

Editorial: Hospital Metropolitano
ISSN (impreso) 1390-2989 - **ISSN (electrónico)** 2737-6303
Edición: Vol. 29 Nº 2 (2021) Abril - Junio
DOI: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/2/2021/64-68>
URL: <https://revistametrociencia.com.ec/index.php/revista/article/view/180>
Pág: 64-68

Leiomiocarcinoma pleomórfico renal primario: Reporte de caso y revisión de la literatura

Primary renal pleomorphic leiomyosarcoma: Case report and literature review

Duval Alejandro Borja Menéndez^{ID 1}, Carlos Xavier Erazo Santos^{ID 2},
 Karolina Anabelle Borja Menéndez^{ID 3}, Mayra Consuelo Molina Herrera^{ID 4},
 Juan Eduardo Sánchez Núñez^{ID 5}

Urologo, Universidad Central del Ecuador, Quito, Ecuador¹

Urologo, Hospital IESS San Francisco, Quito, Ecuador²

Médico, Ministerio de Salud Pública del Ecuador, Quito, Ecuador³

Médico Residente de IV año, Posgrado de Urología, Universidad Central del Ecuador, Quito, Ecuador⁴

Urologo, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México, México⁵

Recibido: 03/02/2021 Aceptado: 20/03/2021 Publicado: 01/03/2021

RESUMEN

Introducción: El leiomiocarcinoma renal es un tumor urológico raro, representa el 0,12% de los tumores renales. La detección de la masa renal está dada por estudios de imagen, pero el diagnóstico de la estirpe tumoral es histopatológico con técnicas de inmunohistoquímica. El tratamiento estándar es la nefrectomía radical; el papel de la terapia adyuvante mediante quimioterapia y radioterapia aún no está bien definido. **Objetivo:** Proporcionar información actualizada sobre el diagnóstico y tratamiento del leiomiocarcinoma pleomórfico renal primario. **Materiales y métodos:** Reporte de caso y revisión bibliográfica de 11 artículos científicos encontrados en las bases de datos Medline, Scielo y PubMed. El criterio de búsqueda empleado consistió en los siguientes términos Mesh: Leiomiocarcinoma renal, tumor mesenquimatoso, tumor renal. **Reporte de caso:** Paciente de 34 años que debuta con dolor lumbar, en estudios de imagen se evidencia masa renal izquierda, se realiza nefrectomía radical cuyo resultado histopatológico reportó leiomiocarcinoma renal pleomórfico. Resultados: la urotomografía simple y contrastada es el método diagnóstico específico para la detección de masas renales; la histopatología y la inmunohistoquímica aportan información sobre la estirpe tumoral. **Conclusiones:** El leiomiocarcinoma renal es un tumor renal raro y de mal pronóstico, su tratamiento de primera línea es la nefrectomía radical, es un tumor con alto riesgo de recidiva local y a distancia, se considera un tumor sensible a la quimioterapia por esto es considerada una terapia adyuvante.

Palabras claves: Leiomiocarcinoma renal, tumor mesenquimatoso, tumor renal.

ABSTRACT

Introduction: Renal leiomyosarcoma is a rare disease, it constitutes 0,12% of malignant renal tumors, the renal mass is identified by imaging studies, but the diagnosis is given by histopathology and immunohistochemistry. The standard treatment is radical nephrectomy and the role of chemotherapy and radiotherapy is not yet well defined. **Objective:** To provide updated information on the diagnosis and treatment of primary renal pleomorphic leiomyosarcoma. **Materials and methods:** Case report and bibliographic review study of 10 scientific articles found in the Medline, Scielo and PubMed databases. The search criteria used consisted of terms: Renal leiomyosarcoma, mesenchymatous tumor, renal tumor Case report: 34-year-old patient with low back pain, which in imaging studies shows a left renal mass, a radical nephrectomy is performed. The histopathological study reported pleomorphic renal leiomyosarcoma. **Results:** Simple and contrasted uro-tomography is the specific diagnostic method for the detection of renal masses; histopathology and immunohistochemistry provide information on the tumor lineage. **Conclusions:** Renal leiomyosarcoma is a rare and aggressive renal tumor, its first-line treatment is radical nephrectomy; it is a tumor with a high risk of local and distant recurrence, it is considered a chemo-sensitive tumor, thus chemotherapy is considered an optional therapy.

