

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
“CAPITAN ROBERTO RODRIGUEZ FERNANDEZ”
MORÓN

Evaluación de un paciente operado de hipernefroma hace 3 años con diagnóstico enfermedad renal crónica.

Evaluation of a renal cell carcinoma operative patient since three years with chronic kidney disease diagnosis.

Osiel Romero Santos (1), Arturo J. Inda Mariño (2), Norkis Pasalodos Díaz (1), Carlos J. de la Paz Granado (3), Liván T. Suárez Avila (4), Mayuli M. Fernández Estrada (4).

RESUMEN

La presencia de carcinoma de células renales durante la evolución de una enfermedad poliquística renal autosómica dominante es muy rara y poco reportada en la literatura internacional. El carcinoma renal suele manifestarse clínicamente de forma tardía, por lo que aproximadamente un tercio de los pacientes presentan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico. Se reporta un caso de enfermedad poliquística renal asociado con carcinoma de células renales operado hace 3 años con tratamiento clínico conservador, además de diagnosticado con una enfermedad renal crónica avanzada el cual ha mantenido una evolución estable.

Palabras clave: ENFERMEDAD POLIQUÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE, CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES, HIPERNEFROMA.

1. Especialista de 1er Grado en Nefrología. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1er Grado en Nefrología. Profesor Auxiliar.
3. Especialista de 2do Grado en Nefrología. Profesor auxiliar.
4. Especialista de 1er Grado en Nefrología.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD) tiene una frecuencia reportada de 1:400-1000 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 clínico (hematuria, dolor lumbar, masa palpable) suele manifestarse de forma tardía en el curso de la enfermedad (2-3). El tratamiento de elección en los estadios localizados es la nefrectomía (NF) con una supervivencia a los 5 años en estadios I del 80-100% (4). Los pacientes con ganglios positivos tienen un peor pronóstico, falleciendo el 80-90% de los mismos en el primer año aún contando con tomografía computadorizada y la resonancia magnética, su mecanismo patogénico no es bien conocido. En colaboración tras la cirugía, la radioterapia (RT) no aumenta la supervivencia pero mejora el control local en indicaciones concretas (2).

En este artículo se presenta un paciente al que se le desarrolló un carcinoma de células renales como una complicación en el curso de una ERPAD con diagnóstico consecutivo tras NF de Enfermedad Renal Crónica (ERC) y seguimiento clínico por consulta de nefrología con una evolución de 3 años.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, blanco de 64 años con antecedentes de hipertensión arterial, úlcera gástrica, ERPAD y ERC, al cual se le realizó NF del riñón izquierdo (RI) en septiembre de año 2007 por presentar una masa tumoral descrita y se comprueba posteriormente un adenocarcinoma de células renales. La presencia del tumor en el RI, con infiltración de la cápsula renal, sin infiltración de uréter, sin toma ganglionar, ni vena y arteria renal. Se realiza seguimiento clínico por urología en conjunto con nefrología y se decide mantener tratamiento médico conservador al ser diagnosticado en un estadio II. En su evolución y seguimiento clínico no ha existido evidencia de recidivas tumorales ni manifestaciones metastásicas, según los exámenes tanto ultrasonográficos como radiológicos principalmente torácicos, pero se evidencia la aparición de proteinuria de ligera a moderada y manteniendo elevada las cifras de creatininas desde hace 1 año, por lo que se realizó fistula arteriovenosa hace 9 meses debido a que los estudios de complementarios han mostrado una evolución a la ERC estadio IV con filtrado glomerular en 25 ml/min además de anemia secundaria con tratamiento de eritropoyetina humana recombinante (EPOrHu) según protocolo para pacientes predialíticos. En el más reciente ultrasonido en el riñón único derecho se evidencia la presencia de quistes, agrandado de tamaño y con escaso parénquima (Fig. No. 1), con un quiste de grandes proporciones 92,8 mm por 99,1 mm (Fig. No. 2). No se evidencian presencia de adenopatías paraaórticas ni de procesos tumorales en el lecho quirúrgico ni, de forma general, en región abdominal.

DISCUSIÓN Y COMENTARIO

La ERPAD es una enfermedad hereditaria de penetrancia completa y expresión variable. La mayor parte de los pacientes presentan una anormalidad en el cromosoma 16 (86-96 %), (PKD-1) 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).

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. El advenimiento de los análisis genéticos y moleculares a la práctica diaria del patólogo ha supuesto una auténtica revolución en el campo de las neoplasias renales (7). De la conjunción de estos hallazgos con la histopatología clásica nace en 2004 la clasificación de los tumores renales de la OMS (8).

El carcinoma de células renales es uno de los pocos tumores en los cuales hay casos bien documentados de regresión espontánea del tumor sin terapia, pero esto se presenta muy rara vez y quizás no produzca supervivencia a largo plazo (9).

El tratamiento del carcinoma de células renales en la actualidad incluye desde la NF, tradicionalmente de elección, con cirugía de metástasis única resecable (en casos muy seleccionados) (10) hasta cuidados paliativos y medidas de soporte exclusivamente. La inmunoterapia con interferón (IFN) o interleukina 2 (IL-2) con o sin IFN representa en la actualidad el tratamiento sistémico más aceptado (11), a pesar de su elevada toxicidad y de no alterar la supervivencia (10-12).

La presencia de ERC evidenciada y agravada por NF la cual ha sido demostrado, y definida como una tasa de filtración glomerular de menos de 60 ml/min y/o la presencia de microalbuminuria o proteinuria, que afecta al 10 % de la población en múltiples estudios realizados (13-16), no solamente es nocivo por la progresión a la enfermedad renal terminal (ERT), sino porque estas alteraciones renales están asociadas con un aumento de varias veces del riesgo de complicaciones cardiovasculares y muerte prematura de causa vascular (17-18). De hecho la modificación de los factores relacionados con el estilo de vida, el control estricto de la tensión arterial, dislipidemia, obesidad, corrección de la anemia, pueden no solo retrasar o detener la progresión de la ERC a ERT, sino que también puede reducir significativamente la

incidencia de enfermedad cardiovascular que lleva a la muerte prematura en la mayoría de estos pacientes (19-21).

