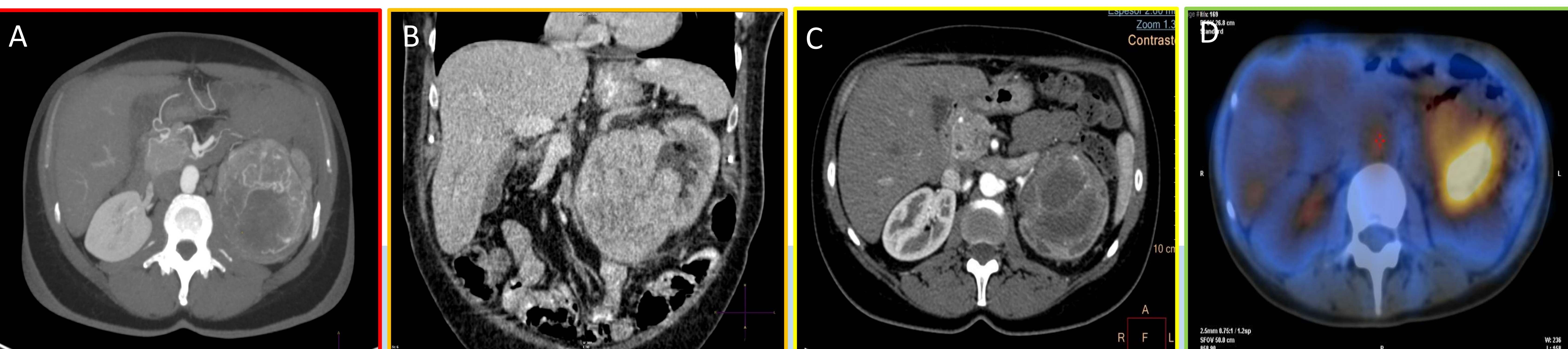


IMAGEN DEL SARCOMA RENAL

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES



Juan Miranda Bautista, Miguel Paniagua González, Mateo González Estévez, Carlos Calles Blanco, Ana Fernández Tamayo, Carlos Segura Escribano, Jorge de Luis Yanes, Enrique de Miguel Campos, Ángela García Pérez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón



Hospital General Universitario
Gregorio Marañón

OBJETIVO DOCENTE

1. Hacer una revisión teórica del sarcoma renal y sus manifestaciones radiológicas en las distintas pruebas de imagen.
2. Hacer hincapié en algunos aspectos que pueden ser de utilidad para su diagnóstico diferencial por imagen con otras masas renales sólidas.
3. Ilustrar con casos de nuestro centro el espectro de diagnósticos diferenciales, en muchos de ellos con confirmación histológica.

REVISIÓN DEL TEMA

□ Introducción:

Con el término **SARCOMA RENAL** se hace referencia tanto a la proliferación neoplásica maligna de células con origen mesenquimal en el riñón (sarcoma pleomórfico, liposarcoma, fibrosarcoma o leomiosarcoma renales, entre otros) como a la variedad sarcomatoide de un carcinoma de células renales.

Se trata de tumores muy poco frecuentes, constituyendo hoy en día entre el 1-5% de las neoplasias renales primarias. Su **presentación clínica y analítica** es similar a otros tumores renales malignos, lo que convierte a las pruebas de imagen, la biopsia dirigida y el análisis histológico en las principales herramientas de las que disponemos para su diagnóstico definitivo.

Aunque se trata de neoplasias muy difíciles de distinguir de otras masas renales, sí existen una serie de hallazgos en la TC que pueden ser de utilidad para sugerir esta entidad entre los diagnósticos diferenciales, con el consecuente impacto sobre el manejo terapéutico y pronóstico de estos pacientes.

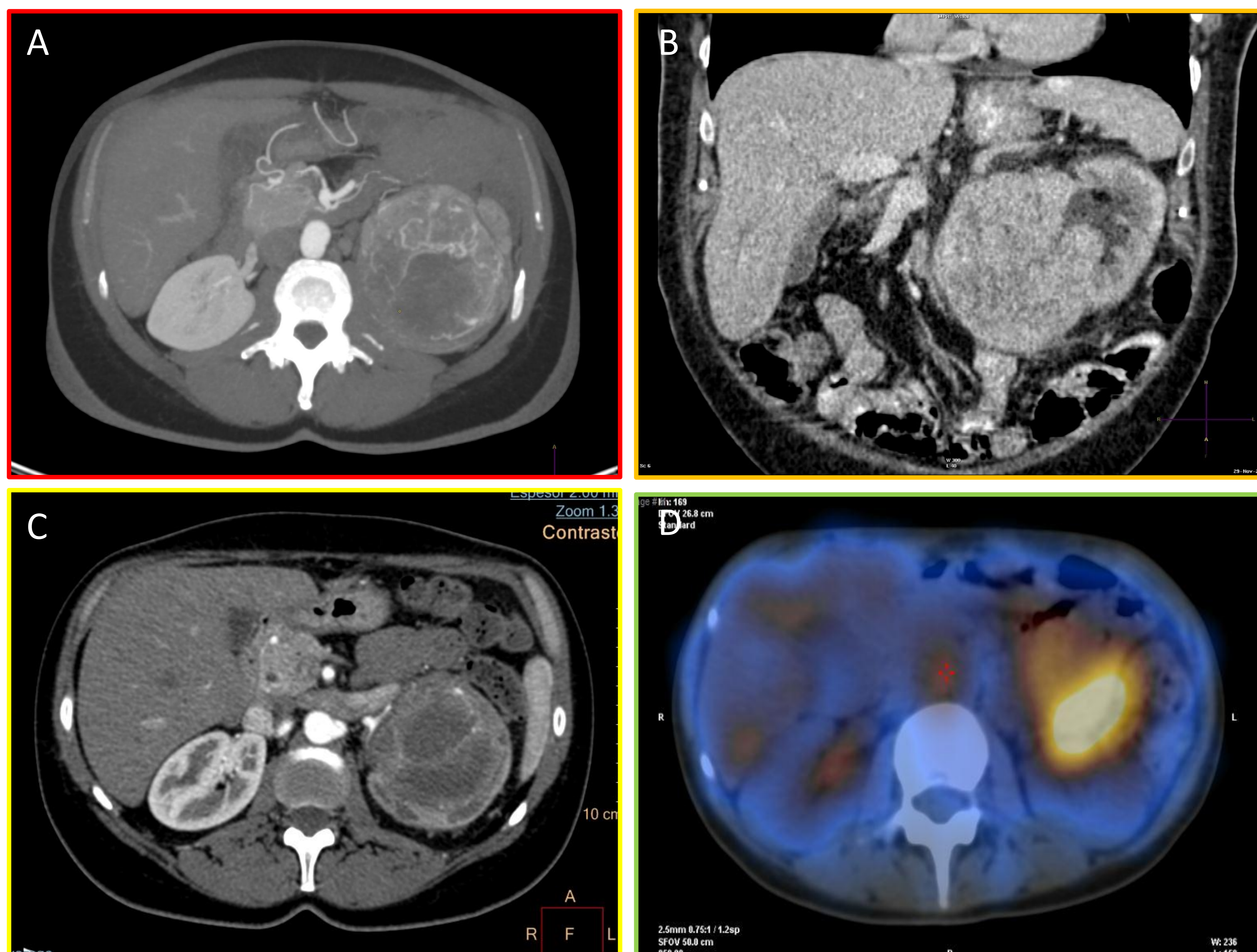


Fig 1. Diferentes manifestaciones del sarcoma renal en las técnicas de imagen TC (A-C) y PET-TC (D).

❑ Diagnóstico:

1. Clínica:

Los sarcomas renales ocurren con mayor frecuencia en personas de 40 a 70 años, sin predilección por sexos.

La clínica es indistinguible de otras masas renales, con palpación de una **masa abdominal, dolor, hematuria y ocasionalmente pérdida de peso**. Ello convierte a las pruebas de imagen, la biopsia guiada por imagen y el análisis histológico a las principales herramientas para su diagnóstico definitivo.

Dado que el pronóstico y el manejo del sarcoma renal difieren de otros tumores malignos, el diagnóstico temprano es obligatorio para ofrecer un manejo adecuado.

