

Dra. Isabel A. Salas Noyola,¹
 Dr. Yaret Cortés Arcos,²
 Dr. Antonio Zuvirí González,²
 Dra. Mariana Barroso Espinoza,³
 Dr. Mario Osorio Valero,⁴
 Dra. Julita del Socorro Orozco Vázquez,¹
 Dr. Hermenegildo Ramírez Jiménez¹

Riñón en hendidura y carcinoma de células claras. Presentación de un paciente y revisión de la literatura

RESUMEN

Introducción: El riñón en hendidura es una anomalía congénita que tiende a la predisposición de cáncer, entre otras patologías, siendo el más frecuente el de células claras.

Presentación de caso: Se presenta el caso de una paciente femenina de 69 años de edad, quien acudió por tumoreación renal en estudio; únicamente refería dolor en flanco izquierdo, pérdida de peso y ataque al estado general, se solicitaron estudios de apoyo diagnóstico,

siendo el de mayor utilidad, por su sensibilidad y especificidad, la tomografía abdominopélvica con contraste oral y endovenoso; se realizó, para una adecuada planeación quirúrgica, reconstrucción en tercera dimensión, lo que ofreció un amplio campo de visión, sin necesidad de invadir al paciente, posteriormente, como medida preoperatoria, se realizó embolización a través del principal vaso de neoformación.

Conclusión: En cualquier tipo de tumor renal la Tomografía Axial Computarizada de abdomen y

pelvis es necesaria para descartar neoplasia contralateral y valorar el grado de infiltración a la grasa perirrenal, a los órganos adyacentes y el posible involucro de la vena renal y/o cava, en este caso los hallazgos anatomo-patológicos fueron consistentes con los datos indirectos observados en los estudios de imagen.

Palabras clave: Riñón en hendidura, carcinoma de células claras, Tomografía Axial Computarizada, embolización.

continúa en la pág. 200

¹ Del Servicio de Radiología e Imagen. ² Del Servicio de Urología. ³ Del Servicio de Anatomía Patológica. ⁴ Del Servicio de Tomografía del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Félix Cuevas 540, Esq. Av. Coyoacán, Col. Del Valle, México, D.F.
 Copias (copias): Dra. Isabel A. Salas Noyola E-mail: isabelitasn@hotmail.com

Introducción

El riñón en hendidura es la alteración de fusión más frecuente. Consiste en dos unidades renales unidas en sus polos inferiores por un istmo formado de tejido parenquimatoso y/o fibroso. La incidencia es de 0.25% (alrededor de uno en 400 personas) con una relación H:M de 2:1.^{1,2} El suceso ocurre embriológicamente entre las semanas 4 y 6, después de que la yema ureteral ha entrado al blastema renal, hecho que ocurre antes de la rotación, estando las pelvillas dirigidas anteriormente. La causa no ha sido identificada y se han sugerido alteraciones en la posición de la arteria umbilical o ilíaca común, lo que podría alterar el ascenso y rotación de los riñones, ubicándose finalmente en la parte baja del abdomen; también se ha implicado la posición de la arteria mesentérica superior como obstáculo para el ascenso, una vez que se han fusionado, los cálices

son normales en número pero atípicos en orientación y posición, el aporte sanguíneo, a través de varias arterias renales es muy variable.^{1,3}

Aproximadamente la tercera parte de los pacientes con esta malformación permanecen asintomáticos; cuando se manifiestan clínicamente se debe a alguna complicación como hidronefrosis, litiasis, infecciones y con menor frecuencia a tumores.^{1,4} Distintos cuadros se asocian al riñón en hendidura, el carcinoma ha sido reportado sólo en 123 pacientes,⁵ aproximadamente la mitad se trataron de células renales.⁶ No encontramos en la literatura la incidencia de carcinoma en riñones en hendidura pero se comenta que es mayor respecto a la anatomía normal.⁷ Por otro lado, la incidencia de tumor de Wilms en este tipo de anomalías es el doble de lo esperado en la población general.⁵ La sobrevivencia de pacientes con esta asociación depende del estadio del tumor y el grado patológico, no tiene relación con la anomalía anatómica.^{8,9} Dentro del abordaje diagnóstico de las neoplasias en riñón en hendidura la angiografía o angiotomografía son esenciales para pla-

ABSTRACT

Introduction: The horseshoe-type kidney is a congenital anomaly that is prone to cancer predisposition, among other pathologies, and being the most frequent one, the clear-cells one.