Keywords: Renal leiomyosarcoma, mesenchymatous tumor, renal tumor.

IDs Orcid

Duval Alejandro Borja Menéndez: <https://orcid.org/0000-0002-2068-1697>
 Carlos Xavier Erazo Santos: <https://orcid.org/0000-0001-7402-9664>
 Karolina Anabelle Borja Menéndez: <https://orcid.org/0000-0002-7028-8033>
 Mayra Consuelo Molina Herrera: <https://orcid.org/0000-0003-2671-9833>
 Juan Eduardo Sánchez Núñez: <https://orcid.org/0000-0002-2013-8248>

Correspondencia: Md. Duval Alejandro Borja Menéndez
Teléfonos: +593984044 163
e-mail: duvalborja@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los tumores renales constituyen el 3% de los tumores sólidos del adulto y el carcinoma de células claras es el subtipo más frecuente (75 al 80%)¹; los sarcomas son tumores que derivan del mesodermo embrionario^{2,3}. En Estados Unidos, en el año 2005, se diagnosticaron aproximadamente 10.000 nuevos casos de sarcomas, de los cuales solo el 2,1% correspondió al tracto genitourinario⁴. El leiomioma es el subtipo histológico más común, siendo el 60 al 70% de todos los sarcomas de riñón. Se presenta entre los 50 y los 60 años de edad⁵. La nefrectomía radical es el estándar de oro para el tratamiento de masas renales, que puede ser complementado con quimioterapia y radioterapia⁶. Para su diagnóstico se requieren técnicas de histopatología e inmunohistoquímica que confirmen su histogénesis⁷. El leiomioma con un gran componente pleomórfico se denomina leiomioma pleomórfico⁸. Los sarcomas renales son tumores muy agresivos por la tendencia a la recurrencia local y a distancia, además de producir metástasis por vía hematogena^{6,9}. El objetivo de la presente

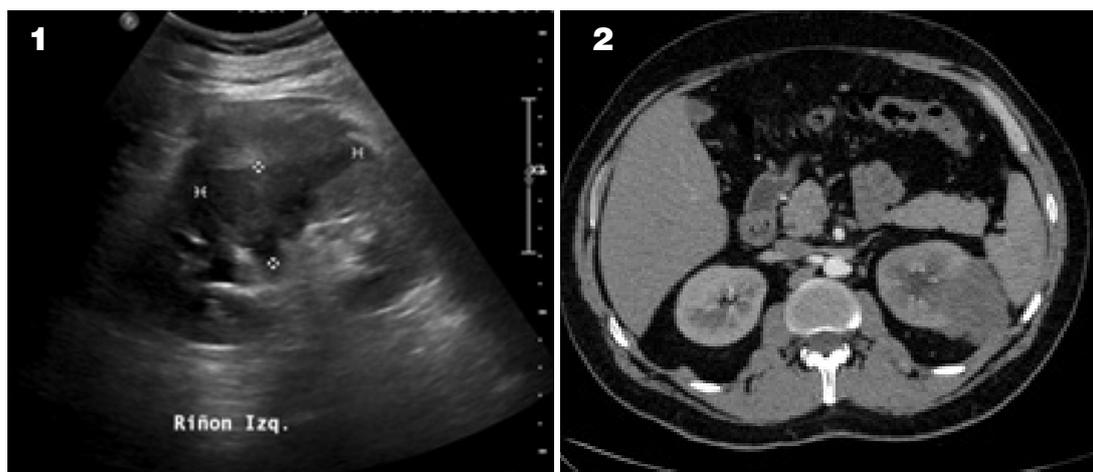
revisión es proporcionar información actualizada sobre el diagnóstico y manejo clínico-quirúrgico del leiomioma pleomórfico renal primario.

METODOLOGÍA

Estudio de reporte de caso y revisión bibliográfica con análisis sistemático de 10 artículos científicos encontrados en las bases de datos Medline, Scielo y PubMed, cuyas fechas de publicación corresponden a los últimos 5 años. El criterio de búsqueda empleado consistió en los siguientes términos Mesh: Leiomioma renal, tumor mesenquimatoso, tumor renal.

