

Tumor carcinoide renal primario. Comunicación de un caso

Rosina Smit,* Pablo Lespi,* Daniela Gregorini,* Juan Carlos Vallati,** Ricardo Drut***

RESUMEN

El tumor carcinoide es una neoplasia maligna de bajo grado que se informa, ocasionalmente, como tumor renal primario. Se comunica el caso de un varón de 31 años que acudió a consulta por cólico renal. Los estudios de imágenes revelaron un tumor renal derecho, bien delimitado y sólido, de 3 cm de diámetro. En el estudio histológico se evidenciaron trabéculas y nidos de células pequeñas con citoplasma eosinófilo y núcleo redondo a oval con cromatina granular ("en sal y pimienta"). El tumor carcinoide renal tiene un curso clínico más indolente que el carcinoma renal de células claras, aunque se han descrito metástasis a ganglios linfáticos regionales, el hígado y los hueso. En la actualidad, el paciente lleva 10 meses sin recurrencia ni alteración en los estudios de imagen.

Palabras clave: tumor carcinoide, riñón.

ABSTRACT

The primary carcinoid tumor is a low-grade malignancy that, occasionally, has been reported as a primary renal tumor. We present the case of a 31 years old man who consulted for a renal colic. The imaging studies revealed a right kidney solid tumor of 3 cm in diameter. In the histological examination were seen trabeculae and nests of cells with eosinophilic small cytoplasm and granular nucleus. Carcinoid tumours were demonstrating a more indolent course than renal cell carcinoma; however, were described metastases to regional lymph nodes, liver and bone. Currently, ten months later, the patient is asymptomatic with no alterations in the images.

Key words: carcinoid tumor, kidney.

El tumor carcinoide es una neoplasia maligna de bajo grado que se distingue por producción de células con diferenciación neuroendocrina, por lo que se vincula con células entero-cromafines.¹⁻⁴ El sitio más frecuente de manifestación es el conducto gastrointestinal (74%), seguido de la laringe, tráquea, los bronquios, el pulmón, los ovarios, testículos, la vesícula, glándula mamaria y, rara vez, el retroperitoneo.¹⁻⁷ En el riñón es extremadamente raro y su patogenia

se desconoce, debido a la ausencia de células neuroendocrinas.^{1,3,6,8}

CASO CLÍNICO

Varón de 31 años que acudió a consulta por cólico renal izquierdo. En la ecografía de control se observó una lesión nodular de 3 cm de diámetro en el riñón contralateral. La tomografía axial computada y resonancia nuclear magnética revelaron un tumor renal derecho de 3 cm de diámetro (figura 1). Se realizó nefrectomía parcial.

El tumor era bien delimitado, sólido y de color pardo-amarillento. El examen histopatológico mostró la



Figura 1. Tomografía axial computada del tumor renal derecho bien delimitado.

* Servicio de patología.

** Servicio de urología.

Hospital J. Penna, Bahía Blanca, Argentina.

*** Servicio de patología.

Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata, Argentina.

Correspondencia: Dra. Rosina Smit. Laboratorio privado, Rodríguez 121, Argentina. Tel.: 0291-4511892 E-mail: rosinasmit@bvconline.com.ar

Recibido: mayo, 2008. Aceptado: junio, 2008.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

lesión con trabéculas, papilas y nidos de células pequeñas con citoplasma eosinófilo y núcleo redondo a oval con cromatina granular (“en sal y pimienta”). El estroma tenía marcada hialinización y calcificaciones

focales. No se observó mitosis, atipia significativa o necrosis (figura 2). El examen inmunohistoquímico reveló intensa marcación citoplasmática para sinaptofisina y negatividad para cromogranina (figura 3).