Presentation of the case: A case with a 69 years old female patient, who appeared with a renal tumor in the study, only referring pain in the left side, showing weight loss and

attack to the general condition of the patient, diagnosis for studies were requested, and the most useful due to the sensitivity and specificity was the abdominopelvic tomography with oral and intravenous contrast. For an adequate surgical planning, third dimension reconstruction was made, which offered a wide vision field, without having to invade the patient afterwards as a pre-surgical measure, embolization through the main neoformentation vessel was made.

Conclusion: In any type of renal tumors, the Computerized

Axial Tomography of abdomen and pelvis, is necessary to discard contra lateral neoplasia and to elevate the infiltration degree of perirenal fat, to the adjacent organs and the possible involvement of the renal and/or vena cava, in this case the anatomo-pathological findings were consistent with the indirect data observed in the imaging studies.

Key words: Horseshoe-type kidney, clear-cells carcinoma, Computerized Axial Tomography, embolization.

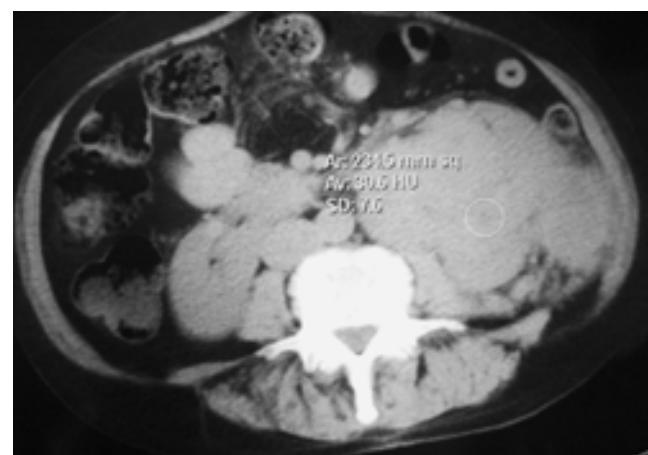


Figura 1. TC Abdominopélvica en fase simple, que demuestra una gran masa lobulada de contornos regulares, bien definidos, en sitio anatómico de riñón izquierdo, que mide 30.6 uh.

contraste IV, se observó reforzamiento heterogéneo, a 67.5 uh, en sus ejes longitudinal, axial y transverso tuvo unas dimensiones de 11.5 x 12.2 x 11.8 cm, respectivamente, no se observaron adenopatías regionales (*Figura 2*). Con la reconstrucción 3D se pudo observar altamente vascularizada, con trayectos vasculares aumentados de calibre y vasos de neoformación (*Figura 3*).

La vascularidad aumentada en las neoplasias contribuyó a alterar la anatomía normal, por lo cual realizamos angiografía selectiva y embolización por el vaso de neoformación de mayor calibre, utilizando 4 coils de

near el abordaje quirúrgico por la gran variedad de vasos sanguíneos¹⁰ que presentan estos pacientes