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 34 años, soltero, de ocupación comerciante, grupo sanguíneo ORh+, sin antecedentes clínicos de importancia, que debuta con dolor lumbar izquierdo; se realiza ecografía y tomografía abdominal, identificándose una masa renal izquierda (*Figura 1 y 2*).



Figuras. 1) Ecografía renal: lesión hiperecogénica de 57 x 78 x 67 mm, de bordes irregulares, localizada en el segmento medio del parénquima renal izquierdo. **2)** Tomografía que revela una formación intra y extra-parenquimatosa en el riñón izquierdo, de bordes lobulados e imprecisos, que se extiende fuera de los límites capsulares y contacta con planos tisulares de la pared abdominal contigua y el bazo.

Se realiza nefrectomía radical izquierda por lumbotomía; se observa la presencia de una masa renal vascularizada de aproximadamente 8 x 8 cm de diámetro, de consistencia dura, en el segmento lateral del riñón, en estrecha cercanía con el bazo.

El reporte histopatológico revela un leiomioma de alto grado, con áreas pleomórficas y necrosis menor del 50% del tumor, bordes quirúrgicos libres de células tumorales (*Figura 3*).

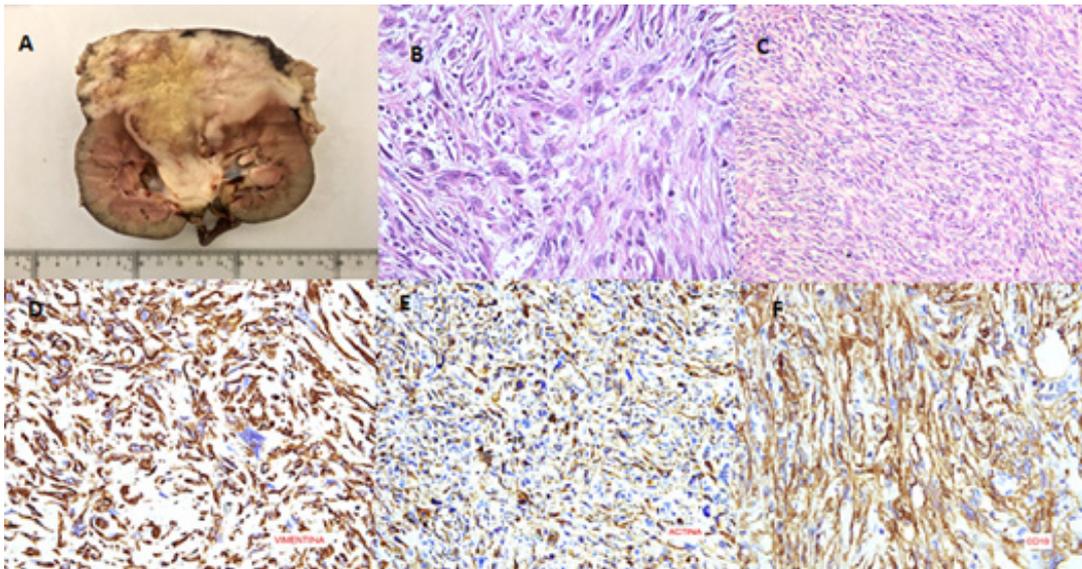


Figura 3. **A)** Masa renal izquierda de 9,5 x 7,6 x 7 cm que compromete la cortical, pelvis renal, hilio y tejido adiposo perirrenal en un espesor de 3 cm. **B)** Hematoxilina Eosina 40X, marcado pleomorfismo nuclear, multinucleación, nucléolos grandes, figuras de mitosis. **C)** Hematoxilina Eosina 10X, neoplasia fusocelular, disposición en haces paralelos, abundante celularidad, pleomorfismo, hiper cromatismo, alto índice núcleo-citoplasmático, mitosis dispersas. **D)** Vimentina 40X, positiva citoplasmática. **E)** Actina 40X de músculo liso positivo para células neoplásicas. **F)** CD 10 40X, positivo en membranas de células neoplásicas.

