

Sarcoma sinovial renal primario: reporte de caso y revisión de la literatura

Primary Renal Synovial Sarcoma: Case Report and Literature Review

Gonzalo Juan Vitagliano, Leandro Blas, Maximiliano Ringa, Hernando Rios Pita, Francisco Miguel Lopez, Carlos Alberto Ameri

Servicio de Urología Hospital Alemán de Buenos Aires, CABA, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma sinovial (SS) es un tumor mesenquimático que afecta las extremidades de adultos jóvenes, y puede comprometer otros sitios como cabeza, cuello, corazón, duodeno, pleura, pulmón, mediastino, pared abdominal, próstata y riñón.

El sarcoma sinovial renal (SSR) es una entidad rara con un pronóstico no claro. Fue descrito en 1999 por Argani y colaboradores y publicado en 2000¹. Hasta la fecha se publicaron menos de 130 casos de SSR primario^{2,3}.

La edad media de diagnóstico es de 36,5 años (27-48,8), con una relación de género de 1:1. El 98% de los pacientes es asintomático⁴, siendo la hematuria y/o dolor abdominal, asociado o no a más palpable, las formas de presentación más comunes.

En la tomografía computarizada (TC) se evidencia generalmente como una gran masa de partes blandas, bien definida, y que puede extenderse a la pelvis renal o a la región perinéfrica. También se observan realce heterogéneo, hemorragia, calcificaciones, septos y niveles de líquidos.

La descripción morfológica de sus características microscópicas identifica tres subgrupos diferentes: 1) SSR monofásico, que consiste únicamente en un componente de células fusiformes de origen mesenquimatoso; 2) SSR bifásico, con células epiteliales y células fusiformes; y 3) SSR con células pobremente

diferenciadas.

El SS se caracteriza por una fusión de genes SYT-SSX con una translocación específica, en la mayoría de los casos t (X; 18) (p11.2; q11). Cuando los resultados inmunohistoquímicos no son categóricos, se requiere de la realización de estudios de reordenamientos cromosómicos como la reacción en cadena de la polimerasa de transcripción inversa (reverse transcriptase polymerase chain reaction, RT-PCR) o la hibridación fluorescente in situ (*fluorescence in situ hybridization*, FISH).

Las directrices internacionales recomiendan la resección quirúrgica con un margen de al menos 2 cm para los sarcomas, pero la escisión radical o la resección completa del compartimento anatómico no son rutinariamente necesarias.

REPORTE DE CASO

Se trata de un hombre de 38 años de edad sin antecedentes de relevancia que consulta por hematuria de una semana de evolución. Al examen físico y laboratorio no se encuentran anomalías. Se realiza una ecografía y TC que muestran una masa sólida de 5,5 x 6,6 cm con realce heterogéneo y áreas quísticas con calcificaciones pequeñas, en el tercio medio e inferior renal derecho, confinado a la cápsula (Figura 1). Se efectúa TC de tórax sin hallazgos patológicos. Con el diagnóstico de tumor renal primario se realiza nefrectomía parcial derecha laparoscópica. El posoperatorio no presenta complicaciones.

Recibido en abril de 2018 - Aceptado en abril de 2018
Conflictos de interés: ninguno

Received on April 2018 - Accepted on April 2018
Conflicts of interest: none

Correspondencia
Email: leandro.blas85@hotmail.com.ar



Figura 1. Masa sólida con densidad de tejido blando con realce heterogéneo y áreas quísticas y pequeñas calcificaciones en la pared en incidencias coronal (A) y axial (B, C)

En la microscopía se observa una formación heterogénea, sólido-quística, en sectores de aspecto papilar de 4,5 x 5,5 cm. La microscopía muestra una neoplasia indiferenciada mesenquimática constituida por células elongadas dispuestas en fascículos densos con presencia de núcleos ovoides con pequeño nucléolo y citoplasma elongado. Se disponen en forma compacta y patrón fusiforme, observándose en sectores apariencia mixoide, extensas áreas de necrosis y numerosos vasos elongados arborescentes. Márgenes negativos, pT1b.

El análisis inmunohistoquímico, empleando el método de estreptavidina-biotina-peroxidasa, evidencia marco positivo para Bcl2, CD99 y vimentina, y focalmente positivo para antígeno epitelial de membrana. PAX-8, CK7, S100, desmina, CKAE1/AE3 resultan negativos (Figura 2).

Con el objetivo de confirmar el diagnóstico de SS, se realiza FISH utilizando el rearrreglo SS18 (18q11.2), detectando la translocación que involucra el SS18 locus.

Se discute el caso con el Servicio de Oncología y se decide completar la nefrectomía. No hay hallazgos patológicos en la pieza. A los 10 meses del posoperatorio el paciente presenta metástasis en ganglios en región gastrohepática y pulmón confirmada por histopatología. Realiza 6 ciclos de doxorubicina. Presenta progresión ganglionar, por lo que pasa a segunda línea de tratamiento con ifosfamida. Actualmente se encuentra en el segundo ciclo.