Presentación de caso

Presentamos el caso de una paciente femenina de 69 años de edad, originaria y residente de Aguascalientes, sin antecedentes de importancia, la cual inició su padecimiento seis meses previos al diagnóstico (septiembre del 2007), con dolor y masa palpable en flanco izquierdo, pérdida de peso no cuantificada y ataque al estado general. En el interrogatorio dirigido sobre hematuria macroscópica la refirió en una sola ocasión un año previo a su diagnóstico, completando la tríada clásica de neoplasias renales, la cual sólo se encuentra en 6-10% de los pacientes con estas anomalidades;^{11,12} con base en estos datos clínicos se realizó abordaje diagnóstico mediante ultrasonido abdominal en Hospital General de envío, donde documentaron neoplasia renal izquierda. Decidieron referir a este Centro Médico Nacional 20 de Noviembre para continuar su estudio y determinar manejo. A su ingreso se encontró con hemoglobina de 13.3 g/dL, plaquetas 200 mL, tiempo de protrombina 11.3", glucosa 74 mg, BUN 12, creatinina 0.7, pruebas de función hepática normales y radiografía de tórax sin datos de actividad metastásica. Se realizó Tomografía Axial Computarizada abdominopélvica con contraste oral y endovenoso, encontrándose riñón en herradura fusionado por su polo inferior, a través de un istmo, con presencia de masa amorfa heterogénea dependiente de riñón izquierdo, la cual presentó calcificaciones en su interior y mide 30.6 uh en la fase simple (*Figura 1*). Tras la aplicación de medio de



Figura 2. TC abdominopélvica con contraste oral y endovenoso que demuestra riñón en herradura con masa amorfá heterogénea dependiente de riñón izquierdo, que refuerza de forma heterogénea con medio de contraste a 67.5 uh, mide en sus ejes longitudinal, axial y transverso: 11.5 x 12.2 x 11.8 cm, respectivamente.

5 mm, como una medida para disminuir la hemorragia intraoperatoria y mejorar el campo quirúrgico; simultáneamente se disminuyó el tiempo quirúrgico y se ofreció un mejor postoperatorio (*Figura 4*).

Se realizó nefrectomía radical izquierda e istmectomía con abordaje por línea media, transperitoneal; se obtuvo riñón de 17 x 10 x 6.5 cm y escaso sangrado. Durante el postoperatorio la paciente evolucionó satisfactoriamente y fue egresada 72 h después de la cirugía.

El informe anatomo-patológico reportó tumoración producto de nefrectomía radical izquierda que midió 17 x 10 x 6.5 cm, con un peso de 650 g con presencia de cápsula de Gerota (*Figura 5*). Al corte se observó tumoración multinodular de 14 x 9 cm, ocupando 90% del parénquima renal, en proximidad a la cápsula, de color amarillo alternando con café claro se encontraron delgados septos fibrosos y escasas áreas necróticas (*Figura 6*).

Microscópicamente se observó un patrón de crecimiento sólido o difuso adyacente a la cápsula renal sin invadirla, con formación de grandes nidos de células tumorales separados por abundantes capilares y delgados septos fibrosos (*Figura 7*), así como células neoplásicas grandes poligonales, con abundante citoplasma claro, núcleo central hipercromático, de contornos irregulares y nucléolo inconspicuo: grado 2 de Fuhrman (*Figura 8*).

El diagnóstico reportado fue de carcinoma de células claras con necrosis 10% Fuhrman II sin invasión a la cápsula, sin lesiones en el borde de sección quirúrgica, vasos de hilus renal libres de neoplasia maligna.



Figura 3. (A y B) Reconstrucción en 3D, donde podemos observar tumoración renal izquierda muy vascularizada por vasos de neoformación, además se encuentran calcificaciones parenquimatosas y fusión renal por sus polos inferiores.

