

Cáncer renal en riñón con ectopia cruzada y fusión: reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Guillermo Montoya-Martínez, Julio César Salinas-Salinas, Miguel Ángel González-Rodríguez, Jorge Moreno-Palacios, Eduardo Serrano-Brambila

Resumen

Antecedentes: la ectopia renal cruzada es una anomalía congénita rara, más de 90% de estos riñones están fusionados. Son asintomáticos y se diagnostican cuando hay alguna complicación o, bien, en estudios de imagen por alguna causa no relacionada.

Caso clínico: paciente femenina de 70 años de edad, con un tumor en el riñón ectópico manifestado por: dolor abdominal, hematuria y pérdida de peso. Se le efectuó nefrectomía radical, con reporte de carcinoma renal de células claras. A los 12 meses de seguimiento no ha habido indicios de recurrencia.

Conclusiones: el tratamiento es quirúrgico, con preservación del riñón sano y buena calidad de vida del paciente.

Palabras clave: ectopia renal cruzada, carcinoma de células claras.

Abstract

Background: The crossed renal ectopia is a rare congenital anomaly, 90% of the cases present fused. Generally present asymptomatic and had been diagnosed because of secondary complications or as an incidental finding.

Clinical case: We report a 70-year-old woman with a renal tumor in a crossed fused ectopic kidney presented with abdominal pain, hematuria and weight loss. She underwent to radical nephrectomy with histological report of renal cell carcinoma. In the follow up to 12 months without evidence of recurrence.

Conclusions: The treatment is surgical, preserving healthy kidney and thereby the quality of life of patients.

Key words: Cross ectopic kidney, renal cell carcinoma.

Introducción

La ectopia renal cruzada es la segunda anomalía más frecuente.^{1,2} De acuerdo con Soni y sus colaboradores se describió en 1654 por Pamaroulus.¹ Su incidencia es de 1 caso por cada 1,000 nacidos vivos; es un hallazgo en 1 de cada 7,000 a 7,500 autopsias.^{1,3} La relación hombre: mujer es de 3:2, 90% están fusionados;² es más frecuente la ectopia hacia el lado derecho.³

Servicio de Urología, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Correspondencia
Dr. Julio César Salinas Salinas
Servicio de Urología
Hospital de Especialidades
Centro Médico Nacional Siglo XXI
Instituto Mexicano del Seguro Social.
Av. Cuauhtémoc 330
06720 México DF
Tel.: (55) 56276900, ext. 21518
jucesal@hotmail.com

Recibido: 22 de octubre 2012

Aceptado: 26 de noviembre 2012

El objetivo es reportar el caso de una paciente con carcinoma de células claras en un riñón, con ectopia renal cruzada y fusión.

Caso clínico

Paciente femenina de 70 años de edad, con antecedente familiar de diabetes mellitus tipo 2, etilismo social positivo de los 30 a los 66 años de edad, con diagnóstico de hipertensión arterial sistémica 10 años antes, en tratamiento con metoprolol y losartán.

El cuadro clínico se inició cuatro meses antes de su ingreso con: dolor de tipo cólico de moderada intensidad en la fossa renal izquierda que irradiaba al flanco y la extremidad inferior izquierdos, y hematuria macroscópica terminal en cinco ocasiones que cedía espontáneamente, con pérdida de peso de 8 kg en tres meses. A la exploración física se la encontró sin datos anormales.

Los exámenes de laboratorio también estuvieron dentro de parámetros normales con: biometría hemática: hemoglobina 13.2 g/dL, hematocrito 39.9%, leucocitos 4,100, plaquetas 152,000; glucosa 98 mg/dL, urea 30 mg/dL y creatinina 0.76 mg/dL. El examen general de orina y el urocultivo resultaron normales. En la urografía excretora (Figura 1) ambos sistemas colectores se observaron en la



Figura 1. Urografía excretora que muestra ambos sistemas colectores en fosa renal izquierda y rotación de sus ejes (flecha roja).

fosa renal izquierda con rotación de sus ejes, por esto se realizó una tomografía abdominopélvica contrastada (Figura 2) que confirmó que el riñón derecho tenía ectopia cruzada izquierda fusionada al polo inferior del riñón izquierdo ortotópico, con un tumor de 7×6.5 cm. Por lo anterior se decidió la nefrectomía radical derecha, que se realizó sin complicaciones, con reporte histopatológico de carcinoma de células claras de 6 cm de eje mayor, grado 2 de Fuhrman, necrosis focal y con invasión a la grasa perirrenal. A los 12 meses de seguimiento la paciente asintomática y sin evidencia de recurrencia tumoral en estudios de gabinete (Figura 3).