En una tomografía de seguimiento después de 3 meses de la nefrectomía, se evidencia nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis a distancia. En el lecho quirúrgico se evidencia recidiva local con presencia de masa con densidad de tejido blando; no se observa un adecuado plano de clivaje con la pared abdominal posterior ni con la región inferior del bazo. Adyacente al músculo psoas izquierdo, se evidencian dos imágenes de aspecto lobulado de 24 x10 x13 mm que sugieren ser implantes orgánicos,

y, en la pared lateral izquierda del abdomen, adyacente al músculo transversal, se observa una imagen nodular de 15 x13 mm sugestiva de secundarismo (*Figura 4*). Se inicia tratamiento paliativo de quimioterapia con protocolo de ifosfamida y doxorubicina por 6 ciclos. El paciente sufre una fractura patológica del húmero proximal, y finalmente fallece un año posterior al diagnóstico por neumonía adquirida en la comunidad y paro cardiorrespiratorio.

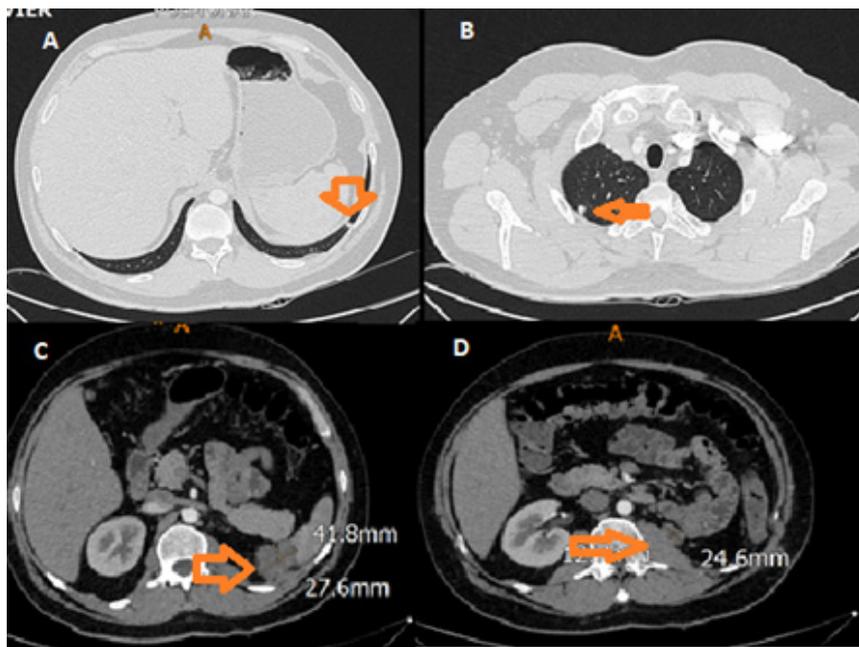


Figura 4. **A)** Micronódulo de 5 mm en base pulmonar izquierda. **B)** Micronódulo localizado en el pulmón derecho. **C)** Tomografía computarizada contrastada de abdomen: recidiva local. **D)** Tomografía computarizada: recidiva local.

DISCUSIÓN

Los sarcomas son tumores que derivan del mesodermo embrionario y su localización más común es estómago, intestino y retroperitoneo. El leiomiosarcoma renal es uno de los subtipos de tumores renales más raros, constituye apenas el 0,12% de los tumores renales malignos⁷ y fue descrito por primera vez en el año 1919 por Berry^{9,10}. El leiomiosarcoma es un tumor más frecuente en mujeres, con una relación 2:1. La causa exacta no es completamente conocida, pero varios estudios sugieren una asociación con genes localizados en el cromosoma X. El leiomiosarcoma puede encontrarse por igual en ambos riñones o de manera unilateral⁹.

