

Carcinoma de células claras en riñón en herradura; informe de un caso y revisión de la bibliografía

Yaber-Gómez EK,¹ Cortes-Arcos Y,¹ González-Ruiz FG,¹ González-Gomez A,¹ Zuviri-González A,¹ De León-Ángeles P,¹ Cortez-Betancourt R,¹ Barroso-Espinosa M.²



■ RESUMEN

El riñón en herradura es la alteración de la fusión renal más frecuente. La mayor parte de los pacientes portadores de ésta patología son asintomáticos. Aquellos pacientes que presentan síntomas, están relacionados con hidronefrosis, litiasis, infecciones y en un menor porcentaje por neoplasias. Se presenta el caso de una paciente quien debutó con hematuria macroscópica, masa palpable y dolor. Se demostró la presencia de una tumoração presente en un riñón en herradura, por lo cual fue sometida a embolización preoperatoria y a nefrectomía con istmectomía. Evolucionó de forma satisfactoria en su seguimiento.

Palabras clave: Riñón en herradura, carcinoma de células claras, México.

■ ABSTRACT

Horseshoe kidney is the most frequent kidney fusion alteration. The majority of patients presenting with this pathology are asymptomatic. When symptoms are present they are associated with hydronephrosis, lithiasis, infections and a small percentage are associated with neoplasia. The case of a patient with macroscopic hematuria, palpable mass and pain is presented. Tumor in a horseshoe kidney was detected and patient underwent preoperative embolization and nephrectomy with istmectomy. Follow-up progression has been satisfactory.

Key words: horseshoe kidney, clear cell carcinoma, Mexico.



1 Servicio de Urología. 2 Servicio de Patología.

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Distrito Federal, México.

Correspondencia: Dr. Yaber Gómez Efrén K. Félix Cuevas 540. Colonia del Valle. CP: 03229. D.F. México. Teléfonos: 5575 7022 y 5200 5003.

■ INTRODUCCIÓN

Descrito por primera vez en 1521 por DeCapri, el riñón en hendidura es quizás la alteración de fusión renal más frecuente. Consiste en dos unidades renales unidas en sus polos inferiores por tejido parenquimatoso o fibroso llamado istmo. Ocurre en 0.25% de la población, siendo más frecuente en el sexo masculino, con una relación 2:1.^{1,2} El suceso ocurre embriológicamente entre la cuarta y la sexta semana de gestación, después de que la yema ureteral ha entrado al blastema renal, por lo que ocurre habitualmente antes de la rotación, teniendo las pelvis renales dirigidas anteriormente. La causa no ha sido plenamente identificada, pero se han sugerido alteraciones en la posición de la arteria umbilical o iliaca común como causa, alterando el ascenso y rotación de los riñones, siendo finalmente ubicados en la parte baja del abdomen. También se ha implicado la posición de la arteria mesentérica superior como causa obstructiva del ascenso una vez fusionados. Los cálices son normales en número pero atípicos en su orientación, el aporte sanguíneo es ampliamente variable.^{1,3}

Casi un tercio de los pacientes portadores de esta malformación congénita permanecen asintomáticos; cuando se manifiesta clínicamente lo hacen a causa de hidronefrosis, litiasis, infecciones y con menor frecuencia tumores.^{1,4}

Distintas anomalías se asocian al riñón en hendidura, pero el carcinoma ha sido reportado sólo en 123 pacientes,⁵ de ellos, 47% corresponde a carcinoma de células claras; 28% a carcinoma urotelial; 20% a tumor de Wilms y 5% con sarcomas.⁶

No está descrita en la literatura la incidencia de carcinoma en riñones en hendidura, pero se comenta que es mayor respecto a la que ocurre en el resto de la población.⁷ La sobrevida de los pacientes con este tipo de tumores se relaciona con el estadio y el grado histopatológico.⁸

Dentro del abordaje diagnóstico de las neoplasias en riñones en hendidura, es indispensable el conocimiento preoperatorio de la localización, extensión y vasculatura de la neoplasia para realizar una resección completa del tumor para evitar sacrificar tejido funcional en forma innecesaria. La angiografía o angiografía por tomografía helicoidal es esencial para planificar el abordaje quirúrgico por la gran variabilidad de vasos sanguíneos.^{9,10}

■ CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 69 años de edad, quien no presentaba antecedentes personales patológicos de importancia y sin toxicomanías. Inició su padecimiento seis meses previos al diagnóstico, caracterizado por dolor y masa palpable en flanco izquierdo, hematuria macroscópica y pérdida de peso aproximadamente de

cinco kg. Con base en estos datos, se le realizó abordaje diagnóstico en su Hospital General Regional, donde se documentó neoplasia renal izquierda, razón por la que fue enviada al Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE, para continuar con su estudio.

