

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"ROBERTO RODRIGUEZ FERNANDEZ"
MORÓN

Reporte de un caso de Hipernefroma en paciente con enfermedad renal poliquística autosómica dominante.

Case report of Hypernefrom in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease.

Osiel Romero Santos (1), Arturo J. Inda Mariño (2), Belkys López Báez (3).

RESUMEN

La presencia de carcinoma de células renales durante la evolución de una enfermedad renal poliquística autosómica dominante es muy rara y poco reportada en la literatura internacional. Se reporta un caso de enfermedad renal poliquística asociado con carcinoma de células renales. La forma de presentación fue un síndrome doloroso lumbar, hematuria macroscópica, pérdida de peso, síndrome febril agudo, eritrosedimentación acelerada y aumento de volumen de una imagen de aspecto heterogénea en el riñón izquierdo. En el acto quirúrgico se comprobó presencia de infiltración de la cápsula renal, uréter y arteria renal no infiltrada; en el estudio patológico macroscópico sin infiltración de la vena o arteria renal, ni uréter y en el microscópico, presencia de tejido neoplásico en el parénquima renal.

Palabras clave: ENFERMEDAD RENAL POLIQUISTICA AUTOSOMICA DOMINANTE, HIPERNEFROMA, CARCINOMA DE CELULAS RENALES.

1. Especialista de 1^{er} Grado en Nefrología. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1^{er} Grado en Nefrología. Profesor Asistente.
3. Especialista de 1^{er} Grado en Anatomía Patológica. Profesor Instructor.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD) tiene una frecuencia reportada de 1:400-1 000 nacidos vivos (1) y es una causa frecuente de insuficiencia renal crónica. El carcinoma de células renales es una complicación de esta entidad, con una frecuencia muy rara por lo que se reporta escasamente en la literatura, su diagnóstico es siempre difícil y tardío (2), aun contando con tomografía computadorizada y la resonancia magnética, su mecanismo patogénico no es bien conocido. Se evaluó un paciente al que se le desarrolló un carcinoma de células renales como una complicación en el curso de una ERPAD.

REPORTE DE CASO

En el 2007 un paciente del sexo masculino, de 61 años de edad, de la raza blanca, con el antecedente familiar y personal de ERPAD del adulto fue ingresado por presentar durante 2 meses dolor lumbar izquierdo, el cual se agudiza y posteriormente presentándose hematuria macroscópica, cuadro febril agudo, debilidad muscular, anorexia y pérdida de peso. Riñones voluminosos, palpables, discretamente sensibles; la hipertensión arterial de 10 años de evolución se hizo más difícil de controlar. Los resultados de los exámenes complementarios fueron: eritrosedimentación: 130mm/h, creatinina: 191 mmol/l, filtrado glomerular: 36,4 ml/min, urea: 9,7mmol/l, glicemia: 5,5 mmol/l, Hb: 9,8 g/l, leucos: 10,2 x 10⁹/l, P: 0,64, L: 0,32, E: 0,03. En el conteo de Addis no se presentó proteinuria, si hematíes: incontables, leucocitos: 138 833 cel/ min y cilindros: 0. Se aisló más de 100 000 UFC/mL de *Echerichia*

coli en un urocultivo, lo que obligó en un principio a imponer tratamiento con antibióticos específicos para infección del tracto urinario complicada en el curso de una ERPAD.

En los estudios imaginológicos, tanto ultrasonográfico (fig.1), radiológicos como tomográfico se demostró una imagen compleja en polo superior del riñón izquierdo (RI) a predominio ecogénico que lo recubre de 114 x 90 mm, que no desplazaba órganos vecinos y que no se evidenciaba en los exámenes anteriores de más de un año; el resto del riñón presentó imágenes quísticas que correspondían con su diagnóstico de base; el hígado era de tamaño normal con pequeñas imágenes quísticas; a nivel del tracto urinario inferior, tanto la próstata como la vejiga no presentaron alteraciones. Se le realizó TAC simple abdominal donde se observó en RI una imagen de aspecto tumoral de 8 x 10 cm predominio hiperdensa, con densidades de 20 a 65 UH (unidades Hounfield) de contornos regulares, múltiples quistes; en el riñón derecho múltiples quistes y una litiasis de 1.45 cm (fig. 2). El urograma descendente con ambos riñones con eliminación renal bilateral con retardo evidente en el izquierdo, a las 2 horas se aprecia masa nefrográfica izquierda en el RI, que se encuentra aumentado de tamaño, en ambos riñones deformidad de pelvis y grupos caliciales de aspecto quístico; vejiga insuficientemente llena y columna lumbar con cambios degenerativos.