Los pacientes frecuentemente debutan con dolor lumbar, hematuria y masa abdominal, por lo que es difícil diferenciar entre un leiomiosarcoma renal y un tumor de células claras mediante técnicas de imagen; por lo tanto, su diagnóstico suele ser postoperatorio¹⁰. Debido a que el sarcoma renal es una patología rara, no se ha establecido un tratamiento estandarizado. La cirugía es la mejor opción curativa, por lo que la nefrectomía radical es el estándar de oro en el tratamiento de masas renales de características tumorales^{9,10}. La guía europea y la guía de la NCCN (*National Comprehensive Cancer Network*) sobre el carcinoma de células renales, en su actualización del año 2021, indica que el tratamiento quirúrgico es la primera línea en el manejo de pacientes con masas renales, sin distinción de la estirpe tumoral, como terapia curativa. En pacientes con tumores renales localmente avanzados, el tratamiento quirúrgico se mantiene como la primera opción terapéutica, aunque puede ser complementado con quimioterapia adyuvante^{11,12}.

La histogénesis del leiomiosarcoma es desconocida, pero la hipótesis más aceptada es la que considera las células de la cápsula renal, vasos sanguíneos y músculo de la pelvis renal como sus precursores^{6,9}. Histológicamente, el leiomiosarcoma presenta gran cantidad de mitosis, necrosis focal y pleomorfismo celular⁶; la atipia nuclear es prominente. En la inmunohistoquímica, el tejido tumoral es positivo para vimentina y marcadores de músculo liso⁶. Para el diagnóstico de leiomiosarcoma pleomórfico, el punto de corte del componente pleomórfico debe tener una relación 2:3 en relación al volumen tumoral total, siendo el leiomiosarcoma pleomórfico más agresivo. La correlación entre la extensión del componente pleomórfico y el pronóstico todavía no es clara^{3,8}. El patrón de crecimiento de los leiomiosarcomas es fascicular, con formación de bandeletas que dan la apariencia macroscópica de ángulos⁶.

Un estudio sobre el leiomiosarcoma con 33 pacientes, demuestra que la media de supervivencia fue de 3,9 años, el 73% de pacientes sobrevivieron a los

2 años, pero solo el 38% sobrevivieron a los 5 años; 20 de los pacientes murieron a causa de la enfermedad. Estos datos demuestran el mal pronóstico de esta enfermedad⁸.

Para hacer un diagnóstico de sarcoma renal primario se deben cumplir los siguientes criterios¹⁰: a) el paciente no debe tener un sarcoma en otro lugar; b) la masa debe ser compatible con un origen renal en lugar de una afectación por continuidad en el retroperitoneo; c) la variante sarcomatoide del carcinoma de células renales debe ser excluida; y, d) si existieran metástasis, éstas deben ser más pequeñas que la masa renal. El tamaño menor de 5 cm, bajo grado histológico, y enfermedad limitada al riñón, son factores asociados con resultados favorables. El grado histológico está asignado en base al conteo mitótico, necrosis y al pleomorfismo nuclear. El factor pronóstico más importante es el margen de resección libre de tumor, mientras que la diseminación a distancia en el momento del diagnóstico, es un signo de mal pronóstico⁹.

El papel de la quimioterapia no está aún establecido, pero este tumor se considera sensible, particularmente al esquema de doxorubicina e ifosfamida. La terapia neoadyuvante con radioterapia estaría indicada si se reportan bordes tumorales positivos en el estudio histopatológico y cuando se trata de tumores de grado histológico intermedio y alto^{1,10}. Cuando se presentan metástasis a distancia, la media de supervivencia es de 8 a 12 meses; el tratamiento se basa en combinar la resección de las metástasis y de la recurrencia local siempre que sea posible, además del tratamiento con quimioterapia a base de ifosfamida en altas dosis como monoterapia o en combinación¹.

CONCLUSIÓN

El leiomiosarcoma renal es un tumor en extremo raro y agresivo, con alto riesgo de recidiva local y a distancia por metástasis hematógenas. El diagnóstico es principalmente postquirúrgico, ya que los estudios de imagen no cuentan con un patrón distintivo que lo diferencie de otros tumores renales. El tratamiento de primera línea es la nefrectomía radical con márgenes amplios, con bordes libres de tumor. El esquema de tratamiento adyuvante aún no está definido debido a lo raro del tumor, por lo que se han descrito varios esquemas de quimioterapia y radioterapia. El leiomiosarcoma renal es considerado un tumor sensible a la quimioterapia, por lo que se recomienda esquemas que contengan doxorubicina e ifosfamida. El escaso número de casos impide la estandarización de protocolos de tratamiento y seguimiento definitivos para tumores renales poco frecuentes.