A su ingreso, la paciente presentaba hemoglobina de 13.3 g/dL, plaquetas 200 mil/mm³, tiempo de protrombina 11.3", glucosa 74 mg/dL, BUN 12 mg/dL, creatinina de 0.7 mg/dL. Las pruebas de funcionamiento hepático resultaron normales y su radiografía de tórax no mostró evidencia de metástasis.

Se le realizó tomografía computarizada abdominopélvica simple y contrastada, en la que se apreció una lesión heterogénea, con calcificaciones, dependiente de la unidad renal izquierda, con fusión de ambos riñones en el polo inferior (**Imagenes 1 y 2**). Dentro de la planeación preoperatoria, se le realizó arteriografía evidenciando a la arteria renal izquierda como única, con ramificaciones múltiples hacia el sitio de la neoplasia (**Imagenes 3 y 3a**). Con base en estos hallazgos, se procedió a realizar embolización de dicha arteria, utilizando coils periféricos de platino.

Posteriormente se intervino quirúrgicamente a la paciente, con la realización de nefrectomía radical izquierda e istmectomía mediante una incisión en línea media, encontrando una tumoración dependiente del riñón izquierdo de 17 x 10 x 6.5 cm, unida mediante el istmo al riñón derecho (**Imagen 4**).

En el posoperatorio, la paciente evolucionó satisfactoriamente, por lo que fue egresada 72 horas posteriores a la cirugía.

El informe histopatológico informó: tumor multi nodular amarillo claro con septos fibrosos y escasas áreas de aspecto necrótico ocupando 80% del parénquima renal. Con base en la revisión al microscopio, el diagnóstico fue: *Carcinoma de células claras con necrosis del 10%, Fühman II, sin invasión a la cápsula, sin lesiones en el borde de la sección quirúrgica; vasos de hilus renal libres de neoplasia maligna. Nueve ganglios linfáticos sin actividad tumoral.*

■ DISCUSIÓN

El carcinoma de células renales es la neoplasia maligna más frecuentemente asociada al riñón en hendidura. El tumor puede estar localizado en cualquier lugar del riñón, sin embargo su localización más frecuente es en el istmo.¹¹⁻¹³

En cualquier tipo de tumor renal el empleo de la tomografía computarizada de abdomen y pelvis resulta 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

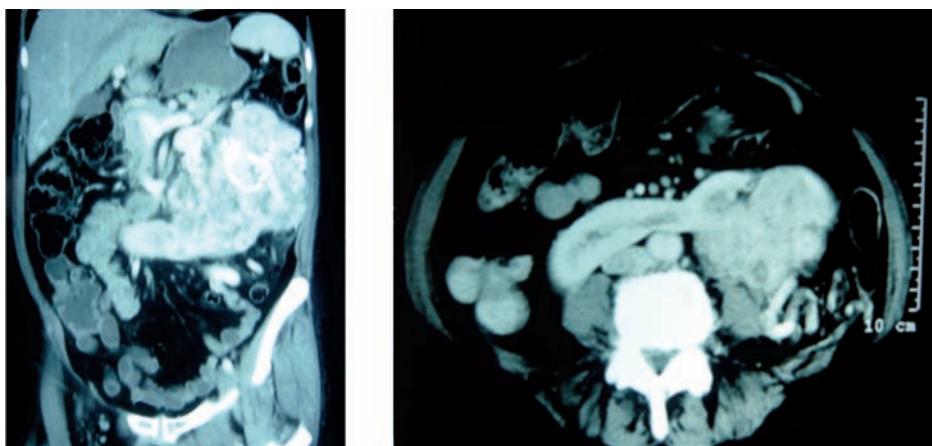


Imagen 1. TC abdомino-pélvica en la que se observa un riñón en hendidura con masa tumoral.

