

neoplasias renales. Predominan en varones mayores de 40 años. Suelen dar lugar a hematuria microscópica o macroscópica. Generalmente son tumores de alto grado que se diagnostican en estadios avanzados, a diferencia de los que asientan en el tracto urinario inferior, que se identifican más precozmente y tienen mayor expresividad clínica (síntomatología miccional y clínica irritativa: disuria, tenesmo, polaquiuria, etc.). Su origen suele ser, en la mayoría de los casos, la pelvis renal (más que el uréter proximal). Existen distintas variantes anatomopatológicas de carcinoma urotelial, cada una con peculiares características citológicas y de agresividad (micropapilar, carcinoma sarcomatoide, linfioepitelioma, carcinoma escamoso, células claras, adenocarcinoma con diferenciación glandular, etc.)¹. No obstante, y a pesar del retraso habitual en el diagnóstico, la fistulización a piel es excepcional.

La pielonefritis xantogranulomatosa es una variante atípica de la pielonefritis crónica que se produce en presencia de urolitiasis y/o obstrucción del tracto urinario, en el 20-60% de los casos²⁻⁴. Es infrecuente, y se considera una gran imitadora, fácilmente confundible con neoplasias renales o de otro origen (carcinomas de colon, sarcomas retroperitoneales, etc.)². Es más frecuente en mujeres de mediana edad y suele cursar con dolor lumbar, fiebre, anorexia y pérdida de peso. En la exploración abdominal se palpa habitualmente una masa en flanco. Los estudios analíticos revelan anemia y elevación de los reactantes de fase aguda. La extensión extrarrenal a la pared abdominal, intestino, diafragma, músculo psoas y otras estructuras varias es típica de la forma difusa de esta enfermedad, dando lugar a una gran variedad de fistulas con órganos abdominales, tórax y piel (aunque las fistulas nefrocutáneas son, actualmente, un raro hallazgo)⁵. Esta entidad puede ser indistinguible de un carcinoma renal por los datos clínicos, radiológicos o macroscópicos y en algunos casos, se ha visto la coincidencia de esta con el carcinoma transicional renal⁵.

Radiológicamente la pielonefritis xantogranulomatosa muestra en la TC cálculos en la vía urinaria (en un 75% de los casos), aumento del tamaño de la silueta renal, con o sin hidronefrosis, anulación funcional, áreas difusas de distinta densidad, quistes y posible afectación extrarrenal²⁻⁴. Estos hallazgos, junto con los datos de la urografía i.v., suelen diferenciar, a priori, la afectación neoplásica de la puramente inflamatoria⁵.

Cuando sea necesario llegar al estudio anatomopatológico, este demostrará, en el caso de la pielonefritis, una reacción inflamatoria difusa que infiltra el riñón, con histiocitos espumosos, neutrófilos, linfocitos y células plasmáticas, casi sin parénquima renal funcional². En el caso de neoplasia renal las características celulares serán las de la extirpe tumoral, con mayor o menor grado de diferenciación.

Las fistulas nefrocutáneas son raras en la actualidad. Aunque pueden ser espontáneas (generalmente asociadas a litiasis renal), comúnmente se asocian a tumores, tuberculosis, procesos

inflamatorios crónicos, o aparecen después de traumatismos renales o cirugía^{6,7}.

El caso que presentamos es llamativo por 2 motivos fundamentales: primeramente el paciente padecía un proceso crónico renal de muy larga evolución, pero no filiado anatomopatológicamente, catalogado de forma empírica como tumor renal, que le había causado infecciones urinarias de repetición. Sobre este proceso crónico el paciente desarrolló una tumoración renal (o bien la tumoración renal que tenía creció lentamente) hasta hacerse evidente a simple vista una fistula cutánea.