Fig.1. Imagen de ultrasonido donde se evidencia RI poliquístico y la imagen de aspecto tumoral hacia polo inferior.

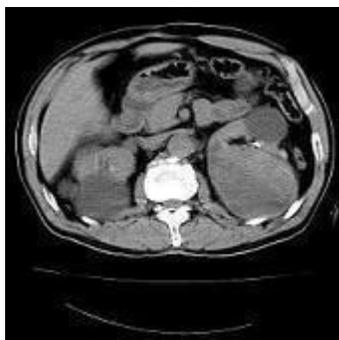
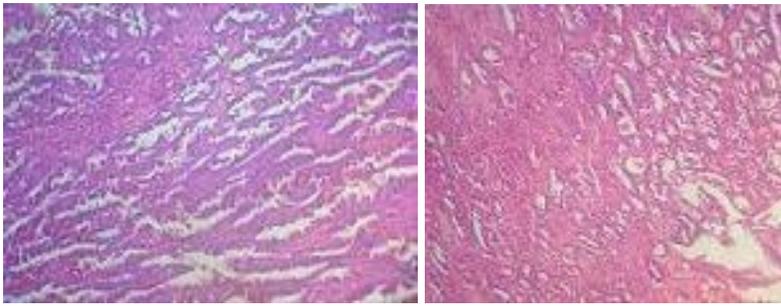


Fig. 2. Espiral tomográfico simple abdominal, se evidencia tumor renal con densidades de 20 a 65 UH en polo inferior del riñón izquierdo. Riñones poliquísticos.

Este paciente se le realizó tratamiento quirúrgico con el diagnóstico clínico de hipernefoma de RI, siempre valorando la posibilidad de que una vez operado se agudizaría la insuficiencia renal crónica de base y probablemente quedara dialítico dependiente. En el salón de operaciones se evidenció la presencia del tumor en el RI, con infiltración de la cápsula renal, sin infiltración aparente de uréter y arteria renal. El diagnóstico patológico fue carcinoma de células renales, Hipernefoma (fig.3).



A

B

Fig. 3. A) *Carcinoma de células renales, células claras.* B) *Escaso parénquima renal, con áreas quísticas que alterna con tejido tumoral.*

COMENTARIOS

La ERPAD es una enfermedad hereditaria de penetrancia completa y expresión variable (3). La mayor parte de los pacientes presentan una anomalía en el cromosoma 16 (86-96 %) (4), (PKD1) y otros (10-5%) alteración en el cromosoma 45 (PKD-2) (5). Hay pacientes que no presentan alteraciones en ninguno de los cromosomas anteriormente nombrados (6). El gen para PKD-1 codifica para una proteína llamada poliquistina (7-8) que interviene en la unión célula-célula y célula-matriz, y funciona como un transportador de cationes (Ca, Na, K) en la parte luminal (9). El carcinoma de células renales es una infrecuente complicación de ERPAD y no parece ocurrir con una mayor frecuencia que en la población general (2).

Es frecuente encontrar en un paciente con ERPAD signos como hematuria, masa en flancos, imagen compleja quística en ultrasonografía, tomografía y resonancia magnética sin que esto sea una evidencia de enfermedad maligna (10). Ayudan al diagnóstico también la aspiración percutánea y el examen citológico de un quiste complejo; la tomografía con cortes finos en zonas de interés y la resonancia magnética también ayudan a diferenciar los quistes complejos de un cáncer (10-11).

En el estudio realizado por Keith y otros, publicado en marzo de 1994 en la revista *Journal American Society Nephrology* se presentaron 3 casos de carcinoma de células renales y ERPAD que fueron vistos en el período de 1955 a 1992 y donde revisaron otros casos reportados en la literatura (25 pacientes); este autor vio como síntoma de presentación más frecuente la fiebre con sudación nocturna y la pérdida de peso. En este estudio se vio que el carcinoma de células renales es más frecuente de forma bilateral, multicéntrico y de tipo sarcomatoide y la edad de presentación cuando se compara con la población general fue de 45 a 61 años (2).

Mosetti en un estudio para evaluar la utilidad de la resonancia magnética en el diagnóstico de la ERPAD en 30 pacientes, reportó 5 casos de enfermedad maligna, y de estos, 2 con carcinoma de células renales, no reportó síntomas de presentación (12). En otro estudio donde se le realizó tomografía computarizada a una cohorte de 24 pacientes con ERPAD, por presentar dolor en flancos, hematuria y fiebre, se diagnosticó en un caso la presencia de carcinoma de células renales (13). Por último, Gatalica reportó un caso que se presentó con fiebre, pérdida de peso, lesiones osteolíticas e hipercalcemia, al cual se le diagnosticó una amplia enfermedad metastásica (14).