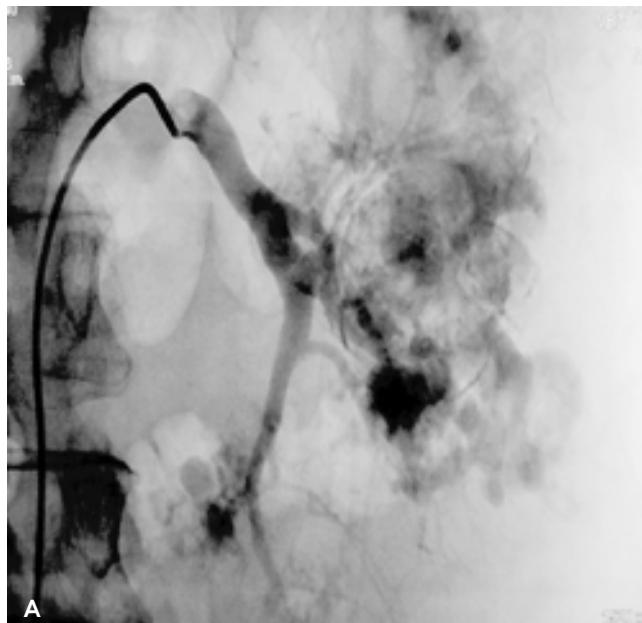


Figura 4. A) Arteriografía renal izquierda, donde podemos observar la arteria aumentada de calibre, con vasos de neoformación de diferente calibre. B) Se procede a embolización con coils, de 5 mm, colocándolos en el vaso de neoformación de mayor calibre.

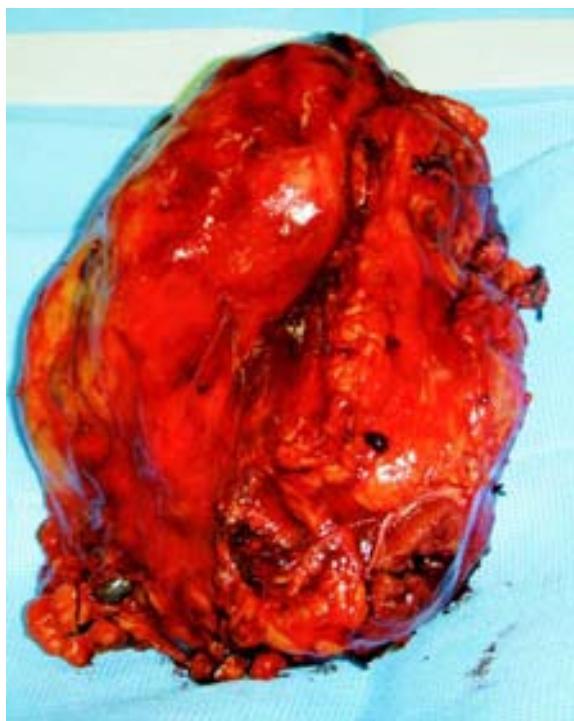


Figura 5. Tumoración producto de nefrectomía radical izquierda, que mide 17 x 10 x 6.5 cm, con un peso de 650 g con presencia de cápsula de Gerota.

Nueve ganglios linfáticos sin actividad tumoral. De acuerdo al AJCC el tumor se clasifica como T3a N0 M0. Estadio III.

Figura 6. Al corte se observa tumoración multinodular de 14 x 9 cm, ocupando 90% del parénquima renal en proximidad a la cápsula, de color amarillo alternando con café claro, delgados septos fibrosos y escasas áreas necróticas.

Discusión

El carcinoma de células renales es la neoplasia maligna más frecuentemente asociada a riñón en he-

