportan una alta mortalidad desde los 30 días a los 6 meses de la cirugía, según sea el estadio inicial de la enfermedad.<sup>12</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 62 años de edad, con antecedentes de padecer de hipertensión arterial, que mantiene controlada con tratamiento médico, acude al hospital por dolor en hipocondrio izquierdo de 30 días de evolución y cree que tiene una masa palpable en esa zona. Al examen físico se encuentran mucosas hipocoloreadas y una tumoración palpable en el hipocondrio izquierdo, ligeramente dolorosa a la palpación y que tiene contacto lumbar. Se le piden exámenes de laboratorio clínico que demuestran una Hb en 7,5 g/l con Hto en 27. El leucograma es normal y la eritrosedimentación en 97. La química sanguínea incluyendo la creatinina (102 mmol/l) es normal. El examen simple del tórax fue normal y la ecografía abdominal reportó: una "gran hidronefrosis izquierda, con pérdida del parénquima renal".

Se realiza una Tomografía Axial Computarizada (TAC) simple ([figura 1](#)) que señala un riñón derecho normal y un riñón izquierdo con "gran hidronefrosis, con pérdida del parénquima renal en toda su estructura y una masa, no bien definida, que envuelve el sitio del hilio renal

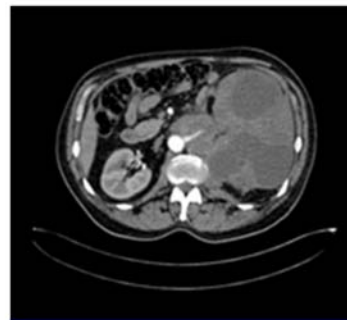
Fig. 1.- TAC simple: riñón izqdo. con gran hidronefrosis y masa no bien definida en el sitio del hilio renal.



izquierdo. Se sugiere hacer un estudio contrastado.

El TAC contrastado ([figura 2](#)) informa un riñón derecho normal y un riñón izquierdo con gran dilatación del órgano y pérdida del parénquima. Masa no definida que envuelve a la arteria renal izquierda. ¿Hidronefrosis izquierda? ¿Tumor renal izquierdo? ¿Adenopatías retroperitoneales?

Fig. 2.- TAC contrastado. RI: se observa gran dilatación de todo el órgano, con pérdida del parénquima. Masa no definida que envuelve la arteria renal Izqda.

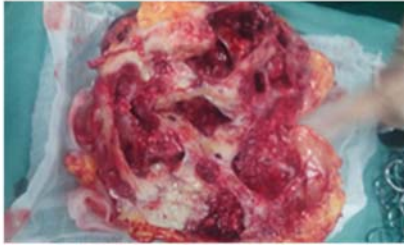


El dolor del paciente se hizo más intenso, al punto de necesitar morfina para su alivio. Se discute el caso y se decide realizar lumbotomía izquierda con nefrectomía radical y resección de la masa señalada, así como de adenopatías que existan en la fosa lumbar.

En el acto quirúrgico, una vez realizada la lumbotomía, se procedió a liberar el riñón hasta el área del pedículo renal y se drena el contenido del riñón, obteniendo dos litros de orina purulenta y gran cantidad de material grumoso.

Al continuar la disección encontramos en la zona del pedículo, una masa tumoral que lo engloba y no deja definir las estructuras vasculares por

Fig. 3.- Pieza quirúrgica abierta: riñón hidronefrótico con carcinoma renal, variedad sarcomatoide, con infiltración del pedículo, grasa y cápsula renal.



separado, por lo que se realiza ligadura en masa y sutura continua del pedículo hacia ambos lados, por lo grueso y amplio del mismo. No se encontraron adenopatías y se procedió a realizar la hemostasia del lecho lumbar, colocar un drenaje por contrabertura y realizar el cierre de la lumbotomía.

El estudio anatomopatológico demostró un riñón hidronefrótico con carcinoma renal, de variedad sarcomatoide, con infiltración del pedículo, cápsula renal y grasa peri renal ([figura 3](#)).

El paciente evolucionó sin complicaciones postoperatorias y a los cinco días de operado se le dio alta hospitalaria, con seguimiento por consulta externa, pero a los diez días del alta, se presenta en el Servicio de Urgencias del hospital con gran toma del estado general. Los exámenes de urgencia demuestran una Hb en 5 g/dl, Hto en 20 y leucocitos en 5,2, con una creatinina de 97 mmol/l. Se indicó una TAC de tórax y de abdomen simples en la que aparecen múltiples imágenes metastásicas en ambos campos pulmonares y adenopatías en mediastino, así como múltiples adenopatías en el retroperitoneo.