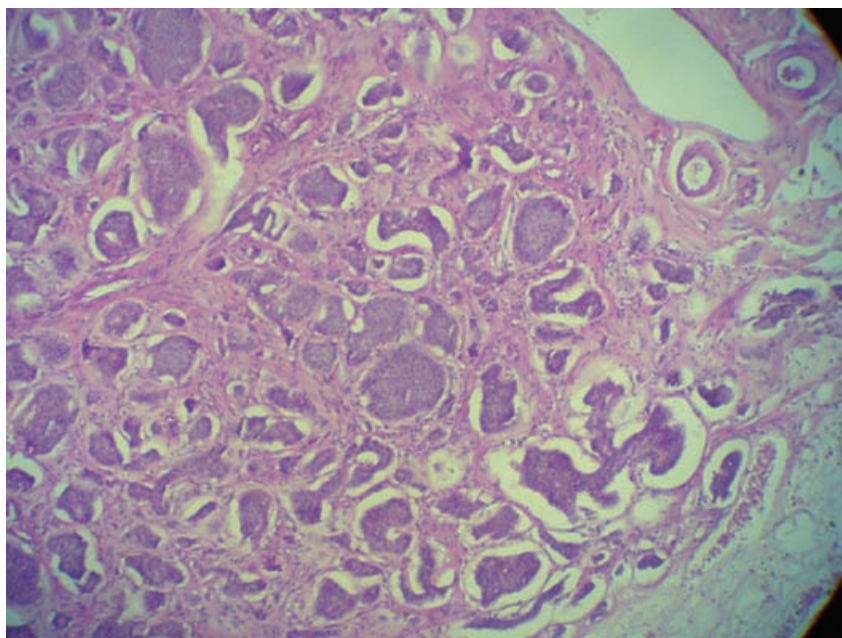


Figura 2. Tumor carcinoide clásico (10x).

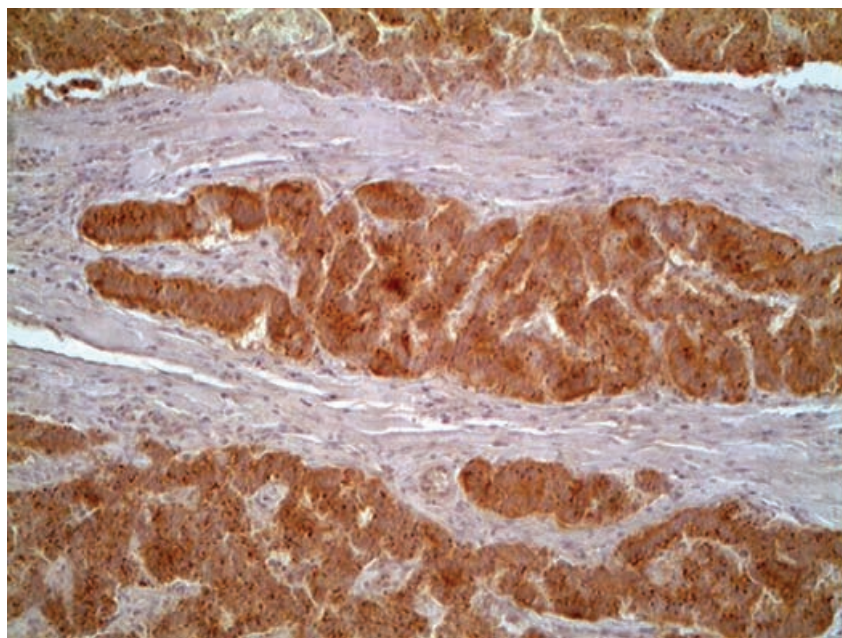


Figura 3. Notoria tinción para sinaptofisina en las células neoplásicas (4x).

En la actualidad, el paciente se encuentra libre de enfermedad residual después de diez meses de efectuar la intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

El tumor carcinoide renal primario es una neoplasia muy rara. Desde el primer informe (publicado por Resnick y su grupo en 1966) hasta la fecha se han reportado cerca de 60 casos.^{1,3,4,7,9,10} Este tumor aparece, predominantemente, en adultos jóvenes durante la cuarta y quinta décadas de la vida (media 47 años), sin predilección por el sexo.^{1,3,11} La mayoría de los pacientes acude a consulta por dolor en el flanco o abdomen, hematuria, pérdida de peso, tumoración abdominal y, en algunos casos, síndrome carcinoide.^{1,3-6,11} En 20% es asintomático y se descubre de forma incidental al estudiar otros padecimientos.³

La clasificación más reciente lo divide en tres tipos: *a*) carcinoma neuroendocrino bien diferenciado (grado I), *b*) carcinoma neuroendocrino moderadamente diferenciado (grado III) y *c*) carcinoma neuroendocrino poco diferenciado (grado III).³