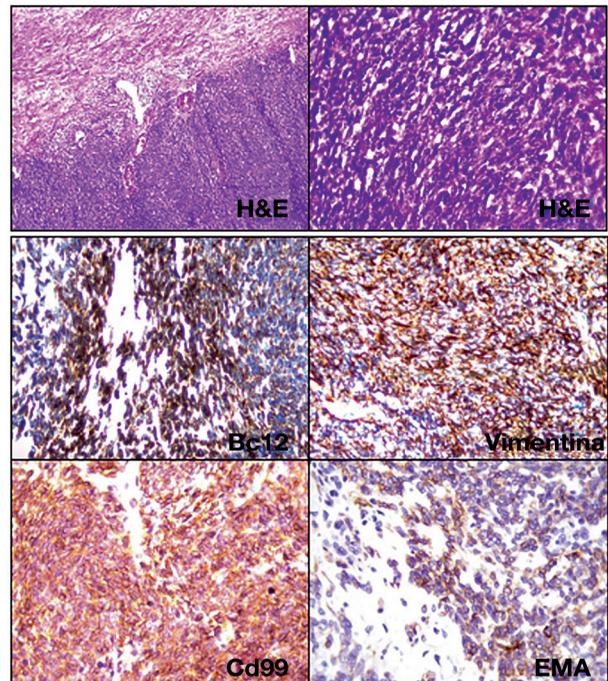


Figura 2. Hematoxilina y eosina (H&E) e inmunohistoquímica marcan positivo para Bcl2, CD99 y vimentina, y focalmente positivo para antígeno epitelial de membrana (*epithelial membrane antigen*, EMA).

DISCUSIÓN

Los SS representan el 5-10% de los sarcomas del adulto y se encuentra más comúnmente en las grandes articulaciones. Los SSR primarios representan menos del 1% de los tumores renales. El más común es el leiomioma, seguido del rhabdomioma, condrosarcoma, osteosarcoma, liposarcoma, angiosarcoma y hemangiopericitoma.

La mayoría de los pacientes (98%) es sintomática al diagnóstico: dolor (67%), seguido de hematuria (38%) y masa renal palpable (25%). Se observa fiebre, hipertensión arterial y disuria en menos del 2%⁴.

Hallamos solo dos casos tratados con nefrectomía parcial en series de 16 y 12 pacientes^{2,3}.

Al haber muy pocos casos, no existen guías de tratamiento. La resección quirúrgica es el tratamiento estándar para tumor primario, recurrencia local o metástasis pulmonar solitaria. El beneficio clínico de la quimioterapia adyuvante es controversia¹.

Las guías internacionales de sarcomas recomiendan la resección con al menos 2 cm de margen.

Al-Hussaini y colaboradores demostraron que la terapia local, incluida la resección quirúrgica amplia, con radioterapia o sin ésta, es eficaz para prevenir la recaída local de SS⁵.

Se sabe que los carcinomas de células renales no son radiosensibles, mientras que los SS sí lo son. En SSR, la radioterapia se utilizó sola o combinada con quimioterapia en casos con invasión local después de la cirugía o recurrencia metastásica.

Si bien no hay beneficio probado de quimioterapia adyuvante, podría ser sensible a altas dosis de ifosfamida y adriamicina o doxorubicina, especialmente en los tumores mayores de 5 cm^{6,7}. Se han comunicado casos con metástasis con favorable respuesta a estos quimioterápicos^{8,9}.

CONCLUSIÓN

En resumen, el SSR primario presenta un comportamiento agresivo con pobres resultados oncológicos. La cirugía es la primera línea de tratamiento en la enfermedad localizada. Los casos metastásicos presentan beneficio con quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Argani P, Faria PA, Epstein JI, Reuter VE, Perlman EJ, Beckwith JB, Ladanyi M. Primary renal synovial sarcoma: molecular and morphologic delineation of an entity previously included among embryonal sarcomas of the kidney. *Am J Surg Pathol*. 2000 Aug; 24 (8): 1087-96.
2. Chang B, Lu L, Yang X, Xiao L, Wang C. Primary synovial sarcoma of the kidney: a rare and easily misinterpreted renal entity. *Int J Clin Exp Pathol*. 2016; 9 (7): 7411-9.
3. Schoolmeester JK, Cheville JC, Folpe AL. Synovial sarcoma of the kidney: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 16 cases. *Am J Surg Pathol*. 2014 Jan; 38 (1): 60-5.
4. Iacovelli R, Altavilla A, Ciardi A, Urbano F, Manai C, Gentile V, Cortesi E. Clinical and pathological features of primary renal synovial sarcoma: analysis of 64 cases from 11 years of medical literature. *BJU Int*. 2012 Nov; 110 (10): 1449-54.
5. Al-Hussaini H, Hogg D, Blackstein ME, O'Sullivan B, Catton CN, Chung PW, y cols. Clinical features, treatment, and outcome in 102 adult and pediatric patients with localized high-grade synovial sarcoma. *Sarcoma*. 2011; 2011: 231789.
6. Dassi V, Das K, Singh BP, Swain SK. Primary synovial sarcoma of kidney: a rare tumor with an atypical presentation. *Indian J Urol*. 2009 Apr; 25 (2): 269-71.
7. Ferrari A, Gronchi A, Casanova M, Meazza C, Gandola L, Collini P, y cols. Synovial sarcoma: a retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer*. 2004 Aug 1; 101 (3): 627-34.
8. Park SJ, Kim HK, Kim CK, Park SK, Go ES, Kim ME, Hong DS. A case of renal synovial sarcoma: complete remission was induced by chemotherapy with doxorubicin and ifosfamide. *Korean J Intern Med*. 2004 Mar; 19 (1): 62-5.
9. Kageyama S, Tsuru T, Okamoto K, Narita M, Okada Y. Primary synovial sarcoma arising from a crossed ectopic kidney with fusion. *Int J Urol*. 2010 Jan; 17 (1): 96-8.