En un reporte de caso en la *Revista Cubana de Medicina Militar* publicado en septiembre del 2004 por el Dr. Mayor. Lázaro L. Capote Pereira del Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto" donde los síntomas de presentación fueron: fiebre de más de un mes de evolución, pérdida de peso, debilidad, pérdida del apetito, una eritrosedimentación acelerada, aumento de tamaño de una imagen compleja en el riñón izquierdo de más del 100 % en un mes de evolución, con infiltración de ganglios parahiliares renales y paraaórticos. Microscópicamente evidenció un carcinoma de células renales (15).

En este paciente la forma de presentación fue un cuadro de dolor lumbar izquierdo de 2 meses de evolución el cual fue intensificándose con el tiempo, aparición de hematuria macroscópica, cuadro febril agudo, eritrosedimentación acelerada, anorexia y pérdida de peso e imagen de aspecto tumoral hacia polo inferior del RI.

Por lo poco frecuente de esta enfermedad cuando se desarrolla en pacientes con ERPAD, se piensa que se deba a una alteración en el comportamiento biológico de este tumor o que esté determinada por una alta susceptibilidad de determinados pacientes a padecerlo (2, 10).

ABSTRACT

The presence of renal cell cancer during the evolution of an Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease is very rare and little reported in international Literature. An associated case of polycystic kidney disease with renal cell cancer is reported. The form of presentation was a lumbar painful syndrome, microscopic hematuria, loss of weight, acute febrile syndrome, accelerated eritrosedimentation and increase of volume of a heterogeneous image of aspect in the left kidney. In the surgical act the presence of infiltration of the renal capsule, ureter and not infiltrated renal artery was verified; in the macroscopic pathological study without infiltration of the vein or renal artery, ureter and in the microscopic one, there was presence of neoplastic tissue in the renal parenchyma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Davis F, Coles GA, Harper PS, Williams AJ, Evans C, Cochlin D. Polycystic kidney disease reevaluated. A population based study. *Quart J Med.* 1991; 79:477.
2. Keith DS, Torres UE, King BF. Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol.* 1994; 4(9):661-9.
3. Grantham JJ. The etiology, pathogenesis and treatment of autosomal dominant polycystic disease: recent advances. *Am J Kidney Dis.* 1996; 28:787-8.
4. Parfvey PS, Bear JC, Morgan J. The diagnosis and prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med.* 1990; 323:1085-7.
5. Torra R, Viribay M, Tellería D. Seven novel mutations of the PKD-2 genes in families with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Internet.* 1999; 56:28-30.
6. Daoust MC, Reynolds DM, Bichet DG, Somlo S. Evidence for a third genetic locus for autosomal dominant polycystic kidney disease. *Genomic.* 1995; 25:733-5.
7. Wilson PD. Polycystin: new aspect of structure, function and regulation. *J Am Soc Nephrol.* 2001; 12:834-6.
8. Rose BD, Bennet WM. Genetics of polycystic kidney disease and mechanisms of cyst growth. (CD-ROM). [s.d.]; 2001.
9. Chen XZ, Vassilev PM, Basora N. Polycystin L is calcium regulated action channel permeable to calcium ions. *Nature.* 1999; 401:383-5.
10. Bennet MD, Rose BD. Renal manifestations of polycystic kidney disease. (CD-ROM). [s.d.]; 2001.
11. Kumer S, Cederbaum AI, Pletka PG. Renal cell carcinoma in polycystic kidneys: case report and review of literature. *J Urol.* 1980; 124(5):708-9.
12. Mosetti MA, Leonardo P, Motohara T, Kanematsu M, Armao D, Semilka RC. Autosomal dominant polycystic kidney disease: MR imaging evaluation using current techniques. *J Magn Res Imag.* 2003; (2):210-5.
13. Gupta S, Seith A, Sud K, Kohli HS, Singh SK, Sakhuja V, et al. CT in the evaluation of complicated autosomal dominant polycystic kidney disease. *Acta Radiol.* 2000; 41(3):280- 4.
14. Gatalica Z, Schwasting R, Petersen RO. Renal cell carcinoma in the presence of adult polycystic kidney disease. *Urology.* 1994; 43(1):102-5.

15. Capote Pereira L, Valdés Salazarte AI, Corrales Zamora I, García Moreira T, García Ferrer L. Carcinoma de células renales en enfermedad poliquística renal autosómica dominante. Rev Cubana Med Milit. [serie en Internet] 2004 [citado 17 Ene 2008]; 33(4): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mil/vol33_4_04/mil11404.htm#cargo