CASO 1

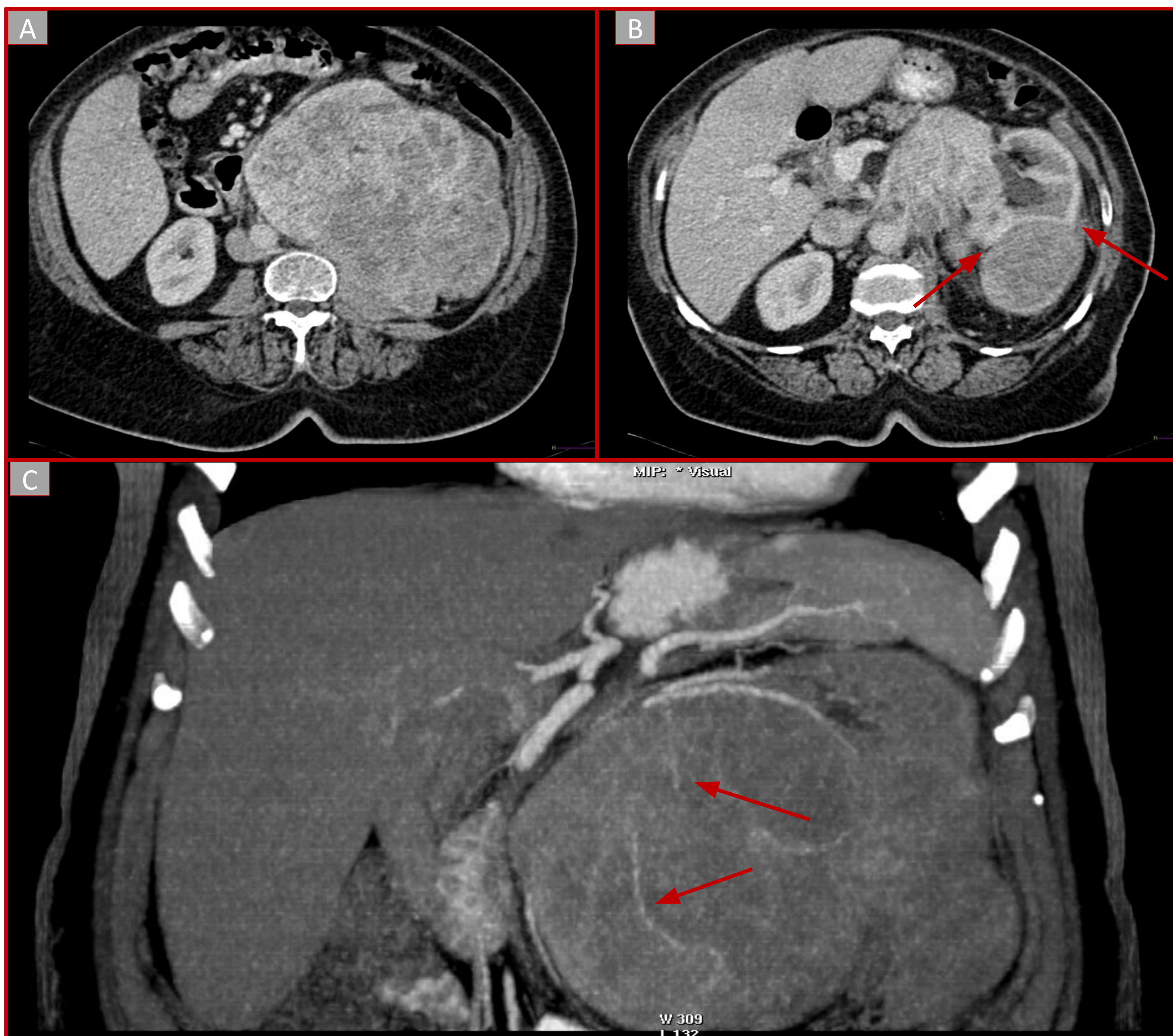


Fig. 2: Sarcoma renal primario: las imágenes de TC con contraste muestran una gran masa renal sólida, expansiva y heterogénea (ver “signo del pico” en B, flechas rojas), localmente agresiva, que muestra una neovascularización intratumoral prominente (flechas rojas en C)..

□ Diagnóstico:

2. Técnicas de imagen:

Antes de hacer un diagnóstico de sarcoma renal primario, se deben cumplir **dos criterios esenciales**: exclusión de la afectación metastásica renal del sarcoma en otras partes del cuerpo; confirmación de origen renal, en lugar de compromiso con un sarcoma retroperitoneal.

CASO 2

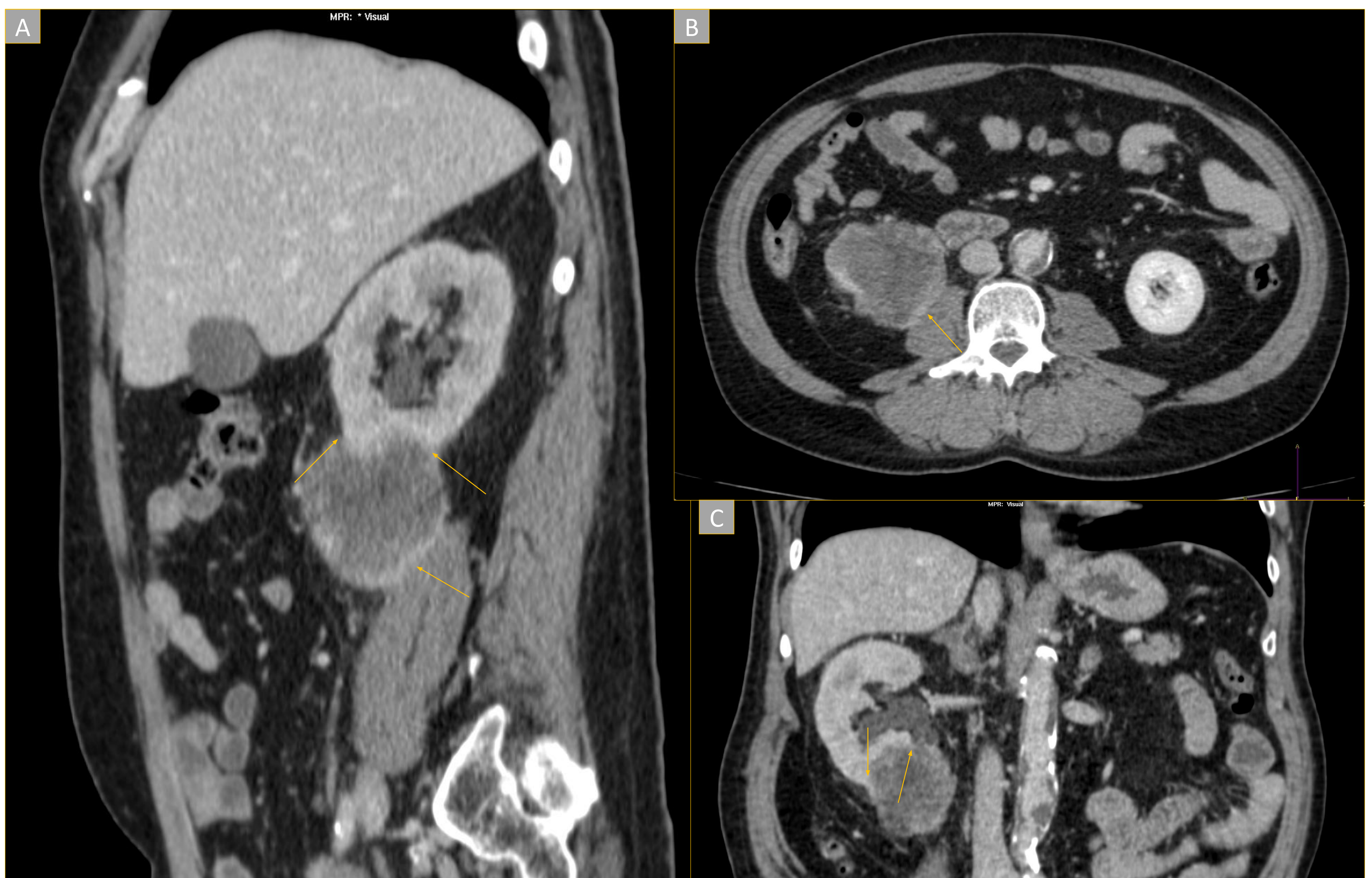


Fig 3: Sarcoma renal primario: Masa sólida exofítica (flechas amarillas señalando el “signo del pico”), con pseudocápsula y centro necrótico localizada en polo inferior renal. Tiene un componente extrarrenal predominante que contacta con el músculo psoas (flechas amarillas).