Financiamiento

Se trabajó con recursos propios de los autores.

Conflicto de interés

Los autores reportaron no tener ningún conflicto de interés, personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo.

Agradecimientos

Dedicado a los colegas y amigos que ayudaron con esta revisión.

Cesión de derechos de reproducción

Los autores cedemos todos los derechos del presente manuscrito en caso de ser publicado por la revista Metro Ciencia.

Declaración de artículo inédito

Este manuscrito original no ha sido publicado y no está bajo consideración para publicación en otra revista.

Aporte de autores

Concepción y diseño del trabajo: DB.

Recolección y obtención de resultados: KB.

Análisis e interpretación de datos, redacción del manuscrito: DB, KB, MM, JS.

Revisión crítica del manuscrito: CE.

Aprobación de su versión final: todos los autores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. **Conde V, Delgado JR, González E, Luque R, Rodríguez C, Sánchez CM, et al.** Tumor de colisión renal: un caso inusual de carcinoma de células renales y leiomioma sarcoma renal. *Oncol.* 2006;29(4).
2. **Ayala O A, Recalde B J, Endara A S, Aguirre E J.** Leiomioma sarcoma: un raro tumor renal. *Rev Chil Cir.* 2014;66(1):68–70.
3. **Adanur Ş.** Primary Renal Pleomorphic Undifferentiated Sarcoma. *Eur J Gen Med.* 2014;11(suppl 1):66–8.
4. **Dotan ZA, Tal R, Golijanin D, Snyder ME, Antonescu C, Brennan MF, et al.** Adult Genitourinary Sarcoma: The 25-Year Memorial Sloan-Kettering Experience. *J Urol.* 2006;176(5):2033–9.
5. **Zamora F, Ponce F.** Leiomioma sarcoma renal. *Rev Mex Urol.* 2012;72(6):297–300.
6. **Martínez-Cornelio A, Ramos-Salgado F, Hernández-Ramírez D, García-Álvarez KG, Alvarado-Cabrero I, Hernández-Toriz N.** Leiomioma sarcoma renal. Informe de un caso. *Cir Cir.* 2011;79(3):282–5.
7. **Abad-Licham M, Carbajal-Vásquez D, Coral-González P, Cusma-Quintana T, Silva-Capuñay E, Astigueta-Pérez J.** Sarcoma pleomórfico indiferenciado renal primario: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Gac Mex Oncol.* 2015;14(5):297–301.
8. **Tajima S, Waki M, Fukuyama M.** Pleomorphic leiomyosarcoma with a dedifferentiation-like appearance in the kidney: case report and literature review. *Med Mol Morphol.* 2016;49(4):238–42.
9. **Malik A, Kumar R, Shankar A, Chumber S, Bakhshi S, Kaushal S, et al.** Report of primary leiomyosarcoma of renal pelvis and literature review. *J Cancer Metastasis Treat.* 2017;3(6):111.
10. **Mellas S, Bouchikhi AA, Tazi M-F, Khallouk A, Elammari J-E, El Fassi M-J, et al.** Primary Pleomorphic Undifferentiated Sarcoma—a Rare Renal Localization: A Case Report. *Case Rep Urol.* 2012;2012:1–3.
11. **Ljungberg B, Bensalah K, Canfield S, Dabestani S, Hofmann F, Hora M, et al.** EAU guidelines on renal cell carcinoma. *Eur Urol.* 2021;67(5):913–24.
12. **Motzer, R. J., Jonasch, E., Boyle, S., et al.** NCCN Guidelines Insights: Kidney Cancer, Version 1.2021, Journal of the National Comprehensive Cancer Network J Natl Compr Canc Netw, 18(9), 1160-1170. Retrieved May 26, 2021, from <https://jncn.org/view/journals/jncn/18/9/article-p1160.xml>

Borja DA, Erazo CX, Borja KA, Molina MC, Sánchez JE. Leiomioma sarcoma pleomórfico renal primario: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Metro Ciencia* [Internet]. 29 de abril de 2021; 29(2): 64-68. <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/2/2021/64-68>