

PRESENTACIÓN DE CASO

Carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide

Clear cell type renal carcinoma with sarcomatoid differentiation

Yudelky Almeida Esquivel¹ , **Karell Piñón García**¹  , **Lorenzo De Zayas Pelegrín**¹ 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

Recibido: 27 de enero de 2021

Aceptado: 20 de abril de 2021

Publicado: 28 de mayo de 2021

Citar como: Almeida Esquivel Y, Piñón García K, De Zayas Pelegrín L. Carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2021 [citado: fecha de acceso]; 25(3): e4878. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/articulo/view/4878>

RESUMEN

Introducción: el carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide es un tumor infrecuente.

Objetivo: reportar el diagnóstico de un carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide.

Presentación del caso: se trata de un hombre de 59 años de edad, fumador inveterado, quien asistió a consulta por dolor lumbar y hematuria. Los estudios de imagen mostraron una lesión tumoral en riñón derecho. Se indicó tratamiento quirúrgico y el estudio histopatológico informó un carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide. Recibió quimioterapia y se mantiene actualmente en seguimiento por Oncología.

Conclusiones: el carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide es infrecuente. El tratamiento de elección es quirúrgico y el estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico certero.

Palabras clave: Carcinoma; Neoplasias Renales; Células; Biopsia /patología; Riñón.

ABSTRACT

Introduction: clear cell type renal carcinoma with sarcomatoid differentiation is a rare tumor.
Objective: to report the diagnosis of a clear cell type renal carcinoma with sarcomatoid differentiation.

Case report: a 59-year-old, heavy smoker male patient, attending to the doctor's office presenting lumbar pain and hematuria. The imaging studies showed a tumor lesion in the right kidney. Surgical treatment was indicated and the histopathological study reported a clear cell type renal carcinoma with sarcomatoid differentiation. The patient underwent chemotherapy and at present he maintains oncological follow-up.

Conclusions: clear cell type renal carcinoma with sarcomatoid differentiation is rare. The treatment of election is surgery and pathology report confirms the true diagnosis.

Keywords: Carcinoma; Kidney Neoplasms; Cells; Biopsy/pathology; Kidney.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma de células renales representa el 3 % de las neoplasias malignas en adultos.⁽¹⁾ Se distinguen tres subtipos: de células claras (80-90 % de los casos), papilar (10-15 %) y cromóforo (4-5 %).⁽²⁾

Es el cáncer renal más frecuente y letal, solo el 5 % de estos tumores experimentan una transformación sarcomatoide sobre cualquier subtipo.⁽¹⁾ El término sarcomatoide, descrito por primera vez por Farrow en 1968, no se considera un subtipo patológico sino una característica histológica específica y se caracteriza por presentar componentes epiteliales y mesenquimales.⁽²⁾

Al microscopio óptico se observan células fusiformes con un patrón de crecimiento infiltrante, lo cual conlleva a un comportamiento local y metastásico agresivo con mal pronóstico. Suele asociarse más a las variantes de células claras y cromófora.⁽³⁾

La diferenciación sarcomatoide se manifiesta en el 5 % de los carcinomas renales de células claras,^(4,5) y estos adquieren un comportamiento invasivo, mal pronóstico y mala respuesta terapéutica.⁽⁶⁾

Se asocian con alta carga tumoral y diseminación metastásica frecuente.⁽⁵⁾ Los sitios más comprometidos son el hueso, el hígado, el pulmón y el sistema nervioso central.⁽²⁾ El pronóstico del paciente es sombrío y la supervivencia global es menor de 12 meses.⁽⁵⁾

El tratamiento quirúrgico es la opción terapéutica más aceptada y el resultado de las terapias sistémicas (quimioterapia e inmunoterapia) es poco alentador.⁽²⁾

Dado el carácter infrecuente del carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide, se decidió presentar este trabajo para contribuir al diagnóstico y atención de casos similares que puedan aparecer en la práctica clínica futura.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Un hombre de 59 años de edad, color de la piel blanca, fumador inveterado, asistió a consulta con dolor en región lumbar derecha durante seis meses, moderado, sin alivio a la administración de analgésicos y sin irradiación a otra región. Otros síntomas descritos fueron hematuria macroscópica y pérdida de peso.

El examen físico mostró mucosas ligeramente hipocoloreadas, abdomen doloroso a la palpación profunda en flanco derecho, puntos pielorrenoureterales posteriores dolorosos y puño percusión derecha positiva.