Por otra parte el diagnóstico final del proceso requirió de nefrectomía, dado que tanto los estudios de imagen como la PAAF no podían diferenciar entre el proceso crónico inflamatorio y la neoplasia renal. El diagnóstico final fue de carcinoma urotelial poco diferenciado, cuya localización en el tracto urinario superior es rara. Se han descrito asociaciones ocasionales entre estos tumores (en concreto de carcinoma urotelial de células transicionales) y pielonefritis crónica xantogranulomatosa⁵.

Bibliografía

1. Pérez-Montiel L, Suster S. Upper urinary tract carcinomas: histological types and unusual morphological variants. *Diagn Histopathol*. 2008;14:48-54.
2. Flox Benítez G, Ruiz López D, Ferreiro López D, Obeso Fernández D. Pielonefritis xantogranulomatosa tras sospecha de cáncer de colon. *An Med Interna*. 2004;21:102-3.
3. Belekár DM, Verma RA. An unusual case of xanthogranulomatous pyelonephritis. *The Internet Journal of Surgery*. 2009;19.
4. Mendoza-Lucio LA, García-Morúa A, Gutiérrez-García JA, Gómez-Guerra LS, Martínez-Montelongo R. Pielonefritis xantogranulomatosa con absceso perirrenal extendido a pared abdominal en mujer embarazada. *Rev Mex Urol*. 2008;68:246-9.
5. Fariña Pérez LA, Pesqueira Santiago D, Álvarez Álvarez C, Zungri Telo R. Pielonefritis xantogranulomatosa difusa con fistula renocólica inadvertida durante más de dos años. *Actas Urol Esp*. 2004;28:533-55.
6. Antunes A, Calado A, Falcao E. Spontaneous nephrocutaneous fistula. *Internation Braz J Urol*. 2004;30:316-8.
7. Sherman S, Limkakeng A. Xanthogranulomatous pyelonephritis with a nephrocutaneous fistula. *J Emerg Med*. 2005;29:337-8.

Susana Sanz Baena^{a,*}, M. Jesús Moro Álvarez^a, Josué Carvajal Balaguera^b y Luis Albéniz Aquiriano^c

^a Medicina Interna, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

^b Cirugía General, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

^c Radiodiagnóstico, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: susanasanzbaena@yahoo.com (S. Sanz Baena).

doi:10.1016/j.regg.2010.03.003

Fibriohistiocitoma maligno en el anciano

Malignant Fibrous Histiocytoma in the elderly

Sr. Editor:

Los sarcomas son tumores malignos que surgen del tejido mesenquimal en cualquier lugar del cuerpo y representan el 0,7% de los tumores malignos diagnosticados¹. El 80% de los sarcomas

se originan en partes blandas, los restantes en el hueso¹. Los sarcomas de partes blandas representan menos del 1% del total de los tumores malignos. La OMS clasifica los sarcomas de partes blandas de acuerdo al lugar de origen, como por ejemplo, liposarcoma, sarcoma sinovial, leiomiomasarcoma, rabdomiosarcoma, fibrosarcoma y angiosarcoma².

El histiocitoma fibroso maligno o fibriohistiocitoma maligno (FHM) es el tipo más común de sarcoma de tejido blando³. Se han descrito 5 subtipos de FHM: (1) pleomórfico estoriforme,

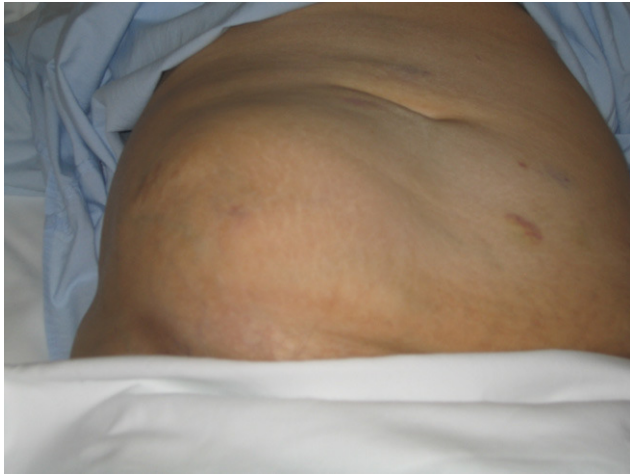


Figura 1. En abdomen presentaba una masa de consistencia pétrea en fosa iliaca derecha.