Discusión

Entre las anomalías en la posición de los riñones, la ectopia renal es la segunda en prevalencia, sólo superada por los riñones en herradura.^{1,4} La definición de ectopia renal cruzada con fusión implica que uno de los dos riñones cruce la línea media o que ambos se aproximen lo suficiente como para fusionarse. La fusión ocurre en 90% de los riñones ec-

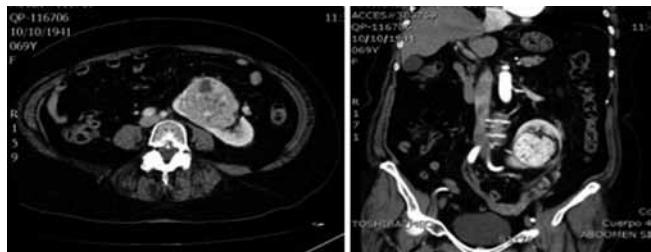


Figura 2. Tomografía abdominopélvica contrastada (vista axial y reconstrucción coronal) que confirma la ectopia cruzada izquierda con fusión al riñón derecho y un tumor de 7×6.5 cm (flecha roja).

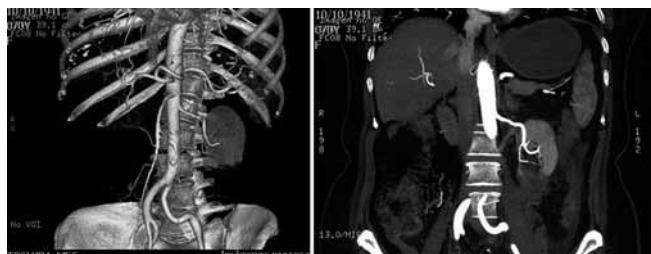


Figura 3. Tomografía abdominopélvica contrastada (reconstrucción en 3D y coronal), de seguimiento, sin evidencia de recurrencia tumoral (flecha roja).

tópicos, con un predominio hacia el lado derecho; la forma más frecuente es la fusión entre el polo inferior del riñón homolateral con el polo superior del riñón cruzado.^{1,3}

La causa del cruzamiento y la fusión con el riñón opuesto se ha descrito parcialmente. La rotación de la porción caudal del embrión puede ser una causa;¹ la fusión se produce durante la cuarta y quinta semanas del desarrollo embrionario. De acuerdo con Aguilera y su grupo, Perlmuter recopiló algunas teorías: la primera afirma que es resultado de una situación anómala de las arterias umbilicales que impedirían la migración cefálica de la unidad renal, encontrándose obligada a desplazarse al lado opuesto de la línea media. Otros autores sugieren el desplazamiento lateral de la yema ureteral, que en el lado contralateral induce la formación de una unidad renal al entrar en contacto con la porción del metanefros.³ Más de la mitad de los pacientes con ectopia renal tienen otra anomalía urogenital, gastrointestinal, cardiopulmonar, esquelética o cromosómicas. Las anomalías asociadas y sus consecuencias son más importantes en los niños que en los adultos, porque en los primeros son sintomáticas y en los adultos son silentes.^{1,4}

De acuerdo con lo reportado por Soni¹ y Aguilera³ y sus colaboradores, McDonald y McClellan en 1957 clasificaron la ectopia en cuatro tipos, dependiendo el tipo: ectopia cruzada con fusión, ectopia cruzada sin fusión, ectopia cruzada solitaria y ectopia cruzada bilateral. La ectopia renal cruzada con fusión se divide en: riñón fusionado unilateral

inferior, riñón sigmoideo o en S, riñón en L, riñón en pastel, riñón en disco y riñón fusionado unilateral superior.^{1,3}

Los pacientes permanecen asintomáticos hasta que sobreviene alguna complicación que provoca síntomas como: infecciones urinarias, formación de cálculos y neoplasias.^{1,3,5} Sin embargo, el espectro de síntomas y signos es variable. En la serie de Giodny y su grupo⁴ 78.9% de los pacientes con ectopia cruzada y fusión tenían dolor, 23.9% hidronefrosis, 12.5% pielonefritis, 11.7% molestias gastrointestinales y 5% cálculos.