La administración de EPO rHu en pacientes predialisis corrige la anemia, mejora la calidad de vida, favorece la capacidad de realizar ejercicios, disminuye la mortalidad por eventos cardiovasculares. El tratamiento con EPO rHu en el paciente predialisis se encuentra que el impacto en la calidad de vida es significativo (22), pero no se demuestra en la revisión realizada que cambie la curva de deterioro de la función renal o el ingreso a dialisis. En algunas publicaciones se afirma que el manejo de la anemia en los pacientes ancianos mejora la sobrevida de estos (23).

ABSTRACT

The presence of renal cell carcinoma during the evolution of an autosomal dominant polycystic kidney disease is very rare and little reported in international literature. Clinical manifestations of renal cell carcinoma are often late, so that approximately one-third of patients have metastatic disease at the time of diagnosis. It is reported a case of polycystic renal disease associated with renal cell carcinoma operated three years ago with conservative clinical treatment, besides he had been diagnosed with an advanced chronic kidney disease who had maintained an stable evolution.

Keywords: AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE., RENAL CELL CARCINOMA, HYPERNEPHROMA.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Davis F, Coles GA, Harper PS. Polycystic kidney disease reevaluated. A population based study. *Q J Med* 1991; 79:477.
2. Michalsky JM. Kidney, renal pelvis, and ureter. En: Perez CA, Brady LW, Halperin EC, Schmidt-Ullrich RK, editores. *Principles and practice of radiation oncology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. p. 1649-63.
3. Keith DS, Torres UE, King BF. Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol*. 1994; 4(9):661-9.
4. De Riese W, Goldenberg K, Allhoff E, Stief C, Schlick R, Liedke S, et al. Metastatic renal cell carcinoma (RCC): spontaneous regression, long-term survival and late recurrence. *Int Urol Nephrol*. 1991; 23(1):13-25.
5. Torra R, Viribay M, Tellería D. Seven novel mutations of the PKD-2 genes in families with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int*. 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. López Beltrán A, Scarpelli M, Montironi R. 2004 WHO classification of the renal tumors of the adults. *Eur Urol*. 2006; 49: 798-805.
8. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA, editors. *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumors of the urinary system and male genital organs*. Lyon: IARC Press; 2004.
9. Rodríguez JI, Soria P, Sola A, López M, Bustos M, Rodríguez A, et al. Regresión espontánea tras nefrectomía de carcinoma renal metastásico. *Oncología (Barcelona)*. 2006; 29(6):23-32.
10. Young RC. Metastatic renal-cell carcinoma: what causes occasional dramatic regressions? *N Engl J Med*. 1998; 338(18):1305-6.
11. Motzer RJ, Carducci MA, Fishman M, Hancock SL, Hauke RJ, editors. *Kidney Cancer - v. 2*. [Internet]. Philadelphia: NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology; 2005. [citado 12 Oct 2010]. Disponible en http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/PDF/kidney.pdf

12. Michael A, Pandha HS. Renal-cell carcinoma: tumour markers, T-cell epitopes, and potential for new therapies. *Lancet Oncol.* 2003; 4(4):215-23.
13. Ganvoort RT, van der Heij B, Stegeman CA. Trends in the incidence of treated end-stage renal failure in the Netherlands: hope for the future? *Kidney Int.* 2004; (Suppl): 57-510.
14. Uhlig K, Macleod A, Craib J. Grading evidence and recommendations for clinical practice guidelines in nephrology. A position statement from Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). *Kidney Int.* 2006; 70: 2058-2065.
15. El Nahas ME. The global challenge of chronic kidney disease (Nephrology Forum). *Kidney Int.* 2005; 68: 2918-2929.
16. Hallan SI, Coresh J, Astor BC. International comparison of the relationship of chronic kidney disease prevalence and ESRD risk. *J Am Soc Nephrol.* 2006; 17: 2275-2285.
17. Go AS, Chertow GM, Fan D. Chronic kidney disease and the risks of death, cardiovascular events, and hospitalization. *N Engl J Med.* 2004; 351: 1296-1305.
18. Weiner DE, Tabatabai S, Tighiouart H. Cardiovascular outcomes and all-cause mortality: exploring the interaction between CDK and cardiovascular disease. *Am J Kidney Dis.* 2006; 48: 392-401.
19. Mann JFE, Gerstein HC, Pogue J. Renal insufficiency as a predictor of cardiovascular outcomes and the impact of ramipril: the HOPE randomized trial. *Ann Inter Med.* 2006; 134: 629-636.
20. Yuyun MF, Adler AI, Warenham NJ. What is the evidence that microalbuminuria is a predictor of cardiovascular disease events? *Curr Opin Nephrol Hypertens.* 2006; 14: 271-276.
21. Courser WG. Un llamado a la acción en el Día Mundial del Riñón. *Kidney Int.* 2007; 3:156-157.
22. Cody J, Daly C, Campbell M, Donaldson C, Khan I, Rabindranath K, et al. Eritropoyetina humana recombinante para la anemia de la insuficiencia renal crónica en pacientes predialisis (Revisión Cochrane traducida). [citado 29 Oct 2010]. En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
23. Clinical practice guidelines and clinical practice recommendations for anemia in chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis.* 2006; 47(5 Suppl 3):S11-S145.

ANEXOS

Fig. 1.



Fig. 2.