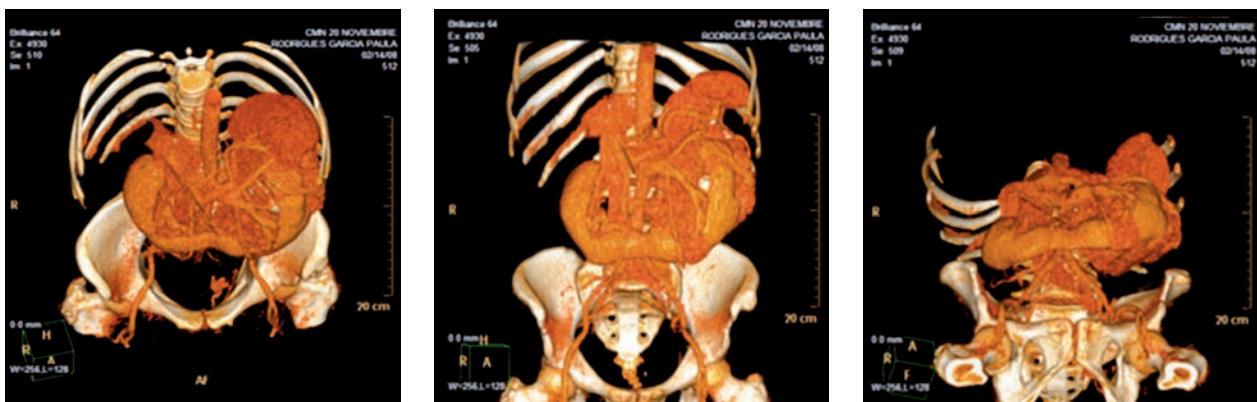


Imagen 2. Reconstrucción tridimensional en la cual se observa fusión de ambas unidades renales, con la presencia de una tumoración en la unidad renal izquierda.

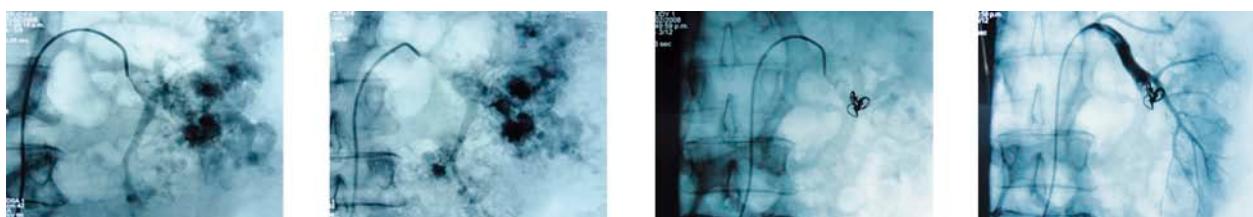


Imagen 3. Arteriografía selectiva de arteria renal izquierda.

Imagen 3a. Embolización selectiva de la arteria renal izquierda.

tomografía helicoidal, con reconstrucción en tercera dimensión, ha aportado información importante acerca del detalle anatómico y se sugiere como único estudio de imagen diagnóstico.¹⁴

En los pacientes con neoplasias en riñones ectópicos, no se recomienda de rutina el uso del estudio angiográfico para embolización, excepto en pacientes con hematuria importante y no candidatos a cirugía radical,

o en aquellos que se someterán a resección de actividad metastásica paravertebral.¹⁵ Sin embargo, en los pacientes con tumores renales en riñones en hendidura, si es recomendable; ya que como se mencionó, la vascularidad es muy variable, por lo que se facilita la preservación de la unidad renal no afectada y cumplir los principios de preservación de nefronas tanto como sea posible. Decidimos realizar el estudio angiográfico y la

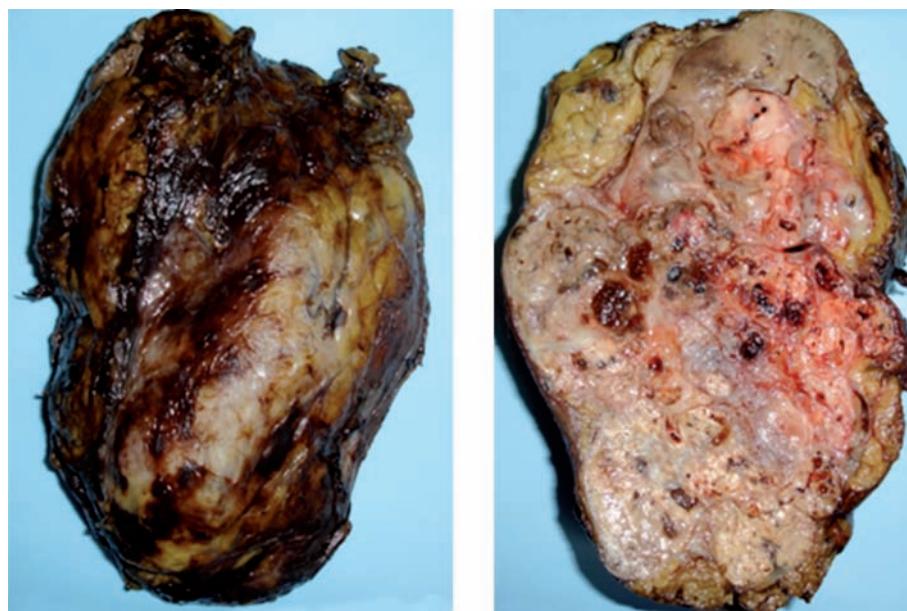


Imagen 4. Vista macroscópica del riñón observándose tumor en polo inferior.