La mayor parte de los tumores se asocia con riñón en herradura;¹⁻⁴ aunque también se han relacionado con teratoma renal y riñones poli-quisticos.¹⁻⁵ Su histogénesis sugiere múltiples teorías: en el caso de riñones en herradura y teratomas, puede originarse por focos de células neuroendocrinas preexistentes en los epitelios metaplásicos o teratomatosos; en los casos primarios sigue discutiéndose su origen.¹⁻³ Otras teorías señalan que pueden originarse por tejido ectópico de la cresta neural

atrapado en el metanefros durante la embriogénesis;³⁻⁵ de células neuroendocrinas asociadas con metaplasia intestinal del urotelio pielocalicial secundario a inflamación crónica^{2,12-15} o metástasis por algún tumor carcinoide oculto en cualquier parte del cuerpo.³ La hipótesis más aceptada sostiene su origen de células primitivas totipotenciales que se diferencian en neuroendocrinas,³ aunque no hay estudios concluyentes. En el estudio de Murali y su grupo se cita que El-Naggar informó la pérdida de heterogenicidad de un locus en el cromosoma 3p21 en un paciente con carcinoide renal y sugiere que las aberraciones del 3p, frecuentes en este tipo de carcinoma, constituyen una prediferenciación tumoral en la mayor parte de las neoplasias corticales renales, incluido el tumor carcinoide. Incluso se reporta la coexistencia de ambos tumores en una misma lesión; sin embargo, se describió un caso con tumor carcinoide renal y carcinoma multiquístico de células claras sincrónico en el riñón contralateral.³

Los estudios por imágenes no muestran hallazgos específicos que diferencien este tumor de otros antes de la intervención quirúrgica. En la ecografía se observa una lesión con áreas hipoeoicas focales que sugieren necrosis. En la tomografía computada se aprecia una lesión bien delimitada, usualmente sólida, con componentes quísticos y calcificación focal.^{1-3,5} En la angiografía renal pueden observarse hipo o avasculares.⁵

El tumor carcinoide renal primario suele ser unilateral y solitario, bien circunscrito, con aspecto lobulado y de color amarillento pardusco. Puede haber focos de hemorragias, calcificaciones y quistes, pero la

necrosis es inusual.^{1,3} En la mayoría de los pacientes se genera en el parénquima, aunque se han reportado casos con desarrollo en la pelvis renal.^{3,5}

El diagnóstico histológico es sencillo de establecer en las formas características y entre sus patrones se incluyen: el trabecular, insular, glandular, sólido y mixto.^{3,4,8} Son frecuentes los focos microscópicos de necrosis y el pleomorfismo nuclear. Puede haber mitosis (usualmente escasas, hasta en 6 en 10 campos de gran aumento) e invasión linfática. El estroma puede estar hialinado con calcificaciones focales. Se han informado casos con invasión capsular y de la vena renal.³ La reactividad de gránulos citoplasmáticos (argirófilos) con tinciones de plata e inmunorreactividad para citoqueratinas, enolasa neuronal específica, cromogranina, leu-7 y sinaptofisina confirman el diagnóstico. La vimentina y proteína S-100 resultan negativas.^{2-4,8,16} En el paciente de este estudio la cromogranina fue negativa. Este hallazgo es importante, ya que la mayor parte de los tumores neuroendocrinos son inmunorreactivos para esta glucoproteína, excepto los carcinoides del recto y los ovarios, que suelen ser negativos porque contienen la cromogranina B y C, y carecen de la A, que es la variedad detectada por el anticuerpo comercialmente disponible.¹⁷ Los tumores carcinoides renales son similares a los rectales y ováricos, al menos en el contenido de sus gránulos de secreción.

El curso clínico es imprevisible, pues algunos pacientes fallecen después de seis meses de establecer el diagnóstico y otros sobreviven

durante años, aun con metástasis.^{3,8} Algunos autores señalan, sin embargo, que el pronóstico es relativamente bueno.^{1,11} Los sitios más frecuentes de metástasis son los ganglios linfáticos, el hígado y los huesos.^{1,5} Shurtleff y sus colaboradores, en un estudio de 43 casos, observaron que 23% evolucionó a metástasis (10 casos), de los cuales sólo cuatro fallecieron (media de seguimiento de 27.6 meses). Uno de los pacientes tuvo metástasis al momento del diagnóstico.¹ Kawajiri y su grupo compararon este tumor con neoplasias carcinoides de diferentes localizaciones y encontraron fuerte correlación entre el tamaño del tumor y la incidencia de metástasis. Otros autores reportaron supervivencia de cinco años en 65% de los casos con enfermedad localizada y en 36% con tumores metastásicos. Gunes y sus colaboradores informaron un caso con tumor carcinoide renal primario sin tratamiento o seguimiento durante 10 años que no desarrolló metástasis.⁶