Como ocurre con cualquier otra masa renal maligna, es difícil diferenciar entre sarcoma renal y diversas masas renales sólidas. Sin embargo, existen algunos “tips” que junto con otros que hemos encontrado en algunos de nuestros pacientes, pueden ayudar a sugerir sarcoma renal entre otros diagnósticos diferenciales (Fig 2-6):

- Es significativamente **más grande** en el momento del diagnóstico y tiene un patrón de crecimiento **expansivo** que tiende a ser **localmente agresivo**.
- Es **heterogéneo** debido a su rápido crecimiento y desarrollo de necrosis intratumoral (Fig. 2-6).

CASO 3



Fig. 4: Sarcoma renal primario: las imágenes de TC con contraste muestran una gran masa renal sólida expansiva en tercio inferior del riñón izquierdo. Es heterogénea debido al desarrollo de áreas de necrosis intratumoral (estrella negra). También es evidente una neovascularización intratumoral prominente (flechas verdes en B).

- En ocasiones, es **hipervascular**, mostrando vasos peritumorales o intratumorales prominentes (Fig. 2 y 3).
- Si transgrede la fascia perirrenal, puede asociar **siembra retroperitoneal** (Fig. 5).

CASO 4



- La trombosis venosa tumoral de la vena renal y la vena cava inferior no es tan frecuente y característica como en el carcinoma de células renales.
- **Seudocápsula tumoral** (Fig. 2-4), mejor representada en la RM que en la TC, más frecuente que en los carcinomas convencionales de células renales.
- Las **metástasis** son más frecuentes (Fig. 5).

Fig. 5: Metástasis pulmonares de sarcoma renal primario: imagen de TC abdominal con contraste (A) que muestra los cambios posquirúrgicos de nefrectomía derecha en un paciente que previamente tenía un sarcoma renal primario. La TC torácica (B) de seguimiento años más tarde reveló un nódulo metastásico en el pulmón.

- Con respecto a la ubicación, los sarcomas mesenquimales que surgen de la cápsula renal o del seno renal, se manifiestan como una masa extraparenquimatosa distintiva que comprime el parénquima renal (Fig. 3).

Fig 6: Sarcoma renal primario con diseminación retroperitoneal:

Gran masa renal sólida expansiva en polo superior izquierdo con signos de extensión extracapsular, desplazando las estructuras del espacio pararenal anterior e infiltrando el pilar diafragmático izquierdo. Es heterogéneo debido al desarrollo de áreas de necrosis intratumoral.

En el espacio perirrenal, existían pequeños nódulos de densidad de tejido blando (flechas blancas), lo que sugería una siembra retroperitoneal.



CASO 5

Ningún hallazgo de imagen típico diferencia el fibrosarcoma, leiomioma (Fig. 8) o sarcoma sinovial (Fig. 9) de otras neoplasias malignas renales. La densidad de los tumores en las tomografías computarizadas generalmente se encuentra en el rango de tejidos blandos con áreas de necrosis, excepto por:

CASO 6



- *Osteosarcomas renales*, típicamente caracterizados por una gran masa renal periférica mal definida con calcificaciones u osificación. Se ha descrito una calcificación característica en "rayos de sol" para el osteosarcoma renal (Fig. 7).

Fig. 7. Osteosarcoma renal primario. Nonenhanced CT image shows an exophytic soft-tissue mass with central ossification (arrow) arising from the right kidney. At histologic examination, the tumor was determined to be a primary renal osteosarcoma. Katabathina et al. *RadioGraphics* 2010; 30:1525–40

- *Liposarcomas renales*, que desarrollan áreas de grasa macroscópica que son útiles en el diagnóstico. Esta característica también se observa en liposarcomas extrarrenales retroperitoneales.

CASOS 7 y 8

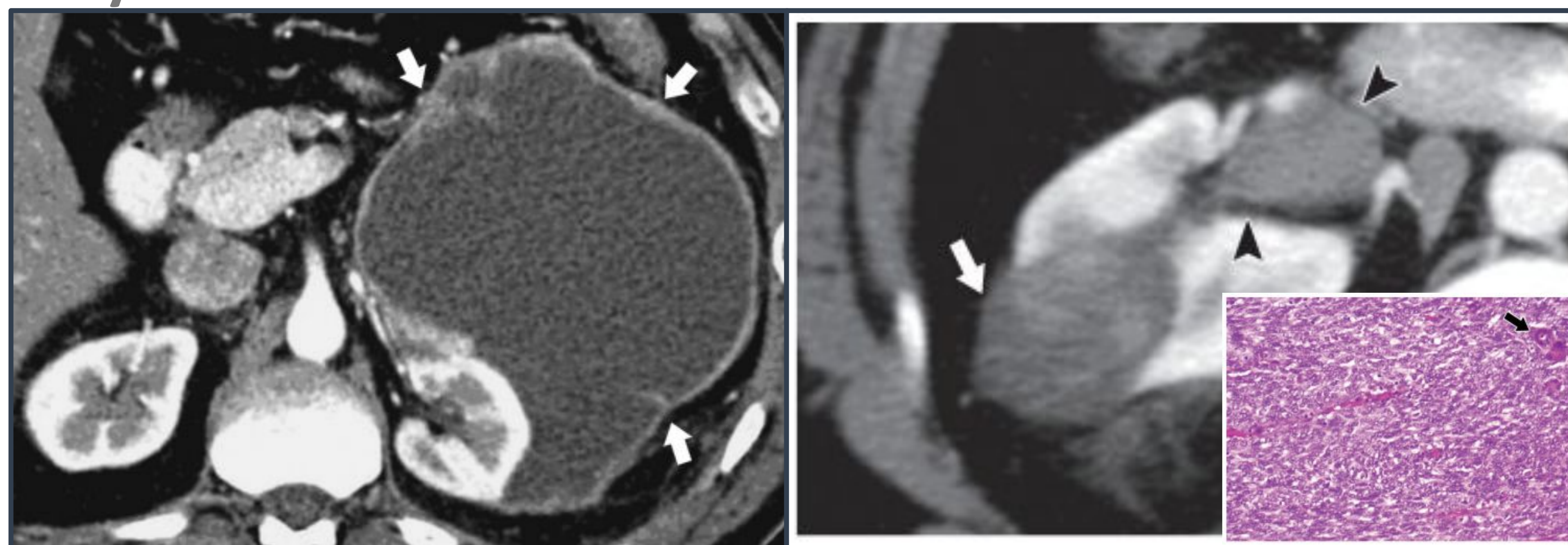


Fig. 8. Leiomyosarcoma. Contrast-enhanced CT image shows a rim-enhancing cystic lesion (arrows) arising from the renal capsule of the left kidney. At histopathologic examination, the tumor was determined to be a leiomyosarcoma. Katabathina et al. *RadioGraphics* 2010; 30:1525–40

Fig. 9. Synovial sarcoma. Contrast-enhanced CT image shows a heterogeneously enhancing mass (arrow) with soft-tissue attenuation involving the right kidney, with extension into the renal pelvis (arrowheads). At histopathologic examination, this lesion was determined to be a primary renal synovial sarcoma. Katabathina et al. *RadioGraphics* 2010; 30:1525–40

¿Renal o extrarrenal?

Las técnicas de imagen también juegan un papel importante en la localización de una lesión retroperitoneal y en la determinación del origen visceral, a veces complicado.

