

## RABDOMIOSARCOMA DE RIÑÓN

*Dr. Alfredo R. BIGESCHI*

*Dr. Carlos H. SCORTICATI.*  
*Dr. Edgardo J. J. CARTELLI.*

### INTRODUCCION.

Motiva la presente comunicación, la observación de uno de los tumores renales de mayor rareza; cual es el rbdomiosarcoma. Son contados los casos en la literatura internacional, y dentro del ámbito nacional creemos que es la primera certificación de un tumor de esta naturaleza. Previamente, J. Salleras y J. L. Monserrat, publicaron en 1933 un caso de miosarcoma renal, originado en la cápsula.

Sabida es la baja frecuencia de los sarcomas renales en general, que oscila entre el 1 y 5 por ciento de las neoplasias de éste órgano. Entre estos, los mas frecuentes son los leiomiomas (57 por ciento); y los menos frecuentes los rbdomiosarcomas (4 por ciento); no obstante, se señala precisamente al riñón como la viscera mas comunmente atacada por los tumores malignos de músculo estriado.

Su baja incidencia, no permite extraer conclusiones estadísticas válidas, pero cada comunicación, ayuda a confirmar las observaciones hechas en casos previos, respecto a algunas características, tal como ocurre con el caso que pasamos a relatar.

### CASO CLINICO.

A. D. Q. - Italiano: 52 años; H. G.: I. A. R.: 9.846. Es enviado al Instituto de Oncología en noviembre de 1973, desde el servicio de reumatología de otro hospital, por habersele descubierto un proceso neofornativo en sacro y pelvis, luego de estudios radiográficos y centellográficos. Estos últimos mostraban una zona de gran avidéz por el tecnecio 99 en cresta ilíaca derecha, contactante con el polo inferior del riñón, detalle que en un primer momento no adquirió gran significado.

Se trataba de un paciente sin antecedentes clínicos ni quirúrgicos de interés, que había comenzado su padecimiento en marzo de ese año, con dolor en sacro y cara interna de muslo derecho, y que por algún tiempo cedió con analgésicos.

Finalmente en septiembre se agudiza el dolor, y consulta en el Hospital. Diego Thompson, donde se lo estudia con los resultados antes señalados. Ante la osteólisis del aierón sacro v cresta ilíaca, se presume el origen neoplásico, y nos es derivado.

A su ingreso llevaba perdidos 8 kg. de peso, se hallaba anoréxico y no podía deambular por el dolor. En el exámen se hallaron adenopatías inguinales bilaterales no sospechosas; hígado palpable a un través de dedo bajo el reborde costal, y riñón derecho palpable. Los análisis de laboratorio mostraban fosfatasas ácidas elevadas (fracción: no prostática), al igual que las alcalinas. Eritrosedimentación francamente acelerada; y el resto, incluido el exámen de orina completo, dentro de valores normales.

Presentaba además intenso dolor a la palpación de las estructuras óseas ya descritas, motivo de su derivación. Se encaró entonces el estudio del pacien-

te, incluyendo una biopsia ósea por punción, y una pielografía. La arteriografía renal fue imposible de realizar por dificultades técnicas.

El urograma, mostraba en el tiempo nefrográfico una imagen sospechosa en polo inferior de riñón derecho. La biopsia por punción ósea resultó negativa; en dos oportunidades. Paralelamente, el estudio de la masa renal se completaba con tomografías, que certificaron la existencia de una masa tumoral haciendo cuerpo con el polo inferior del riñón; y con un centellograma que mostraba un polo inferior frío.

Se realizó una nefrectomía radical derecha, en febrero 1974. En el acto quirúrgico no se comprobó que existiera compromiso ganglionar ni del hilio renal.

El informe anatomopatológico describe una proliferación atípica, de estirpe mesenquimática, pleomorfa y con diferenciación de esbozos de fibras musculares estriadas; concluyendo que se trataba de un rhabdiosarcoma de riñón con probable origen en la cápsula.