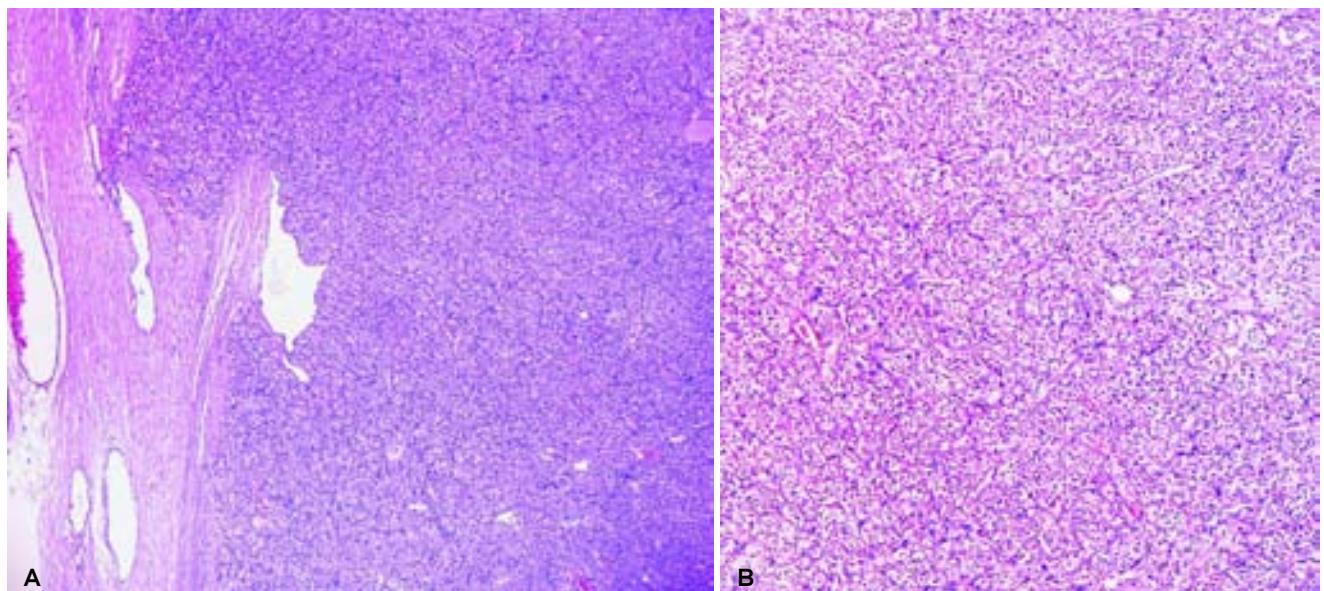


Figura 7. A) Corte donde se observa un patrón de crecimiento sólido o difuso adyacente a la cápsula renal sin invadirla (tinción de hematoxilina y eosina 5x). B) Formación de grandes nidos de células tumorales separado por abundantes capilares y delgados septos fibrosos (tinción de hematoxilina y eosina 10x).

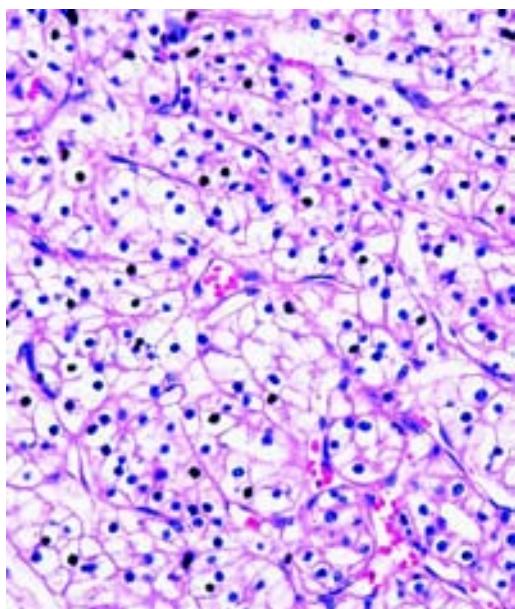


Figura 8. Corte donde podemos observar células neoplásicas grandes poligonales, con abundante citoplasma claro, núcleo central hipercromático de contornos irregulares y núcleolo inconsúpicio: grado 2 de Fuhrman (tinción de hematoxilina y eosina 40x).

rradura. El tumor puede estar localizado en cualquier lugar del área renal; sin embargo, dos de tres afectan el istmo renal.¹³