- ❑ El **primer paso**: ¿es retroperitoneal? El desplazamiento anterior del duodeno, páncreas, riñones u otras estructuras retroperitoneales por una masa adyacente sugiere su origen retroperitoneal.
- ❑ El **segundo paso**: ¿es una masa renal o extrarrenal? Hay una serie de signos que nos ayudan a definir la dependencia renal, como los siguientes (Fig. 11):
 - **"Signo del pico"**: cuando una masa deforma el borde del órgano adyacente produciendo una forma de pico, esta masa probablemente se origina en ese órgano.
 - **"Signo del órgano fantasma"**: cuando se trata de una gran masa originada en un órgano pequeño, en ocasiones dejamos de ver ese órgano.
 - **"Signo de órgano embebido"**: cuando un tumor comprime un órgano de forma extrínseca, lo rodea y lo deforma en forma de media luna.
 - **"Signo de la arteria nutricia"**: las masas hipervasculares suelen tener un vaso de alimentación prominente que se puede ver en la TC o en la RM y que resulta muy útil para definir su origen.

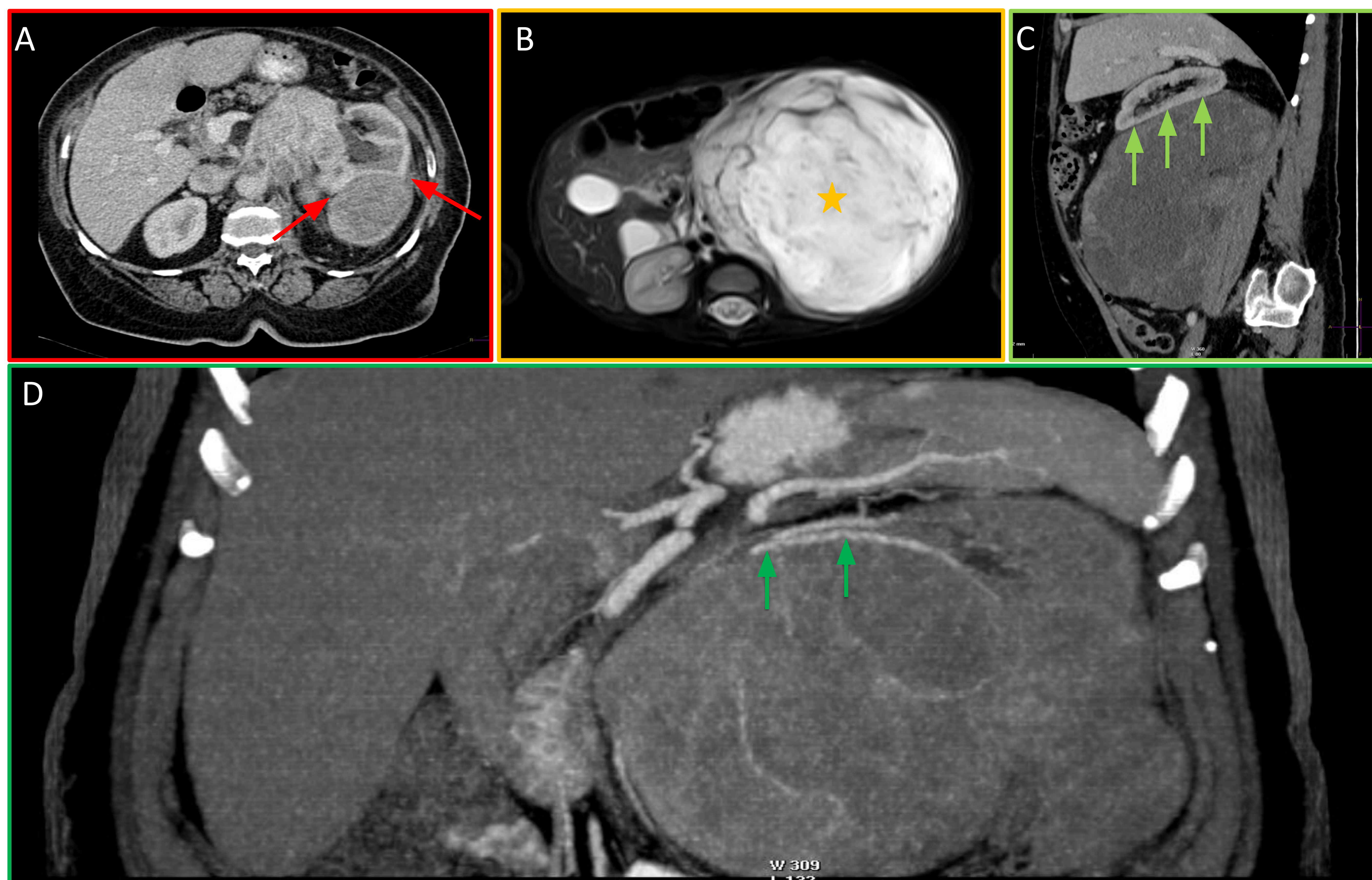


Figura 11: Signos que nos ayudan a definir la dependencia renal: **Signo del pico (A)**, **Signo del órgano fantasma (B)**, **Signo de órgano embebido (C)**, **Signo de la arteria nutricia (D)**.

□ Diagnóstico:

3. Diagnósticos diferenciales:

1. Angiomiolipoma:

El *angiomiolipoma renal clásico* aparece como una masa heterogénea con proporciones variables de grasa macroscópica, tejido con densidad de partes blandas, aneurismas intralesionales y vasos prominentes intratumorales (Fig. 12 y 13).

- Los *angiomiolipomas con predominio graso* aparecen como masas difusamente hiperecoicas en la ecografía; la ausencia de heterogeneidad de la lesión y la presencia de artefactos de propagación rápida ayudan a diferenciar con precisión los angiomiolipomas con predominio de grasa de los carcinomas de células renales hiperecoicos. La grasa macroscópica puede caracterizarse con TC multidetector o con secuencias de pulsos con supresión selectiva de la grasa en RM.
- Los *angiomiolipomas pobres en grasa* representa menos del 5% de todos los angiomiolipomas renales y es difícil, si no imposible en algunos casos, diferenciarla de otros tumores renales sólidos. Por ese motivo, muchos requieren confirmación histológica.

CASO 9

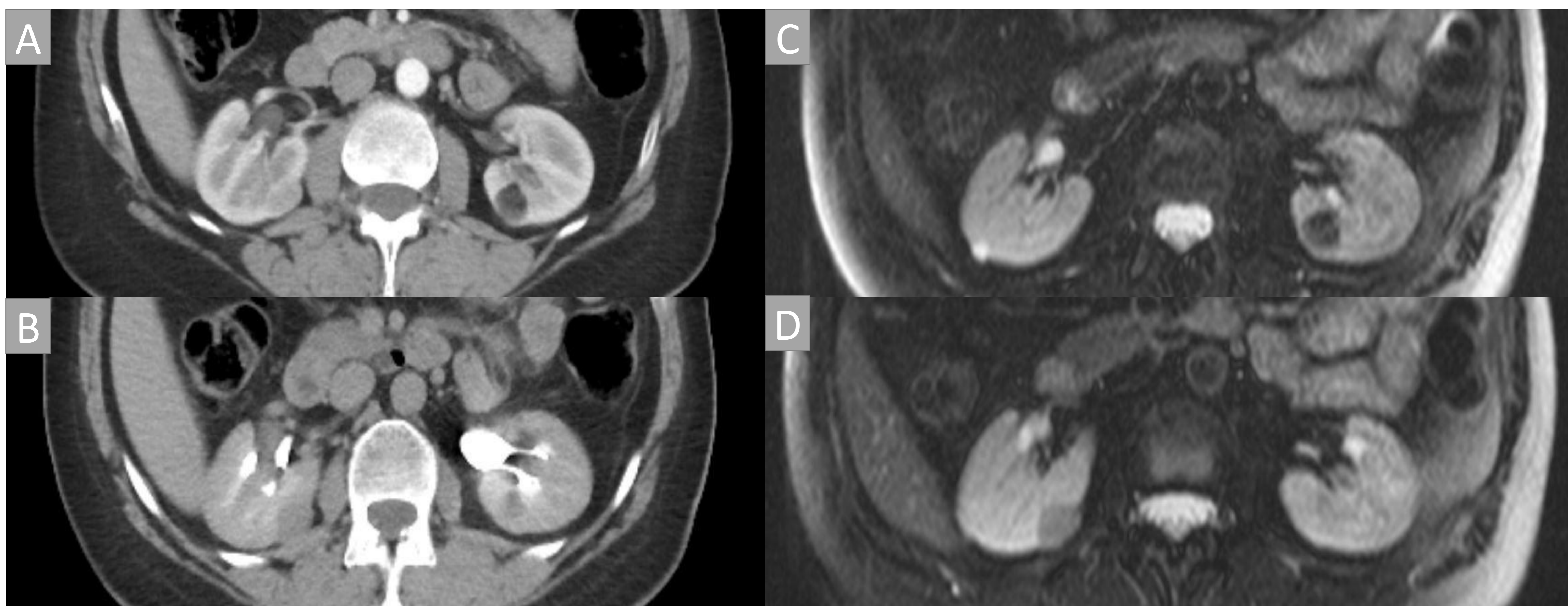


Fig 12: Carcinoma de Células Renales y Angiomiolipoma: en riñón derecho, masa de densidad de partes blandas en TC, levemente hiperintensa en imágenes potenciadas en T2 (D). En el riñón izquierdo, una masa de densidad grasa nodular, que muestra una disminución de la señal en las imágenes con supresión de grasa de grasa T2 (C), que revelan su naturaleza grasa macroscópica.