La recuperación postoperatoria no tuvo complicaciones; pero ante la persistencia de intensos dolores, se decidió practicar cirugía estereotáxica e iniciar radioterapia sobre pelvis ósea. No obstante, el dolor persistió, obligando al paciente a permanecer en decúbito ventral. A posteriori se instala una vejiga neurógena que requiere sonda en permanencia; en tanto la constipación fue un razgo permanente en toda su internación. Concomitantemente se acentúa anemia progresiva, que requiere transfusiones repetidas.

Finalizada la terapia radiante sobre sacro, los dolores disminuyeron en un 50 por ciento, pero aún mantiene el decúbito ventral obligatorio y presenta dolor torácico moderado a raíz de impactaciones MTTs en arco anterior de la 5a. costilla izquierda, sobre la que se decide comenzar radioterapia. El desmejoramiento general sin embargo es acelerado, y la intercurencia de una neumonía pone fin a su evolución, el último día de mayo de 1974.

## COMENTARIOS.

Se trata, como coinciden en señalar la mayoría de los autores, de un tumor de posible aparición a cualquier edad, pero es mucho mas frecuente entre los 40 y 60 años.

Otro aspecto relativo a su incidencia y aceptado unánimemente, es el de su predominancia 2:1 en mujeres; generalmente postmenopausicas, tal como lo describiera originalmente Mintz.

La clínica de estas neoplasias suele incluir el tumor, generalmente como síntoma de presentación; el dolor; y a veces hematuria, que puede faltar o ser tardía en los originados en la cápsula.

En el caso presentado, el síntoma inicial fue el dolor a localización extrarenal, acompañado mas tarde por tumor palpable. Faltó en la triada clásica la hematuria, precisamente por tratarse de un tumor originado en la cápsula.

Si bien existen caracteres diferenciales entre las imágenes que brindan los exámenes complementarios de un sarcoma con los de un carcinoma; pretender hacer un diagnóstico de sarcoma con los actuales medios es improbable y dilatorio una vez hecho el diagnóstico de tumor renal. Cuando la clínica permite sospechar un sarcoma, por su gran evolutividad y rápido crecimiento, evidentemente se está frente a una enfermedad avanzada.

Para el diagnóstico de tumor, el urograma excretor; la ureteropielografía ascendente; el centellograma renal; y la arteriografía selectiva suelen ser claros y definitivos.

El urograma podrá mostrar anulación funcional; distorsiones pielocaliciales; amputaciones; defectos de relleno; desplazamientos; etc. En ausencia de función renal, el relleno retrogrado brindará imágenes igualmente claras.

El centellograma dará una zona "fría" coincidente con la zona sospechosa. Finalmente, la arteriografía, será quien corrobore el diagnóstico, aún cuando a veces sea engañosamente normal, dando lugar a errores; o permita en ciertos casos presumir firmemente que se trata de un carcinoma, al comprobar una rica vascularización con existencia de imágenes lacunares y de cortocircuitos arteriovenosos; o bien de un sarcoma, si la vascularización es pobre y sin shunts ni lagos sanguíneos. Con todo, estas imágenes pueden presentarse también en carcinomas en un porcentaje del 10 por ciento de los casos.

Por lo general, estos pacientes se operan con diagnóstico de tumor renal; y la naturaleza sarcomatosa se revela recién cuando el patólogo estudia la pieza de la nefrectomía.

Como vemos, se trata sin duda de una patología de difícil diagnóstico; rápidamente evolutiva; de muy mal pronóstico y altamente recidivante, según experiencia de muchos autores.

Su única terapéutica eficaz es la nefrectomía temprana; a la cual raramente se llega, por carecer este tumor de una clínica lo suficientemente precoz y propia.

Para su correcta exploración operatoria y radicalidad en la exéresis, coincidimos con la generalizada opinión en favor de la vía anterior; amplia laparotomía o bien toracofrenolaparotomía.

Sin embargo, la ectomía es muchas veces seguida a corto plazo por recidiva abdominal y/o aparición de metástasis regionales ó a distancia, aún cuando la resección se halla hecho con caracteres de ampliada a estructuras vecinas sospechosas de invasión.