Se decide transfundir 500 ml de glóbulos y mantener tratamiento de sostén e informar a los

familiares acerca del avance tan rápido de la enfermedad y su gravedad. El paciente falleció a los 18 días de operado.

## DISCUSIÓN

La poca frecuencia de la presentación de la variedad sarcomatoide del carcinoma renal con el poco número de publicaciones clínico quirúrgicas, nos decidió presentar este caso.

Sarcoma de Ewing o tumor neuroectodérmico primitivo del riñón (ES / PNET) es un miembro de la familia del sarcoma de Ewing, que ocurre en adultos jóvenes y tiene un comportamiento clínico agresivo y un mal pronóstico. Sin embargo, su discriminación del carcinoma de células renales (RCC) es muy difícil en el preoperatorio. El sarcoma de Ewing renal primario es extremadamente raro y lleva un pronóstico sombrío. Es particularmente difícil de diagnosticar debido a su capacidad de imitar otros tumores de células redondas.<sup>13-18</sup>

En estos pacientes, el diagnóstico definitivo, como en la gran mayoría de los tumores renales, se hace por el patólogo, después de la extirpación del órgano o del tumor, pero en esta variedad sarcomatoide, representa un pronóstico fatal en poco tiempo. En la actualidad, los patólogos se apoyan en técnicas inmuno-histoquímicas para lograr un diagnóstico seguro.

*Arabi* describe el sarcoma anaplásico del riñón (ASK) como un tumor extremadamente raro, que generalmente se presenta como una masa renal grande. Microscópicamente, el tumor se

compone de células fusiformes mesenquimales-pleomórficas con marcada atipia, asociada con la diferenciación condroide y las células mesenquimales primitivas circulares redondas y en su publicación señala que es el primer caso reportado en el Medio Oriente.<sup>19</sup>

La conducta quirúrgica inicial es la recomendada por todos, teniendo en cuenta los criterios del tratamiento de los tumores renales. El urólogo no tiene otro elemento que no sea la presencia de un tumor que necesita ser extirpado y, luego de la cirugía, tendrá el diagnóstico definitivo.

Como se vio en este caso y lo reportado por varios autores que aparecen en la bibliografía, los enfermos cursan por un período asintomático más o menos largo. Según los datos recogidos en la historia clínica de este enfermo de 62 años de edad, solo acudió al hospital cuando el dolor se hizo intenso y él se palpaba una masa en el hipocondrio izquierdo. No se precisa desde cuándo sentía dolor o molestia en esa zona y no refiere ningún otro síntoma de alarma, como pudieran haber sido: hematuria, orinas turbias, dolor lumbar, fiebre u otros. Es evidente, por tanto, que el diagnóstico fue tardío en el paciente.

La conducta seguida fue la correcta: hoy en día, además del examen físico y la comprobación o no de una tumoración supuestamente renal, tenemos la ecografía del abdomen (examen no invasivo que puede hacerse de urgencia y que ha demostrado con creces que es capaz de detectar masas tumorales pequeñas en el riñón) con la que han salvado su vida muchos pacientes por el diagnóstico precoz (hallazgo) de una imagen

tumoral que incluso no se buscaba, pues el examen fue indicado por otras causas.

En fin, se considera que pone en evidencia la afección descrita los siguientes pasos:

1.- Es imprescindible la realización de un examen físico lo más completo posible ante una consulta por cualquier sintomatología.

2.- La ecografía abdominal es un examen que ha demostrado ser capaz de dar la alarma frente a posibles tumores no sospechados y no es invasivo ni costoso.

3.- La cirugía, aunque es el arma primera e imprescindible a utilizar, se puede realizar con el éxito programado de extirpar el tumor, pero no logra detener la evolución de un proceso que ya se ha extendido, con agresividad, a otros órganos.