En cualquier tipo de tumor renal el empleo de la Tomografía Axial Computarizada de abdomen y pelvis

es esencial para determinar la presencia de neoplasia contralateral, el grado de infiltración tumoral a la grasa perirrenal, los órganos adyacentes y el involucro de la vena cava y/o renal. Recientemente el empleo de la tomografía multicorte con reconstrucción en tercera dimensión ha aportado información acerca del detalle anatómico y se sugiere como único estudio de imagen diagnóstico.¹⁴

En los pacientes con neoplasias en riñones ortotópicos se recomienda el estudio angiográfico y embolización, sobre todo en pacientes con hematuria abundante porque son candidatos a cirugía radical o en aquéllos que se someterán a resección de actividad metastásica paravertebral.¹⁵ En los pacientes con tumores en riñones en herradura sí es recomendable, porque la vascularidad es ampliamente variable y facilita la preservación de la unidad renal no afectada, para cumplir los principios de preservación de nefronas tanto como sea posible. Decidimos realizar el estudio angiográfico y la embolización selectiva bajo estos principios, utilizando 4 coils platino de 5 mm (Vortex-35).^{2,10,13} También decidimos realizar un abordaje en línea media para tener un mejor control vascular, así como una mejor exposición del istmo y realizar istmectomía.^{6,13,16,17}

La vigilancia postoperatoria de los tumores renales tiene como objeto identificar la actividad metastásica de manera temprana. Debido a que el crecimiento tumoral puede reducir la posibilidad de la escisión quirúrgica, lo cual es considerado la mejor opción terapéutica en casos de enfermedad resecable y la preferida en lesiones metastásicas solitarias.

Además, en estudios clínicos el diagnóstico temprano de la recurrencia tumoral puede mejorar la eficacia de la terapia sistémica si la carga tumoral es poca. La recurrencia local es rara (1.8%) cuando los límites quirúrgicos son negativos. La recurrencia contralateral también es rara (1.2%) y se relaciona con márgenes positivos, multifocalidad y el grado de extensión.¹⁸⁻²⁰

Cuando la posibilidad de recaída es baja, la radiografía de tórax y el ultrasonido son apropiados. Pero cuando el riesgo es moderado o alto la Tomografía Axial Computarizada de tórax y abdomen es el estudio de elección.²¹

La posibilidad de recaída y el pronóstico son dependientes de los mismos factores que rigen aquél establecido para el cáncer renal en riñones no fusionados y que pueden ser clasificados en anatómicos, histológicos, clínicos y moleculares. Además de que se han desarrollado escalas pronósticas de recidiva, así como marcadores moleculares para el seguimiento.²²

En nuestro caso, decidimos llevar el seguimiento con estudio tomográfico de tórax y abdomen, porque el grado histológico fue Fuhrman II y el tamaño tumoral era

importante; a los siete meses de seguimiento no había datos de actividad tumoral.

Conclusión

El tumor en herradura es la anormalidad de fusión más frecuente con predominio masculino. Es importante resaltar que un tercio de los pacientes permanecen asintomáticos y que cuando se manifiestan clínicamente lo hacen por hidronefrosis, litiasis, infecciones y con menor frecuencia tumores, como el presente caso. Existen menos de 150 casos reportados en la literatura de tumores malignos en riñones en herradura, haciendo esto evidentemente importante de reportar en la literatura nacional.

El uso de estudios de gabinete actuales como la Tomografía Axial Computarizada con reconstrucción en tercera dimensión es una herramienta diagnóstica muy importante porque su uso facilita el abordaje diagnóstico y la toma de decisiones quirúrgicas; insistimos en recalcar el uso de estudios angiográficos y valorar el uso de embolización, sobre todo en pacientes con baja reserva cardiovascular y que no toleren cambios hemodinámicos secundarios a hemorragia.