Figura 2. TC abdomino-pélvico.

(2) mixoide, (3) inflamatorio, (4) células gigantes y (5) angioma-toide^{4,5}. El subtipo pleomórfico estoriforme representa la mayoría de casos de FHM (60-70%), es usualmente encontrado en los miembros inferiores de pacientes ancianos (sexta y séptima década), el retroperitoneo también es una localización frecuente⁶. El FHM mixoide es el sarcoma más frecuente en personas mayores con un pico de incidencia en la séptima y octava década de la vida y un ligero predominio del sexo masculino⁴.

Presentamos el caso de una paciente de 72 años, con una situación funcional basal de Cruz Roja Física: 1, Índice de Barthel: 100 y Cruz Roja Mental: 0, hipertensa en tratamiento con enalapril 2,5 mg/d, dislipémica y diabética tipo 2 diagnosticada hace un mes con tratamiento dietético. Alérgica al polen y las gramíneas, sin hábitos tóxicos. Ingresó en el hospital refiriendo dolor y tumefacción en fosa iliaca derecha de 6 meses de evolución, asociado a hiporexia y pérdida de más de 10 kg en los últimos 2 meses. En la exploración física presentaba afectación del estado general, tensión arterial 100/55 mmHg, FC de 80 lpm, saturación basal de oxígeno 92%; en la cabeza y el cuello no presentaba adenopatías ni aumento de la ingurgitación yugular, portadora de audífono y prótesis dental; la auscultación cardíaca era rítmica y sin soplos; en la auscultación pulmonar el murmullo vesicular estaba conservado; en abdomen presentaba una masa de consistencia pétrea en fosa iliaca derecha (fig. 1), dolorosa a la palpación, sin adenopatías inguinales; las extremidades inferiores eran normales. En el análisis de sangre destacaba la elevación de reactantes de fase aguda con PCR de 398 y VSG de 72, mientras que los marcadores tumorales incluyendo antígeno carcinoembrionario, CA125, CA19.9, CA15.3 y alfa feto proteína fueron negativos. La TC abdomino pélvica identificó una masa heterogénea de 8 × 10 × 12 cm en fosa iliaca derecha al parecer dependiente de la musculatura abdominal (fig. 2), sin evidencia de diseminación a distancia. Se realizó una punción aspiración con aguja fina, que sugirió un tumor maligno pleomórfico no linfoide. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo en la mayoría de células neoplásicas para vimentina y positivo en un número significativo de células neoplásicas para AE1/AE3 (queratinas). La biopsia intraoperatoria reveló un sarcoma pleomórfico de alto grado, muy sugestivo de fibrohistiocitoma maligno. En el postoperatorio presentó cuadro de fiebre e insuficiencia respiratoria severa con hemocultivos positivos para *Morganella morganii*. En la TC de tórax se evidenciaron múltiples nódulos y masas pulmonares, sugerentes de embolismo séptico, falleciendo a pesar de tratamiento antibiótico de amplio espectro (Meropenem).

Se ha propuesto que el FHM, especialmente el tipo más común (pleomórfico estoriforme) podría representar un aspecto morfológico común compartido por varios sarcomas de partes blandas pobremente diferenciados así como otros tipos de tumores. Esta hipótesis está basada en tumores que muestran áreas de sarcomas de partes blandas bien definidos adyacentes a fibrohistiocitomas pleomórficos. Se sugirió que el FHM representaba una vía final de progresión del tumor³. Esta discusión ha llevado a que la OMS en el año 2002 sugiera el uso de la terminología *sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado* para reemplazar FHM pleomórfico, *sarcoma pleomórfico indiferenciado con células gigantes* para FHM tipo células gigantes, y *sarcoma pleomórfico indiferenciado con inflamación prominente* para FHM inflamatorio. Además la terminología *mixofibrosarcoma* es preferida en lugar de FMH mixoide⁷.