CASO 10

Fig. 13: Angiomiolipoma: Las imágenes de TC con contraste axial (A) y MIP coronal (B) muestran una masa renal en el polo superior que combina densidades de tejidos blandos y grasa (flecha blanca en A), lo que sugiere un angiomiolipoma típico. La flecha negra en B muestra vasos intratumorales prominentes, otro componente importante de estos tumores.

2. Carcinoma de células renales:

- **Células claras (80%).** Tienen su origen en la corteza renal, en el túbulo contorneado proximal. Presentan un crecimiento expansivo y vascularización abundante. Las lesiones más grandes suelen tener áreas de necrosis, lo que justifica su realce heterogéneo respecto a las de menor tamaño. El 30% presenta alguna calcificación. Durante la fase de realce corticomedular, muestran un realce variable, generalmente menor que la corteza renal. Las lesiones pequeñas pueden realzar como la cortical y pueden ser difíciles de detectar. Es muy difícil de distinguir del sarcoma renal.
- **Papilar (15%).** También tienen su origen en la corteza renal, en el túbulo contorneado distal, con un crecimiento más lento y menos agresivo. En TC es hipovascular. Con mayor frecuencia, multifocal y bilateral. Calcificaciones y hemorragia no son infrecuentes.
- **Cromóforo (5%).** Origen en el túbulo colector (como el oncocitoma). Lento crecimiento y mejor pronóstico. Hipovascular. En RM, heterogéneo en T2. No suelen producir invasión vascular ni de la grasa perirrenal. Puede presentar cicatriz central. Diagnóstico diferencial con oncocitoma.

CASO 11



Fig. 14: Carcinoma de células renales: las imágenes axiales (A) y coronales (B) con contraste muestran una masa renal izquierda heterogénea (flechas blancas) en el tercio medio, con extensión al hilio renal a través del cáliz superior (flechas negras).

3. Oncocitoma:

Origen en el túbulo colector. Los hallazgos de imagen de los oncocitomas coinciden con el carcinoma de células renales, por lo que **la TC no es fiable para la diferenciación**.

Se caracterizan por un realce precoz homogéneo con lavado en la fase tardía y un realce heterogéneo en el caso de los mayores de 4 cm, sin hemorragia, calcificación ni necrosis.

CASO 12

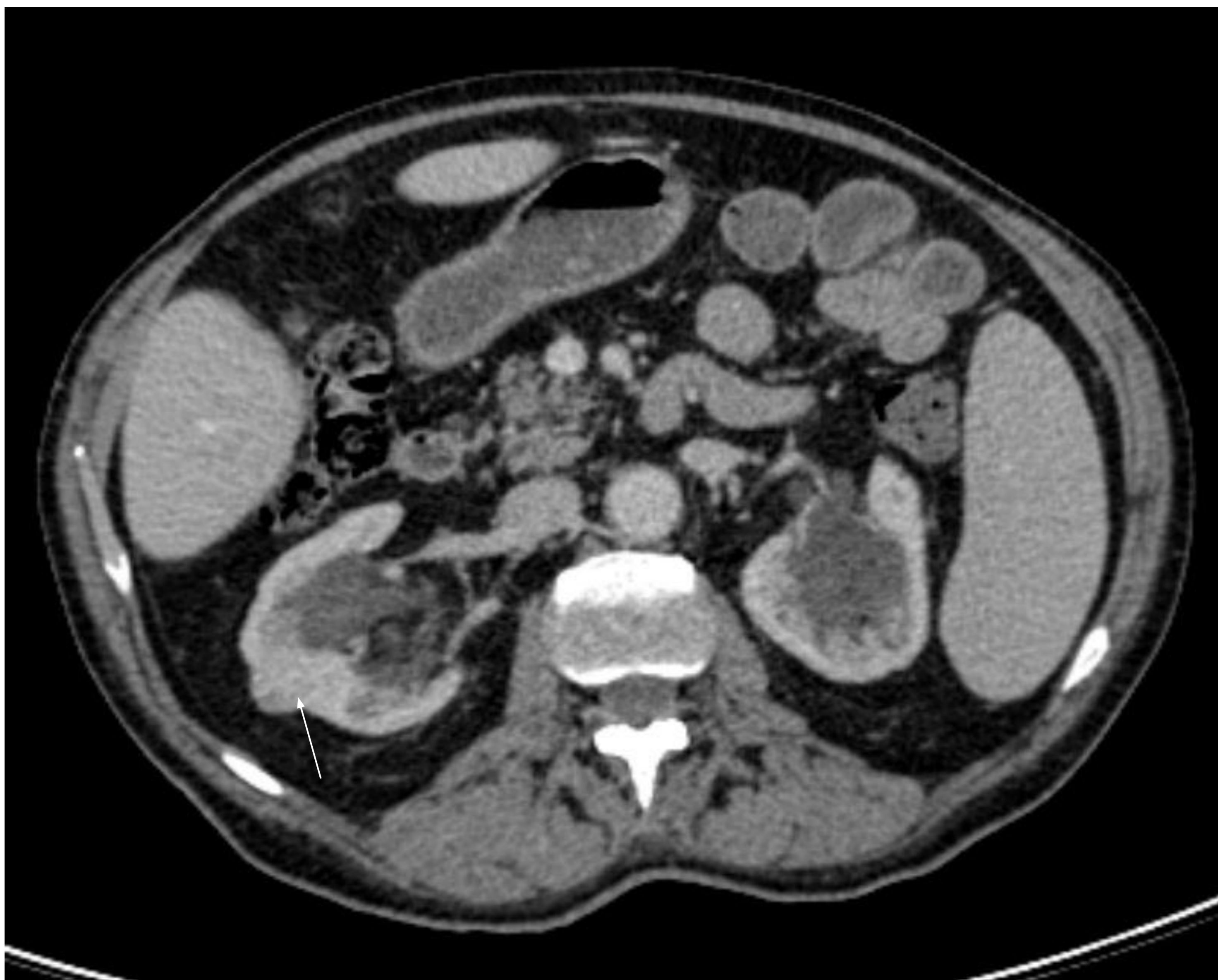
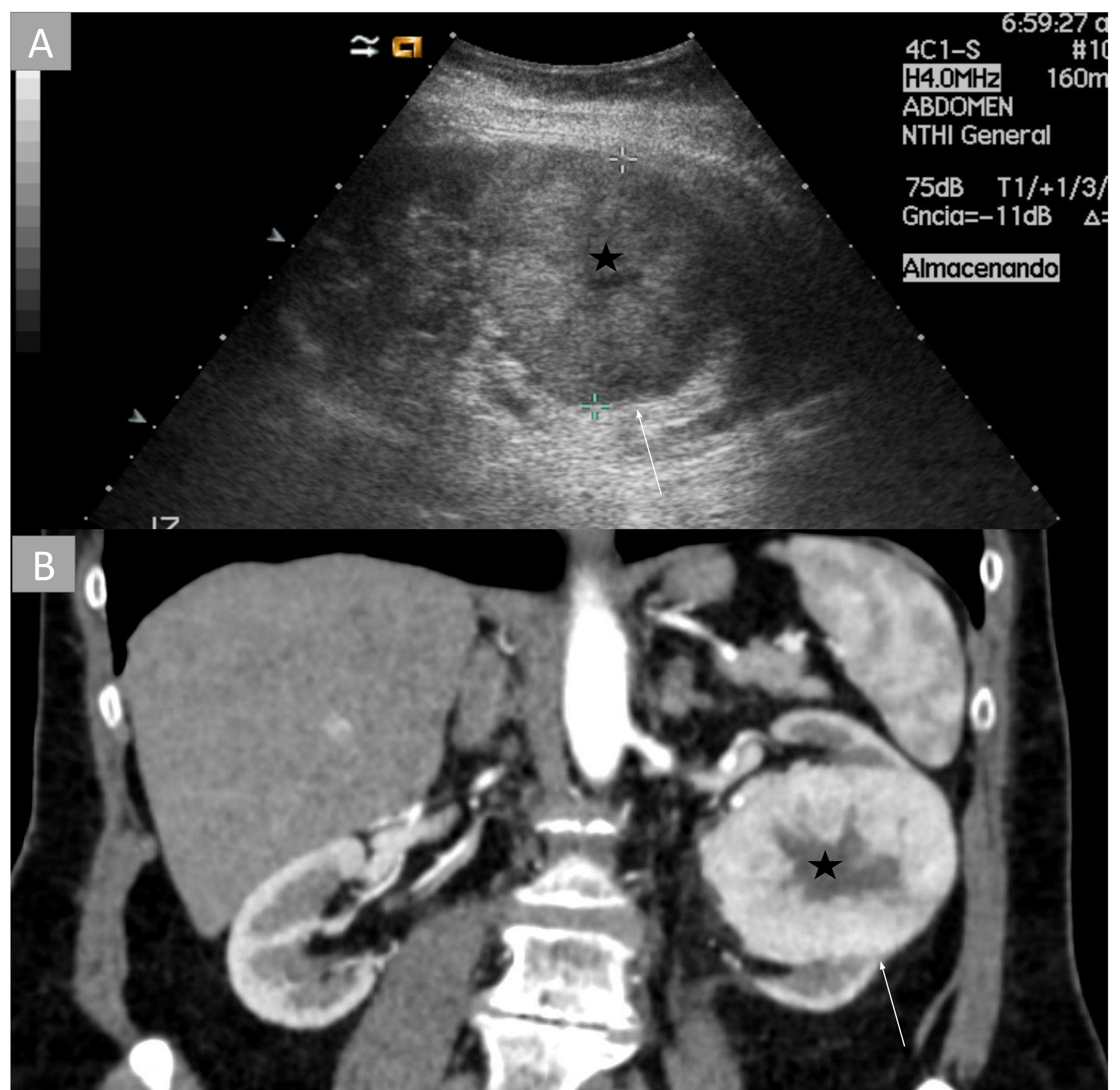