Referencias

1. Glenn JF. Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. *N Eng J Med* 1959; 261: 684-7.
2. Rubio BJ, Regalado PR, Chéchile TG. Incidence of tumoural pathology in horseshoe kidneys. *Eur Urol* 1998; 33: 175-9.
3. Boatman DL, Cornell SH, Kolln CP. The arterial supply of horseshoe kidneys. *AJR Am J Roentgenol* 1971; 113: 447-51.
4. Blackard CE, Mellinger GT. Cancer in a horseshoe kidney. *Arch Surg* 1968; 97(4): 616-27.
5. Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, Campbell-Walsh. *Urology, Section XII. Neoplasms of the Upper Urinary Tract*. 9th Ed. Saunders Elsevier; 2007.
6. Otero GJM, Maldonado AE, López SVA. Carcinoma de células claras en riñón en herradura. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Gac Med Mex* 2005; 141(4): 305-7.
7. Ben SR. Renal adenocarcinoma in horseshoe kidney, report of a case. *Tunis Med* 2006; 84(12): 830-2.
8. Vázquez BS, Calahorra FL, Rodríguez AA. Patología Tumoral en el riñón en herradura. *Actas Urol Esp* 1994; 18: 764-7.
9. Algabe F, Arce Y, Trias I, Santularia JM, Rosales AA. Aplicación clínica de las actuales clasificaciones del cáncer renal. *Actas Urol Esp* 2006; 30: 372-85.
10. Kim TH. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney and preoperative super-selective renal artery embolization: a case report. *Korean J Radiol* 2005; 6(3): 200-3.
11. Lee CT, Katz J, Fearn PA, Russo P. Mode of presentation of renal cell carcinoma provides prognostic information. *Urol Oncol* 2002; 7(4): 135-40.
12. Patard JJ, Leray E, Rodriguez A, Rioux-Leclercq N, Guille F, Lobel B. Correlation between symptom graduation, tumor characteristics and survival in renal cell carcinoma. *Eur Urol* 2003; 44(2): 226-32.
13. Rubio BJ, Regalado PR, Sanchez MF. *Eur Urol* 1999; VI(4): 306-10.
14. Lee CT, Hilton S, Russo P. Renal mass within a horseshoe kidney: preoperative evaluation with three-dimensional helical computed tomography. *Urology* 2001; 57(1): 168.
15. Bakal CW, Cynamon J, Lakritz PS, Spryregen S. Value of preoperative renal artery embolization in reducing blood transfusion requirements during nephrectomy for renal cell carcinoma. *J Vasc Interv Radiol* 1993; 4(6): 727-31.
16. Oida T, Souma T, Doi H, Hida S. A case of renal cell carcinoma in a horseshoe kidney. *Acta Urol Jpn* 2002; 48: 439-41.
17. Elias R, Rico D, Rodríguez R, Viale S. Adenocarcinoma renal en el istmo de un riñón en herradura. *Rev Arg Urol* 2004; 69(4): 248-51.
18. Itano NB, Blute ML, Spotts B, Zincke H. Outcome of isolated renal fossa recurrence after nephrectomy. *J Urol* 2000; 164(2): 322-5.
19. Sandhu SS, Symes A, A'Hern R, Sohaib SA, Eisen T, Gore M, Christmas TJ. Surgical excision of isolated renal-bed recurrence after radical nephrectomy for renal cell carcinoma. *BJU Int* 2005; 95(4): 522-5.
20. Bani-Hani AH, Leibovich BC, Lohse CM, Cheville JC, Zincke H, Blute ML. Associations with contralateral recurrence following nephrectomy for renal cell carcinoma using a cohort of 2,352 patients. *J Urol* 2005; 173(2): 391-4.
21. Patard JJ, Leray E, Rioux-Leclercq N, Cindolo L, Ficarra V, Zisman A, et al. Prognostic value of histological subtypes in renal cell carcinoma: a multicenter experience. *J Clin Oncol* 2005; 23(12): 2763-71.
22. Lam JS, Shvarts O, Leppert JT, Figlin RA, Beldegrun AS. Renal cell carcinoma 2005: new frontiers in staging, prognostication and targeted molecular therapy. *J Urol* 2005; 173(6): 1853-62.