El pilar de la terapia para todos los sarcomas de tejidos blandos es la resección. La radioterapia es útil para disminuir la incidencia de recurrencia local y la posible metástasis, pero no modifica la supervivencia. Puede darse de forma pre, intra o postquirúrgica^{8,9}.

La quimioterapia es generalmente reservada para enfermedad metastásica. La metástasis de nódulos linfáticos regionales es rara, con una incidencia entre 2,5-17%. Los sitios más comunes para metástasis de sarcomas pleomórficos son el pulmón (90%), el hueso (8%) y el hígado (1%)⁴.

Bibliografía

1. Jemal A, Siegel R, Ward E, Hao Y, Xu J, Murray T, et al. Cancer statistics 2008. *CA Cancer J Clin.* 2008;58:71-96.
2. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and Genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: France, IARC; 2002.
3. Fletcher C, Gustafson P, Rydholm A, Willen H, Akerman M. Clinicopathologic Re-evaluation of 100 Malignant Fibrous Histiocytomas: Prognostic Relevance of Subclassification. *J Clin Oncol.* 2001;19:3045-50.
4. Nascimento A, Raut CH. Diagnosis and Management of Pleomorphic Sarcomas (So -Called «MFH») in Adults. *J Surg Oncol.* 2008;97:330-9.
5. Erlandson R, Antonescu C. The Rise and Fall of Malignant Fibrous Histiocytoma. *Ultrastructural Pathol.* 2004;28:283-9.
6. Al-Agha O, Igbokwe A. Malignant Fibrous Histiocytoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132:1030-5.
7. Murphey M. World Health Organization Classification of Bone and Soft Tissue Tumors: Modifications and Implications for Radiologist. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2007;11:201-14.
8. Mankin H, Hornicek F. Diagnosis, Classification, and Management of Soft Tissue Sarcomas. *Cancer Control.* 2005;12:5-21.
9. Skubitz K, Adamo D. Sarcoma. *Mayo Clin Proc.* 2007;82:1409-32.

Rocío Menéndez Colino^{a,*}, Ximena Guevara Linares^a,
Marcia Iparraguirre Azcona^a y Manuel Nistal^b

^a Servicio de Geriátrica, Hospital Universitario La Paz-Cantoblanco, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz-Cantoblanco, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rociocolino@hotmail.com
(R. Menéndez Colino).

doi:10.1016/j.regg.2010.03.008

Tratamiento fibrinolítico de tromboembolismo pulmonar masivo en paciente anciano con neumectomía izquierda y tratamiento con quimioterápicos

Fibrinolytic therapy for massive pulmonary thromboembolism in an elderly patient with left pneumonectomy receiving chemotherapy

Sr. Editor:

El tromboembolismo pulmonar (TEP) tiene mayor morbimortalidad en ancianos, por eso, el diagnóstico certero es importante en este grupo Etario^{1–3}.

Presentamos a un hombre blanco, de 77 años, con excelente estado cognitivo, médico de profesión, jubilado, con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) y válido e independiente para la realización de todas las actividades de la vida diaria, que había sido sometido a neumectomía izquierda por carcinoma epidermoide pobremente diferenciado y recibía quimioterapia (cisplatino). Presentaba disnea, sudoración y mareos, así como hipoxemia (PaO₂: 68,0 mmHg), taquicardia sinusal (137 lpm), hipotensión arterial (87/49 mmHg) y D-Dímero de 5.000 ngr/ml. El ecocardiograma (ECO) encontró dilatación del ventrículo derecho y la arteria pulmonar, y la tomografía helicoidal informó la presencia de un TEP masivo (fig. 1).

Considerando la extensión y severidad del TEP, y la presencia de shock, administramos trombolíticos: 100 mg de t-PA, 10 mg en bolo y el resto en 2 h.