Se le indicaron exámenes complementarios y resultaron positivos los siguientes: hematocrito: 0,28 %, leucograma con diferencial: $12 \times 10^9/l$ (polimorfonucleares: 0,80 y linfocitos: 0,20) y velocidad de sedimentación globular: 45 mm/h.

Ultrasonido abdominal: se visualizó imagen heterogénea en el polo superior del riñón derecho, que mide 54x50 mm, con calcificación pequeña que puede tener relación con tumor de cavidades renales que compromete gran parte del parénquima.

Tomografía abdominal contrastada: disminución del calibre de la arteria renal derecha en comparación con su homólogo la izquierda, por compresión extrínseca de una masa heterogénea que impresiona de localización retroperitoneal y que comprime la aorta sin infiltrarla, lo cual pudiera estar en relación con imagen adénica de aspecto metastásico. Impresiona tumor de glándula suprarrenal derecha con invasión vascular de arteria renal versus adenopatía metastásica. (Fig. 1)

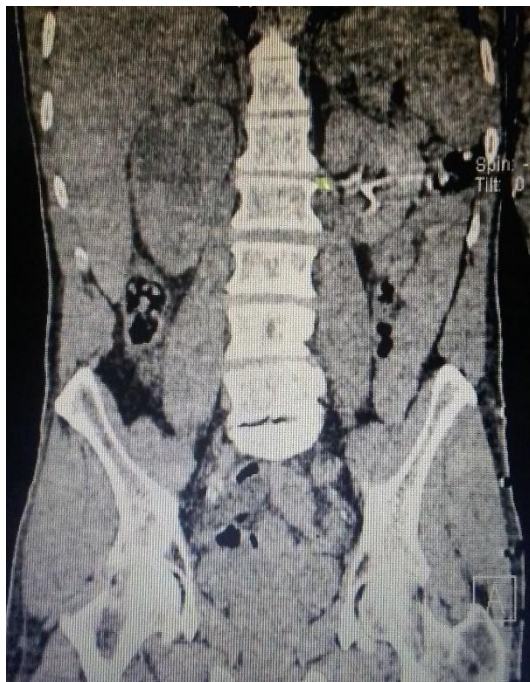


Fig. 1 Tomografía contrastada que muestra lesión tumoral. Corte coronal. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey

Se valoró en consulta con Oncología y Urología, dado que el estudio de extensión (estudios de imagen) no sugirió lesiones a distancia, se decidió efectuar tratamiento quirúrgico electivo para análisis histopatológico y posterior terapia adyuvante (quimioterapia y/o radioterapia) en dependencia de la variante histológica del tumor, con el objetivo de lograr un tratamiento efectivo y con ello garantizar una mejor calidad de vida en el paciente

Con la administración de anestesia general oro traqueal se realizó nefrectomía radical y adrenalectomía derecha. La pieza quirúrgica se envió al examen definitivo anatomopatológico. El examen macroscópico informó: riñón derecho que mide 10 x 6,5 x 4 cm, superficie parda grisácea, irregular, con cicatrices corticales, quistes uriníferos y áreas con aumento de la consistencia en el polo superior. Al corte se observa mala delimitación córtico-medular, con áreas de congestión hacia la pelvis renal. En el polo superior se observa lesión blanquecina grisácea de 6 x 4 x 2 cm, irregular, consistencia firme, bien delimitada y que impresiona infiltrar íleo renal. (Fig. 2)



Fig. 2 Lesión tumoral de color blanco grisáceo que afecta polo superior y pelvis renal. Corte longitudinal.

El diagnóstico microscópico confirmó un carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide. (Fig. 3)

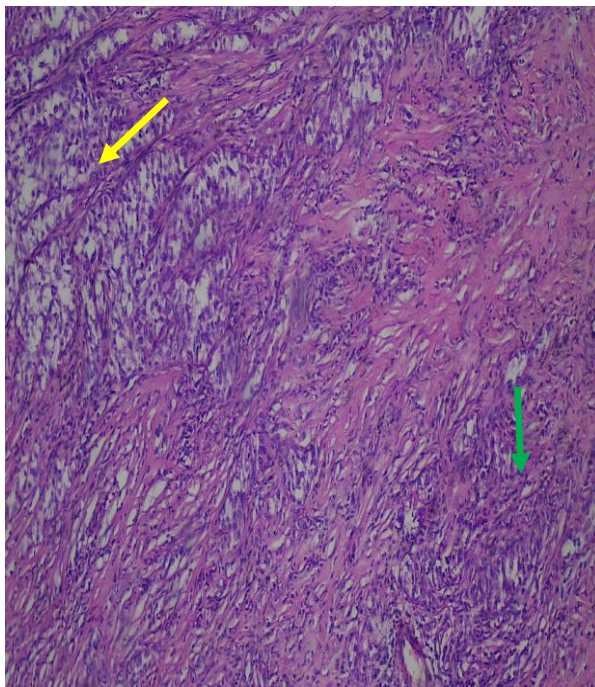


Fig. 3 Riñón derecho. Células renales claras (flecha amarilla) y componente sarcomatoide (flecha verde). Tinción hematoxilina y eosina. (Aumento 20x)