Fig. 15: Oncocitoma. Masa cortical hipervascular en riñón derecho. Indistinguible del carcinoma de células renales

Es común en lesiones grandes encontrar una **cicatriz central** (Fig. 16), aunque esta característica también se ha descrito en el carcinoma de células renales.

CASO 13

Fig 16: Oncocitoma: ecografía abdominal (A) e imagen coronal de CE-TC (B) que muestra una masa expansiva en el riñón izquierdo. La estrella negra representa un área central hipoecoica e hipoatenuante que sugiere una cicatriz. Un rasgo característico pero no patognomónico del oncocitoma



4. Linfoma renal:

El linfoma renal primario (LRP) es extremadamente raro (menos del 1% del linfoma extraganglionar). Debido a que en la estructura renal no hay normalmente tejido linfoide algunos autores han dudado de la existencia real del LRP, por lo que los investigadores declaran que este debe ser diagnosticado solamente en los siguientes supuestos:

1. Enfermedad localizada únicamente en riñones, sin evidencia de afectación ganglionar o en otros órganos.
2. Presentación con fracaso renal en ausencia de otras causas de insuficiencia y rápida mejoría de la función renal tras la administración de quimioterapia.
3. Diagnóstico confirmado mediante biopsia.

CASO 14

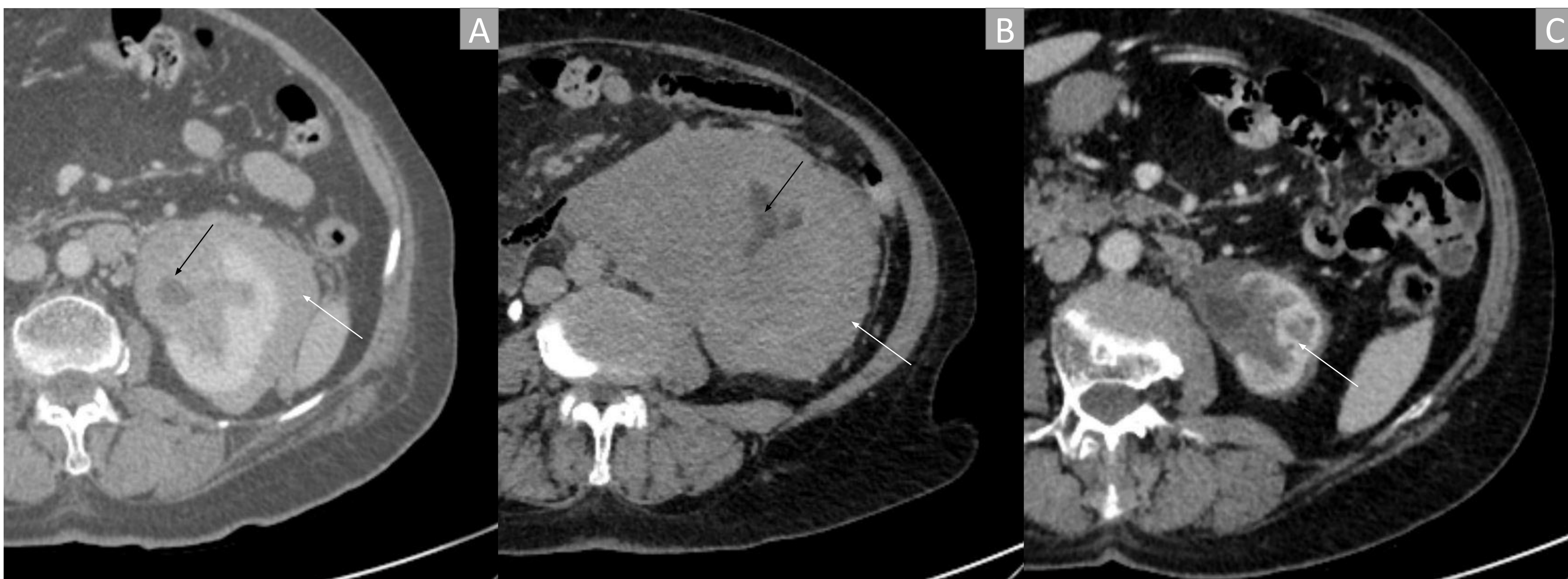


Fig 17: Linfoma renal primario. Imagen axial de TC (A) que muestra masa de partes blandas perirrenal que envuelve el riñón izquierdo (flecha blanca) que se extiende a través del hilio renal, condicionando la obstrucción del tracto urinario. Meses después, una TC de seguimiento (B) demostró un crecimiento significativo. Tras tratamiento médico (C), se consiguió una respuesta casi completa, con atrofia renal residual

El linfoma renal suele ser hipo o anecoico en ecografía, típicamente hipovascular en TC y RM y no invade los vasos renales. Puede ser uni o bilateral.

Puede presentarse como una masa focal (única o múltiple), una lesión infiltrativa difusa (Fig. 17) o como nefromegalia (uni o bilateral) sin lesiones focales demostrables.

En RM suele presentar baja o intermedia intensidad de señal en secuencias potenciadas en T1 y T2, así como leve realce heterogéneo en series postcontraste (menor que el realce de la corteza renal).

En caso de dudas diagnósticas debe realizarse **biopsia renal guiada** por técnicas de imagen (que presenta en la actualidad una sensibilidad y especificidad del 90-100%).

5. Tumor de Wilms del adulto:

Se manifiesta como una masa intrarrenal sólida con pseudocápsula y distorsión del parénquima renal y del sistema colector. El tumor se disemina por extensión directa y desplaza las estructuras adyacentes, pero por lo general no atrapa a la aorta. Es extremadamente raro en adultos, comparándose su frecuencia con el resto de neoplasias renales.