Disminuyó la FC (88 lpm), se normalizaron la tensión arterial y el ritmo diurético, mejoró la oxigenación (PaO₂: 248 mmHg) y el paciente fue egresado, libre de síntomas, a los 7 días del ingreso.

La incidencia estimada de TEP en España es de 60.000 casos anuales¹ y se considera que la mortalidad del TEP no tratado es

cercana al 25%. La mayor mortalidad, que se produce en las primeras horas a pesar del tratamiento adecuado, es cercana al 3%¹.

Esta enfermedad es frecuentemente grave y el diagnóstico constituye un reto, por la falta de sensibilidad y especificidad de sus síntomas y signos. Hasta en 40–50% de los casos el TEP es asintomático^{1,2} y, según nuestra experiencia clínica, hasta un 60–70% de los fallecidos con necropsia mueren «con» TEP y cerca del 40%, mueren «por» TEP. El encamamiento prolongado, la presencia de insuficiencia venosa crónica, neoplasias, principalmente adenocarcinomas, embarazo o toma de anticonceptivos orales, sugieren su diagnóstico^{1,2}.

Es más frecuente en el sexo masculino y en pacientes sometidos a cirugía^{1–3}, y su incidencia aumenta con la edad y los factores de riesgo asociados. Los que reciben quimioterapia presentan mayor riesgo², pues la unión de neoplasia más quimioterapia tiene un odds ratio (OR) de 6,5 y sin quimioterapia, de 4,0; por lo que se evidencia su importancia en la génesis del TEP.

Este paciente presentaba casi todos los factores de riesgo reconocidos para desarrollar TEP. El interés del caso radica en la decisión acertada de administrar fibrinolíticos, gracias a la tomografía y al cumplimiento de las guías de actuación. La americana^{2,4} recomienda que el tratamiento trombolítico en el TEP está indicado en: a) pacientes con evidencia de deterioro hemodinámico, a menos que existan contraindicaciones mayores por el riesgo de hemorragia (clase 1B) y b) pacientes de alto riesgo, sin hipotensión arterial, que se consideren con bajo riesgo de hemorragia (clase 2B). Y en las guías europeas⁵ se plantea que el tratamiento trombolítico es de primera elección en pacientes con TEP de alto riesgo y presencia de shock cardiogénico o hipotensión arterial persistente.

La anticoagulación, la trombolisis y la trombectomía quirúrgica constituyen los principales pilares del tratamiento. También se utiliza la fragmentación y extracción transluminal percutánea del trombo⁵.

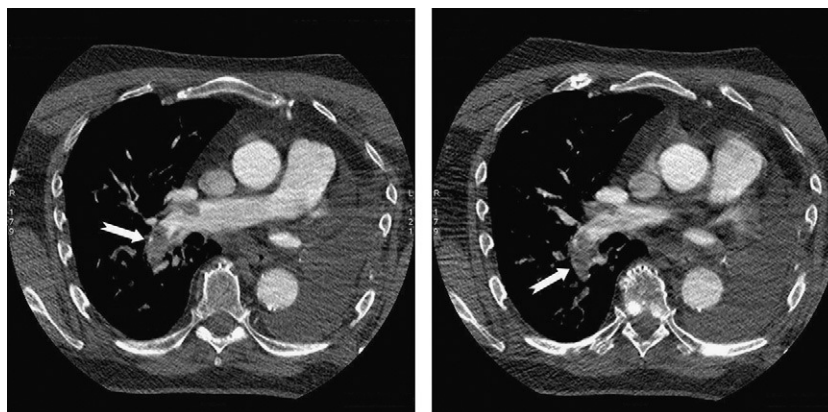


Figura 1. Cortes axiales de angiotomografía pulmonar. Se observan imágenes hipodensas en la proyección de la arteria pulmonar derecha y ramas segmentarias lobares medias e inferiores.