## CONCLUSIONES

Se realiza la presentación de un paciente con carcinoma renal variedad sarcomatosa, señalando su cuadro clínico y los estudios preoperatorios realizados, se muestran las imágenes obtenidas y la pieza quirúrgica del riñón extirpado, siendo un tumor muy raro, y el primero en ser reportado en la literatura cubana.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cheville JC, Lohse CM, Zincke H, et al. Sarcomatoid renal cell carcinoma: An examination of underlying histologic subtype and an analysis of associations with patient outcome. *Am J Surg Pathol.* 2004;28:435-41.
2. Oyasu R. Renal cancer: Histologic classification update. *Int J Clin Oncol.* 1998;3:125-33.

3. Delahunt B. Sarcomatoid renal carcinoma: The final common dedifferentiation pathway of renal epithelial malignancies. *Pathology*. 1999;31:185-90.
4. Frank I, Takahashi S, Tsukamoto T, Lieber MM. Genitourinary sarcomas and carcinosarcomas in adults. In: Vogelzang NJ, ed. *Comprehensive Textbook of Genitourinary Oncology*, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2000. p. 1102-19.
5. Murquia Pérez Mario, et al. Carcinoma renal sarcomatoide. Revisión de 7 casos con análisis de inmunohistoquímica. *Revista Española de Patología*. 2010;43;2:73-8.
6. Jayson M, Sanders H. Increased incidence of serendipitously discovered renal cell carcinoma. *Urology*. 1998;51:203-5.
7. Ather MH, Mithani S, Bhutto S, et al. Lupus type anticoagulant in a patient with renal cell carcinoma: An autoimmune paraneoplastic syndrome. *J Urol*. 2002;167:2129.
8. Mejean A, Roupert M, Larousserie F, et al. Is there a place for radical nephrectomy in the presence of metastatic collecting duct (Bellini) carcinoma? *JUrol*. 2003;169:1287-90.
9. Polascik TJ, Bostwick DG, Cairns P. Molecular genetics and histopathologic features of adult distal nephron tumors. *Urology*. 2002;60:941-6.
10. Beck SD, Patel MI, Snyder ME, et al. Effect of papillary and chromophobecell type on disease-free survival after nephrectomy for renal cell carcinoma. *Ann Surg Oncol*. 2004;11:71-7.
11. Escudier B, Droz JP, Rolland F, et al. Doxorubicin and ifosfamide in patients with metastatic sarcomatoid renal cell carcinoma: A phase II study of the Genitourinary Group of the French Federation of Cancer Centers. *J Urol*. 2002;168:959-61.
12. Castillo M, Petit A, Mellado B, et al. C-kit expression in sarcomatoid renal cell carcinoma: Potential therapy with imatinib. *J Urol*. 2004;171:2176-80.
13. Abolhasani M, Salarinejad S and Kazem Moslemi M. Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney. A report of three cases. *Int J Surg Case Rep*. 2016 [citado 10 Ene 2017];28:330-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5079240/>
14. Pakravan A, Vo TM, Sandomirsky M, Bastani B. Primary Ewing sarcoma of kidney in an elderly. *Iran J Kidney Dis*. 2012 [citado 10 Ene 2017];6(4):307-10. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22797102>
15. Sun Ch, Du Z, Tong Sh, Xu K, Ding W, Sun J, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the kidney: case report and review of literature. *World J Surg Oncol*. 2012 [citado 10 Ene 2017];10:279. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3544644/>
16. Soni A, Wei S. Primary Renal Ewing Sarcoma in an Adult. *Urology*. 2016 [citado 10 Ene 2017]. [Epub ahead of print]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27720971>
17. Yoshihara H, Kamiya T, Hosoya Y, Hasegawa D, Ogawa C, Asanuma H, et al. Ewing

sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney treated with chemotherapy including ifosfamide. *Pediatr Int.* 2016 [citado 10 Ene 2017];58(8):766-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27324740>

18. Liu Z, Wang X, Lu Y, Chen L, Lu Y. Primary Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the renal pelvis: a case report. *World J Surg Oncol.* 2014 [citado 10 Ene 2017];22(12):293. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25242447>

19. Arabi H, Al-Maghraby H, Yamani A, Yousef Y, Huwait H. Anaplastic Sarcoma of the Kidney: A Rare Unique Renal Neoplasm. *Int J Surg Pathol.* 2016 [citado 10 Ene 2017];24(6):556-61. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27006300>

**Recibido:** 2017-01-19.

**Aprobado:** 2017-01-23.

*Javier Rivero Ojeda.* Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

**Dirección electrónica:** [rojeda@infomed.sld.cu](mailto:rojeda@infomed.sld.cu)