El diagnóstico puede establecerse por ultrasonido o urografía excretora;³ sin embargo, el patrón de referencia del diagnóstico es la tomografía computada o la resonancia magnética, porque además de confirmar el diagnóstico de la anomalía anatómica y la neoplasia, son decisivos para evaluar la vascularidad, en especial los tomógrafos de última generación, que logran la reconstrucción vascular en tres dimensiones.¹⁻³

En cualquier tipo de anomalía de fusión, la anatomía de las arterias es decisiva porque sólo 4.9% de los pacientes tienen una sola arteria en posición normal en cada lado. En la serie de Giodny B y su equipo,⁴ la arteria del riñón ectópico provenía de una arteria del riñón contralateral en 26.3% de los casos, con origen dorsal a la aorta en 8.7%, y otros en vasos provenientes de la arteria mesentérica inferior. Otros lugares son: la arteria iliaca común en 39.8%, iliaca interna 1.94%, iliaca externa 0.97%, arteria lumbar en 2.9%, sacra media 2.9% y frénica en 0.97%.^{4,6}

El tumor más frecuente en riñones con anomalías de fusión es el carcinoma de células renales; sin embargo, su incidencia es la misma que en la población normal. Los pacientes con anomalías de fusión tienen riesgo más alto para nefroblastoma, y riesgo de 3 a 4 veces para tumor de urotelio. El pronóstico se relaciona con el grado nuclear y el estadio clínico de presentación, y no con la anormalidad en sí.²

El abordaje transperitoneal es la mejor opción para estos pacientes ya sea con o sin autotrasplante, con la finalidad de que la isquemia renal sea lo más selectiva y no afectar el parénquima restante. La heminefrectomía adaptada a la localización de la neoplasia con linfadenectomía es el tratamiento convencional.^{1,2,5} Se han descrito diversas modalidades de tratamiento como la coagulación *in situ* con microondas

y la heminefrectomía laparoscópica.^{6,7} Sin embargo, en el caso de un tumor renal sincrónico en el riñón ortotópico y en el heterotópico la preservación de la función renal puede ser difícil.⁸ El tratamiento para carcinoma urotelial en un riñón ectópico es la nefroureterectomía radical.⁹

Conclusión

El reto principal al diagnosticar una neoplasia maligna en un paciente con ectopia renal cruzada y fusión, es ofrecer el tratamiento quirúrgico en primera instancia si previamente se conoce la vascularidad de ambos riñones, con el propósito de preservar el riñón no afectado y mantener una buena calidad de vida en estos pacientes, sin necesidad de requerir terapia sustitutiva posteriormente.

Referencias

1. Soni HC, Jadav VJ, Sumariya B, Venkateshwaran KN, Patel N, Arya A. Primary malignancy in crossed fused ectopic kidney. *Abdom Imaging* 2012;37(4):659-663.
2. Stimac G, Dimanovski J, Ruzic B, Spajic B, Kraus O. Tumors in Kidney Fusion Anomalies. Report of Five Cases and Review of the Literature. *Scand J Urol Nephrol* 2004;38(6):485-489.
3. Aguilera Tubet C, Del Valle Schaan JI, Martín García B, Portillo JA, Gutiérrez Baños JL, Ballesteros RD. Tumor renal en ectopia renal cruzada con fusión. *Actas Urol Esp* 2005;29(10):993-996.
4. Glodny B, Petersen J, Hofmann KJ, Schenk C, Herwig R, Trieb T, et al. Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney. *BJU International* 2009;103(2):224-235.
5. Patel NS, Birnie AM, Vaidya A, Cranston D. Renal cell carcinoma in a crossed fused renal ectopia: Nephrectomy, bench dissection and auto – transplantation. *Br J Med Surg Urol* 2010;3:118-120.
6. Romero Fr, Chan DY, Muntener M, Bagga HS, Brito FA, Kavoussi LR. Laparoscopic Heminephrectomy for Renal Cell Carcinoma in Cross – Fused Ectopic Kidney. *Urology* 2007;69:779.e11-e13.
7. Tsunoe H, Yasumasu T, Tanaka M, Kai N, Naito S. Resection of an L-shaped kidney with renal cell carcinoma using a microwave tissue coagulator. *Int J Urol* 2001;8(8):459-462.
8. Bolton DM, Bowsher WG, Costello AJ. Renal Cell Carcinoma in Both Moieties of Crossed Fused Ectopia. *Aust NZ J Surg* 1993;63(8):662-663.
9. Gur U, Yossepovitch O, Baniel J. Transitional cell carcinoma in a fused crossed ectopic kidney. *Urology* 2003;62(4):748.