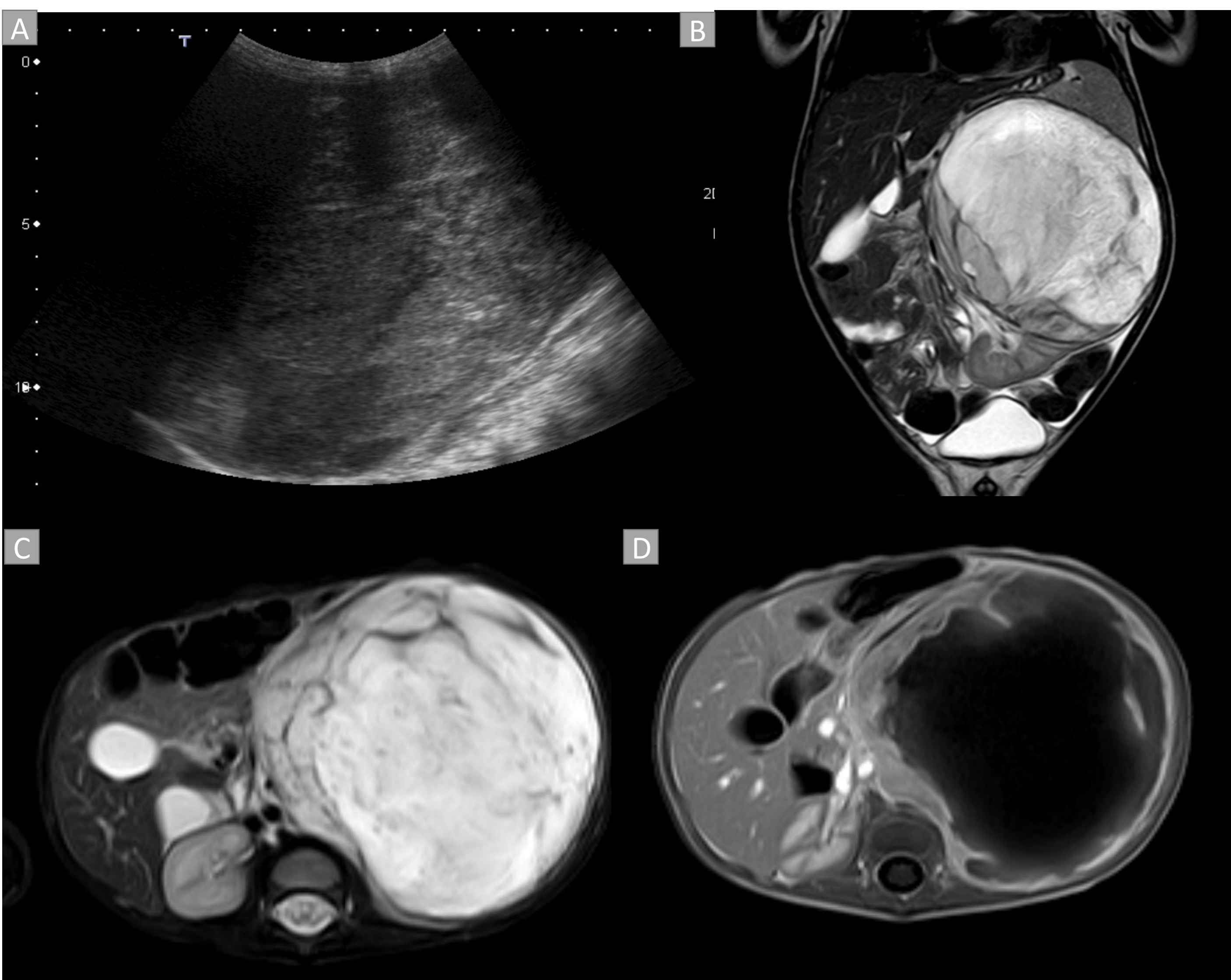


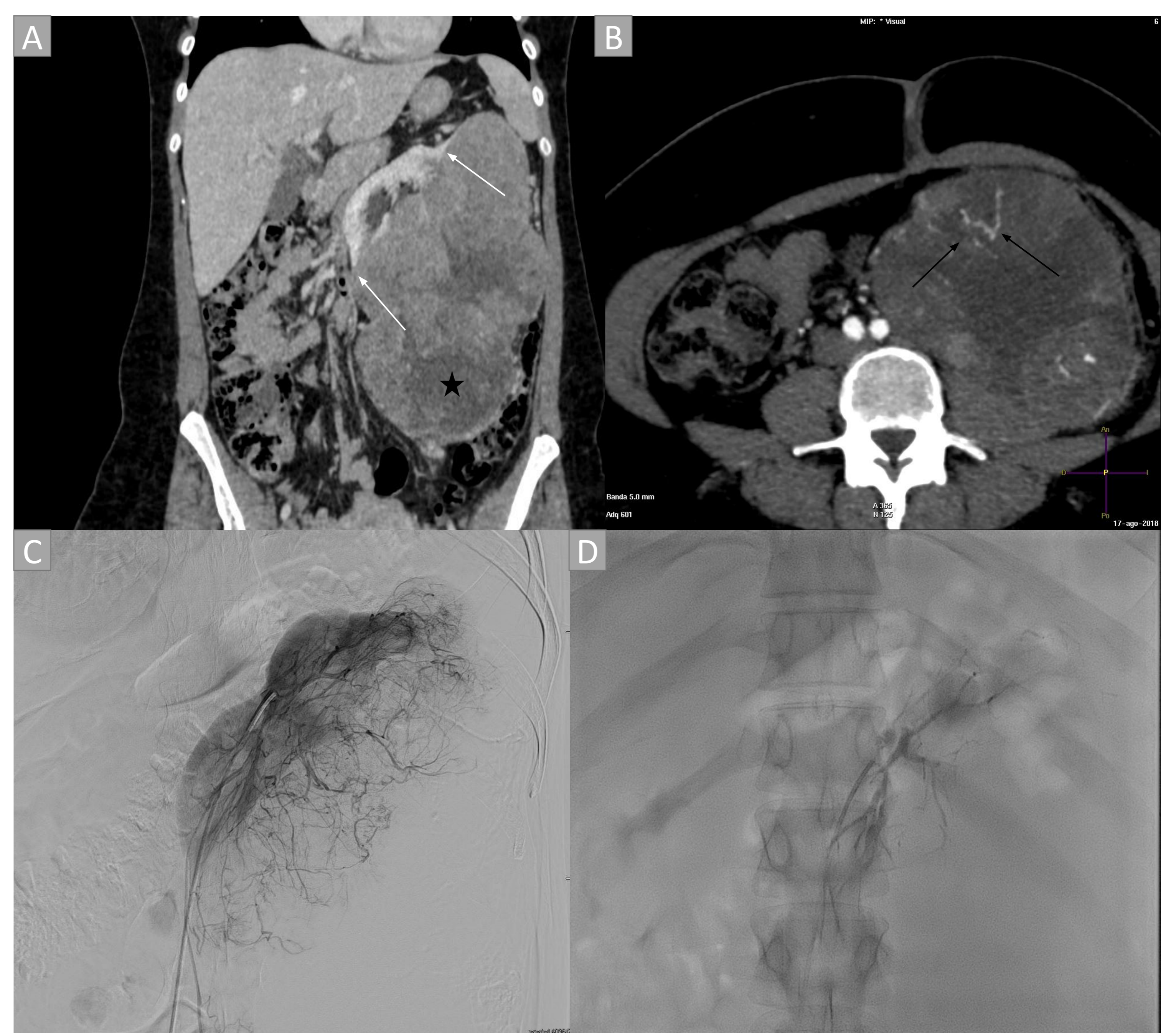
Fig 18: Tumor de Wilms: ecografía (A) y coronal T2 (B), axial T2 (C) y T1-fatsat tras la inyección de gadolinio (D) Las imágenes de RM muestran una masa gigante en hipocondrio izquierdo con signos de dependencia renal (flechas blancas en B), con desplazamiento de otras estructuras abdominales. Es heterogéneo, muestra realce periférico, pseudocápsula y un extenso componente intratumoral de cambios quísticos/necrosis.