El paciente presentó evolución clínica y quirúrgica favorable, con egreso siete días después. Recibió tratamiento coadyuvante con quimioterapia y actualmente se encuentra en seguimiento por Oncología.

DISCUSIÓN

Boustan J y otros,⁽⁷⁾ coinciden con la presente investigación al citar que el carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide es un trastorno urológico inusual.

En el caso objeto de esta publicación, se observó en un hombre fumador de 59 años, lo que coincide con la literatura consultada donde se reporta mayor prevalencia en adultos fumadores entre la quinta y séptima décadas de la vida. Otro factor de riesgo común es la obesidad.⁽⁷⁾

Es importante señalar que la transformación sarcomatoide ocurre en varias neoplasias epiteliales, con mayor pérdida de diferenciación y adquisición de características típicas de un sarcoma. Sin embargo, esta transformación en el carcinoma renal no se considera un subtipo diferente, sino una característica histológica específica, que ha sufrido una transformación análoga tanto con un componente carcinomatoso como sarcomatoso.⁽⁸⁾

El carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide es un tumor altamente agresivo, sintomático y presenta metástasis cuando es diagnosticado.⁽⁹⁾ El paciente descrito manifestó dolor lumbar, hematuria y pérdida de peso. Se constató metástasis en la glándula suprarrenal ipsilateral e infiltración tumoral a la cápsula renal, vasos intrarrenales y grasa perirrenal.

La causa de este trastorno no está bien definida. Bi M y otros,⁽⁸⁾ hicieron propuestas al respecto y asumieron varias teorías en el origen de esta transformación. Hoy en día la teoría más aceptada es que las características sarcomatoides representan una desdiferenciación o transformación subclonal de un componente carcinomatoso incidente.

El estudio histológico es esencial para el diagnóstico certero. En este examen los hallazgos histológicos bajo el microscopio óptico se caracterizan por un patrón de crecimiento transformador de neoplasia epitelial en células en forma de huso, con células gigantes que semejan al sarcoma.^(10,11)

La inmunohistoquímica aporta marcadores positivos a PAX8 (paired box gene-8 protein), vimentina (56-100 %), queratinas y negativo a desmina.⁽¹²⁾

La supervivencia general y el pronóstico no se afectan con la calificación del componente carcinomatoso, pero la presencia del componente sarcomatoide se considera como grado nuclear Fuhrman 4.⁽⁷⁾

Ante la presencia de dolor lumbar y hematuria referidos, se indicaron estudios de imagen donde se evidenció la tumoración. Los especialistas que asistieron el caso optaron por la intervención quirúrgica. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones y actualmente el paciente se mantiene en seguimiento por Oncología.

Se ha informado que estos tumores cuando son metastásicos, tienen la supervivencia más pobre de todas las neoplasias genitourinarias y que la tasa media de vida es de solo seis meses. Existió discrepancia en lo referente a la supervivencia cuando existe metástasis, contrario a lo exhibido en este caso, donde a un año de la intervención quirúrgica el paciente se mantiene asintomático.

En los pacientes con enfermedad localizada reseca, un 75 % experimenta recurrencia y la supervivencia no sobrepasa los dos años. La respuesta al tratamiento sistémico es pobre y poco duradera, aunque el tratamiento no está bien definido y representa un desafío para el mal pronóstico de esta enfermedad.⁽⁸⁾

El carcinoma renal de células claras con diferenciación sarcomatoide, es un trastorno urológico poco frecuente. En la actualidad representa un desafío poco alentador. El tratamiento más aceptado es el quirúrgico y el estudio anatomopatológico es esencial para confirmar el diagnóstico certero.

Financiación

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

Conflictos de Intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Declaración de Autoría

YAE: conceptualización, investigación, administración del proyecto, supervisión, visualización, redacción - borrador original, redacción - revisión y edición.

KPG: conceptualización, investigación, visualización, redacción - borrador original, redacción - revisión y edición.