Estadísticamente solo el 10 por ciento de los operados sobreviven a los 5 años. Fuera de la cirugía, no existe nada en el arsenal terapéutico actual. La radioterapia asociada a cirugía estereotáxica brindó en nuestro paciente algún alivio al dolor. Sin embargo, atendiendo al posible origen disgenético de estos tumores, que incluyen elementos musculares estriados o lipomatosos, existe el riesgo de provocar un incendio evolutivo al someterlos a radiaciones. Como una acotación a la teoría disgenética, cabe señalar que se ha observado la inclusión de fibras musculares estriadas en casi el 50 por ciento de los tumores de Wilms, y en algun caso podría inferirse la diferenciación rbdomiosarcomatosa a partir de tales inclusiones en un nefroblastoma.

Busuttil por su parte ha remarcado la similitud entre los tumores mesenquimáticos del humano y aquellos que pueden ser inducidos en la rata por la ingestión de nitrosaminas, poniendo énfasis sobre la peligrosidad de la exposición del hombre en las industrias químicas.

Resta probablemente mucho por aclarar en cuanto a la etiopatogenia de estas lesiones y aquí también, su tan esporádica presentación conspira contra su mejor conocimiento, al cual esperamos haber contribuido con esta nueva observación.

## BIBLIOGRAFIA.

Arvis, G; Steg, A.: Leiomiosarcoma bilateral du rein (a propos d' un cas) J. Urol. Nrphorol. 77: 272; 1971.

- Busuttil A.; More I. A. R. - Two malignant soft tissue tumours of the kidney an ultrastructural appraisal. *J. urol.* - 112: 24; 1974.
- Clark O.; Sierra R. Tratamiento quirúrgico del cáncer de riñón del adulto y del niño. *Cir. Urug.* 44 (2); 101; 1974.
- Campagnoli M.; Durand D. - Fibrosarcoma del rene. *Pathologica* 1971; 63/ 925-6 (313-319).
- D'Amico G.; Bologna A.; Dei Poli, N.; Laguzzi P. Su i miosarcomi del rene. *Minerva Chir.* 1969; 23/24 (1381-1395).
- Farrow, G. M. et all.: sarcomas and sarcomatoid and mixed tumors of the kidney in adults. *Cáncer.* 22: 545-50; 1968.
- Fort A.: Doble tumor renal maligno en un riñón con anomalía uretral. *Rev. Arg. Urol.* 11: 367; 1942.
- Herburt L.. Citado por L. Quenú.
- Iacapraro G.; Carreño O. C.; Hojman D.: Sarcoma gigantocelular de la celda renal. *Rev. Arg. Urol.* 24: 280; 1955.
- Loomis R. C. Primary leiomyosarcoma of the kidney. *J. Urol.* 107: 557; 1972.
- Mintz E. R. : Sarcoma of the kidneys in adults. *Am. Surg.* 105: 521; 1937.
- Pick S.: Citado por Loomis R. C.
- Plagiere L.; Schiappapietra T.; Latienda R.: Sarcoma fibroblástico de la cápsula renal. *Rev. Arg. Urol.* 11: 87; 1942.
- Quenú L.: Rabdomiosarcoma du rein droit. *J. Urol. Nephrol.* Avril. Mai; 1963.
- Rezeiner S.; Wiener S.; Batzensehiager.: Petite tumeur de Wilms revelee par une composante rhabdomuosarcomateuse pyelique. Nephrectomie. Localisation secondaire ureterale basse. Reintervention. Recul de 2 ans. *J. Urol. Nephrol.* Oct. Nov. 1970.
- Salleras J.; Monserrat J. L.: Tumor maligno de la cápsula renal (Miosarcoma de la cápsula fibrosa). *Rev. Arg. Urol.* 2:63; 1933.
- Suhler A.; Garipuy A.: A propos d' un cas de leiomyosarcoma du rein pesant 3.530 gr. *J. urol. Nephrol.* 76: 885; 1970.
- Scheneberger F.; Farcic A.; Cardeza H.: Sarcoma de riñón. Trabajo del dto. de cirugía del hospital Central de las FF.AA. Rep. Oriental del Uruguay 1973. En prensa.