CASO 15

- La **TC** muestra la masa heterogénea y las metástasis ganglionares, así como áreas de calcificación, vasos intratumorales y grasa (Fig. 18 y 19)..
- La **RM** (Fig. 19). muestra una hipointensidad de señal en T1 e hiperintensidad de señal en T2. Permite evaluar la permeabilidad de la cava y la enfermedad multifocal. Los tumores de Wilms suelen ser muy grandes en el momento de la presentación y pueden causar compresión o infiltración de los órganos adyacentes, incluida la vena cava inferior.

CASO 16

Fig 19: Tumor de Wilms: las imágenes de TC con contraste muestran una gran masa renal sólida expansiva (ver el signo del pico en A, flechas blancas), heterogénea y predominantemente hipervascular, con neovascularización intratumoral prominente (flechas blancas en B) y necrosis intratumoral (flechas negras). estrella). Angiografía abdominal antes (signo de la arteria de alimentación, arteria renal) y después (D) embolización selectiva de la arteria renal izquierda.

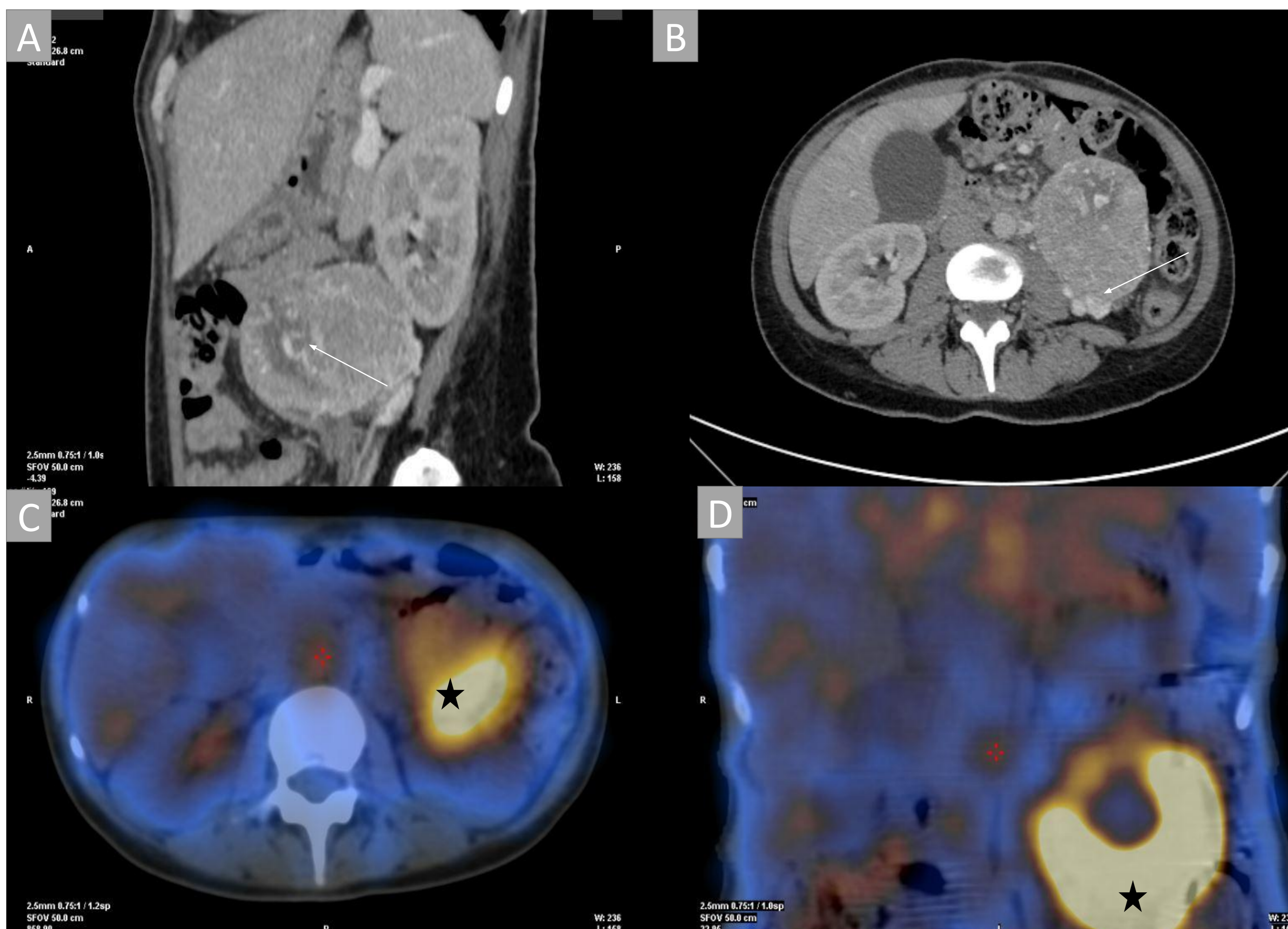


1.

6. Paraganglioma retroperitoneal:

Los paragangliomas extraadrenales del abdomen surgen predominantemente de paraganglios ubicados en el retroperitoneo. Se sabe que desempeñan un papel en la producción y secreción de catecolaminas que provocan cambios fisiológicos rápidos.

CASO 17



Aunque los paragangliomas pueden ocurrir en cualquier parte de la región paraaórtica, estos tumores se encuentran con frecuencia en el área infrarrenal cerca del origen de la arteria mesentérica inferior, donde se encuentran los **órgano de Zuckerkindl**.

Fig 20: Paraganglioma extraadrenal: masa oval extrarrenal retroperitoneal en flanco izquierdo, contactando con el polo renal inferior. Es heterogéneo debido a los vasos intratumorales y peritumorales prominentes (flechas blancas en A, B). En PET-CT (C, D) muestra una clara avidéz por la FDG (estrellas negras).

Estos tumores aparecen como masas de tejidos blandos paraaórticos con realce homogéneo o áreas centrales de baja atenuación, además de prominente hipervascularización intratumoral (Fig. 20). Es más probable que los tumores más pequeños sean homogéneos en atenuación en comparación con los más grandes. En algunos tumores se pueden observar calcificaciones puntuales o áreas focales de gran atenuación causadas por hemorragias antiguas.



CONCLUSIÓN

El sarcoma renal primario es una entidad rara cuyo diagnóstico radiológico supone un verdadero reto. Sin embargo, dada su agresividad y pronóstico infausto es conveniente conocer su existencia y sus posibles manifestaciones radiológicas, en vista a una detección precoz y un manejo terapéutico dirigido.

CONCLUSIÓN

1. Diagnóstico diferencial de las lesiones renales sólidas en adultos mediante TCMD con correlación anatomopatológica. EPOS. 10.1594/seram2014/S-0315.
2. Schieda N, Thornhill RE, Al-Subhi M, McInnes MD, Shabana WM, van der Pol CB, Flood TA. Diagnosis of Sarcomatoid Renal Cell Carcinoma With CT: Evaluation by Qualitative Imaging Features and Texture Analysis. *AJR Am J Roentgenol.* 2015 May;204(5):1013-23.
3. Wang ZJ, Zagoria RJ. Invited Commentary on "Differentiation of Solid Renal Tumors with Multiparametric MR Imaging". *Radiographics.* 2017 Nov-Dec;37(7):2042-2044.
4. Katabathina VS, Vikram R, Nagar AM, Tamboli P, Menias CO, Prasad SR. Mesenchymal neoplasms of the kidney in adults: imaging spectrum with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2010 Oct;30(6):1525-40.
5. Shuch B, Bratslavsky G, Linehan WM, Srinivasan R. Sarcomatoid renal cell carcinoma: a comprehensive review of the biology and current treatment strategies. *Oncologist.* 2012;17(1):46-54.
6. Shirkhoda A, Lewis E. Renal sarcoma and sarcomatoid renal cell carcinoma: CT and angiographic features. *Radiology.* 1987 Feb;162(2):353-7.
7. Lee KY, Oh YW, Noh HJ, Lee YJ, Yong HS, Kang EY, Kim KA, Lee NJ. Extraadrenal paragangliomas of the body: imaging features. *AJR Am J Roentgenol.* 2006 Aug;187(2):492-504.