LDZP: conceptualización, investigación, redacción - borrador original.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Queipo FJ, Panizo A, Sola JJ, Beorlegui C, Velis JM, Dolezal P, et al. Carcinomas renales con rasgos sarcomatoides y rabdoides: estudio clínico-patológico de 74 casos. *Anales Sis San Navarra* [Internet]. 2018 [citado 21/11/2020]; 41(2): 191-199. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272018000200191
2. Cortés-Vázquez YD, Cortés-Vázquez AR, Priego-Niño A, Fernández-Vivar E, Silva-Bravo F, Gutiérrez-Quiróz C. Carcinoma renal de células claras con patrón sarcomatoide asociado a metástasis gingival. Reporte de caso y revisión de la literatura. *Cir Cir* [Internet]. 2020 [citado 21/11/2020]; 88(s1): 54-58. Disponible en: https://www.cirugiaycirujanos.com/files/circir_20_88_supl_1_054-058.pdf
3. Díaz Goizueta FJ. Factores que influyen en la supervivencia a largo plazo en el cáncer renal de células claras después de la nefrectomía radical [tesis doctoral]. Salamanca: Universidad de salamanca; 2018 [citado 21/11/2020]. Disponible en: https://gredos.usal.es/bitstream/handle/10366/140314/DC_DiazGoizuetaFJ_SupervivenciaC%C3%A1ncerRenalC%C3%A9lulasClaras.pdf?sequence=1&isAllowed=y
4. Miranda Utrera NR. Análisis molecular del carcinoma renal de células claras. Identificación de un perfil de micrnas como factor pronóstico en pacientes en estadio I-II [tesis doctoral]. Madrid: Universidad Complutense de Madrid; 2017 [citado 21/11/2020]. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/41377/>
5. Malouf GG, Flippot R, Dong Y, Dinatale RG, Chen YB, Su X, et al. Molecular characterization of sarcomatoid clear cell renal cell carcinoma unveils new candidate oncogenic drivers. *Rev Scientific Reports* [Internet]. 2020 [citado 21/11/2020]; 10(701): [aprox. 10 p.]. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41598-020-57534-5>
6. Yu W, Wang X, Wang Y, Jiang Y, Zhang W, Shi H, et al. A novel highly frequent single-nucleotide polymorphism site of cadherin 23 in clear cell renal cell carcinoma with sarcomatoid differentiation based on whole exome sequencing. *Rev Oncology Reports* [Internet]. 2020 [citado 21/11/2020]; 44(2): 735-746. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32468012/>
7. Boustany J, Abdessater M, El Hachem C, El Khoury Z, El Khoury W, El Khoury R. Recurrent metastatic clear cell renal carcinoma with sarcomatoid dedifferentiation treated with surgery and Cabozantinib. *Rev Oncotarget* [Internet]. 2020 [citado 21/11/2020]; 11(20): 1922-1928. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7244017/>
8. Bi M, Zhao S, Said JW, Merino MJ, Adeniran AJ, Xie Z, et al. Genomic characterization of sarcomatoid transformation in clear cell renal cell carcinoma. *Rev PNAS* [Internet]. 2016 [citado 21/11/2020]; 113(8): 2170-2175. Disponible en: <https://www.pnas.org/content/pnas/113/8/2170.full.pdf>

9. Massari F, Di-Nunno V, Gatto L, Santoni M, Schiavina R, Cosmai L, et al. Should Carmena really change our attitude towards cytoreductive nephrectomy in metastatic renal cell carcinoma? A systematic review and meta-analysis evaluating cytoreductive nephrectomy in the era of targeted therapy. *Targeted Oncology* [Internet]. 2018 [citado 21/11/2020]; 13(6): 705-714. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30324488/>
10. Alevizakos M, Gaitanidis A, Nasioudis D, Msaouel P, Appleman LJ. Sarcomatoid renal cell carcinoma: population-based study of 879 patients. *Rev Clinical Genitourinary Cancer* [Internet]. 2018 [citado 21/11/2020]; 17(3): 447-453. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S155876731930014X>
11. El Moullem N, SC Smith, AK Paul. Sarcomatoid renal cell carcinoma: Biology and treatment advances. *Rev Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations* [Internet]. 2019 [citado 21/11/2020]; 36(6): 265-271. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1078143917306257>
12. Williamson SR. Renal cell carcinomas with a mesenchymal stromal component: what do we know so far? *Rev Pathology* [Internet]. 2019 [citado 21/11/2020]; 51(5): 453-462. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0031302519300054>