El tratamiento de elección es el quirúrgico.¹⁻⁵ Algunos autores recomiendan, además, linfadenectomía retroperitoneal.⁵⁻¹⁰ No hay informes que indiquen si la quimioterapia es efectiva; la quimioterapia más radioterapia en otras localizaciones sólo se ha prescrito con fines paliativos.¹ Diversos investigadores recomiendan la radioterapia y quimioterapia con cisplatino y etopósido.²

Debido a la pequeña cantidad y escaso seguimiento de los casos descritos, el pronóstico y curso clínico es incierto. Se recomienda el seguimiento cuidadoso después de la intervención quirúrgica, ya que se han observado recurrencias.^{1,3,5,6}

REFERENCIAS

- Shurtleff B, Shvarts O, Rajfer J. Carcinoid tumor of the kidney: case report and review of the literature. *Rev Urol* 2005;7:229-33.
- Medina CA, Ossa J. Tumor carcinoid de primario de riñón. *Urol Colomb* 2006;15:191-2.
- Murali R, Kneale K, Lalak N, Delprado W. Carcinoid tumors of the urinary tract and prostate. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:1693-1706.
- Armah HB, Parwani AV. Primary carcinoid tumor arising within mature teratoma of the kidney: report of a rare entity and review of the literature. *Diagn Pathol* 2007;2:12-20.
- Yoo J, Park S, Lee HJ, Kang SJ, Kim BK. Primary carcinoid tumor arising in a mature teratoma of the kidney. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2002;126:979-81.
- Gunes A, Yilmaz U, Ugras M, Mizrak B. Primary renal carcinoid natural history of the disease for ten years: case report. *BMC Urol* 2002;2:3-5.
- Kawajiri H, Onoda N, Nakatani T, Wakasa K, et al. Carcinoid tumor of the kidney presenting as a large abdominal mass: report of a case. *Surg Today* 2004;34:86-89.
- Gross ML, Berger I. Primary metastatic carcinoid tumor in a young male patient: a contribution to the differential diagnosis of neuroendocrine tumors. *Pathologie* 2007;28:285-90.
- Resnick ME, Unterberger H, McLaughlin PT. Renal carcinoid producing the carcinoid syndrome. *Med Times* 1966;94:895-6.
- Daneshmand S, Chandrasoma S, Wilson S. Primary renal carcinoid tumor. *Scientific Word Journal* 2004;3:378-80.
- Romero FR, Rais-Bahrami S, Perpongkosol S, Fine SW, et al. Primary carcinoid tumor of the kidney. *J Urol* 2006;176:2359-66.
- Shibata R, Okita H, Shimoda M. Primary carcinoid tumor in a polycystic kidney. *Pathol Int* 2003;53:317-22.
- Zak FG, Jindrak K, Capozzi F. Carcinoid tumor of the kidney. *Ultrastruct Pathol* 1983;4:51-59.
- Krishnan B, Truong LD, Saleh G. Horseshoe kidney is associated with an increased relative risk of primary renal carcinoid tumor. *J Urol* 1997;157:2059-66.
- Gordon A. Intestinal metaplasia of the urinary tract epithelium. *J Pathol Bacteriol* 1963;85:441-5.
- Hasteh F, Pu R, Michael CW. A metastatic renal carcinoid tumor presenting as a breast mass: a diagnostic dilemma. *Diagn Cytopathol* 2007;35:306-10.
- Kimura N, Pilichowska M, Okamoto H, Kimura I, Aunis D. Immunohistochemical expression of chromogranins A and B, prohormone convertases 2 and 3, and amidating enzyme in carcinoid tumors and pancreatic endocrine tumors. *Mod Pathol* 2000;13:140-6.

PRIMER CONGRESO INTERNACIONAL DE PATOLOGÍA QUIRÚRGICA DE LA DIVISIÓN CUBANA DE LA ACADEMIA INTERNACIONAL DE PATOLOGÍA

X CONGRESO DE LA SOCIEDAD CUBANA DE ANATOMÍA PATOLÓGICA



Ciudad de La Habana, Cuba

Del 18 al 21 de febrero de 2009

INFORMES:

Dr. Carlos Domínguez Álvarez – telepatol@hha.sld.cu
Teléfono: (537) 876-1681 Fax: (537) 873-5036
Dr. Reynaldo Álvarez Santana – reynaldo.alvarez@infomed.sld.cu
Teléfono: (537) 879-3037