embolización selectiva bajo estos principios, utilizando coils periféricos de platino.^{2,10,13} El abordaje realizado durante el procedimiento quirúrgico, fue a través de la línea media para tener un mejor control vascular y lograr una mejor exposición del istmo para poder realizar la istmectomía.^{6,13,16,17}

La vigilancia posoperatoria de los tumores renales tiene como objeto identificar la actividad metastásica de manera temprana. Esto porque se relaciona con márgenes positivos, multifocalidad y el grado histológico.¹⁸⁻²⁰ La posibilidad de la resección quirúrgica, es considerada 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%).

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 computarizada del tórax y del abdomen, es el estudio de elección.²¹

La posibilidad de recaída y el pronóstico, dependen de los mismos factores que rigen el establecido para el cáncer renal en riñones no fusionados y que se 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 mediante estudios tomográficos de tórax y abdomen, ya que el grado histológico fue Fuhrman II y a que el tamaño del tumor era importante. A siete meses de seguimiento, no se detectaron datos de actividad tumoral.

■ CONCLUSIONES

El tumor en hendidura es la anomalía de fusión más frecuente y con predominio en el sexo 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 caso que nos ocupa.

Existen menos de 150 casos reportados en la literatura de tumores malignos en riñones en hendidura, haciendo esto evidentemente importante de reportar en la literatura nacional.

El uso de estudios de gabinete actuales, como la tomografía helicoidal con reconstrucción en tercera dimensión, es una herramienta diagnóstica importante, ya que su uso facilita de manera importante el abordaje diagnóstico y la toma de decisiones quirúrgicas.

Es importante recalcar el uso de estudios angiográficos y valorar el uso de la embolización sobre en

todo en pacientes con baja reserva cardiovascular y que no toleren cambios hemodinámicos secundarios a hemorragia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Glenn JF. Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. *N Eng J Med* 1959;261:684-687.
2. Jones L, Reeves M, Wingo S. Malignant tumor in a horseshoe kidney. *J Urol* 2007;4(1):46-48.
3. Hohenfellner M. Tumor in the horseshoe kidney: clinical implications and review of embryogenesis. *J Urol* 1992;147(4):1098-1102.
4. Boatman DL, Cornell SH, Kolin CP. The arterial supply of horseshoe kidney. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1971;113(3):447-451.
5. Blackard CE, Mellinger GT. Cancer in a horseshoe kidney. A report of two cases. *Arch Surg* 1968;97(4):616-27.
6. Otero García JM, Maldonado Alcaráz E, López Samano VA. Carcinoma de células claras en riñón en herradura. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Gac Med Mex* 2005;141(4):305-307.
7. Ben Slama R. Renal adenocarcinoma in horseshoe kidney. *Tunis Med* 2006;84(12):830-832.
8. Vázquez S, Calahorra-Rodríguez A. Patología tumoral en el riñón en herradura. *Actas Urol Esp* 1994;18:764-767.
9. Kim TH. Renal Cell Carcinoma in a Horseshoe Kidney and Preoperative Superselective Renal Artery Embolization: A Case Report. *Korean J Radiol* 2005;6(3):200-203.
10. Arce Y, Trias I, Santularia JM, Antonio Rosales. Aplicación clínica de las actuales clasificaciones del cáncer renal. *Actas Urol Esp* 2006;30:372-385.
11. Lee CT, Katz J, Fearn PA. Mode of presentation of renal cell carcinoma provides prognostic information. *Urol Oncol* 2002;7(4):135-140.
12. Patar J, Leray E, Rodriguez A. Correlation between symptom graduation, tumor characteristics and survival in renal cell carcinoma. *Eur Urol* 2003;44(2):226-232.
13. Rubio-Briones J, Regalado-Pareja R, Sanchez-Martin F. Incidence of tumoural pathology in horseshoe kidneys. *Eur Urol* 1998;33(2):175-179.
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, et al. Value of preoperative renal artery embolization in reducing blood transfusion requirements during nephrectomy for renal cell carcinoma. *J Vasc Interv Radiol* 1993;4(6):727-731.
16. T Oida, T Souma, H Doi, and S Hida Hinyokika Kiyo. *Acta urologica Japonica* 2002;48(7): 439-441.
17. Elias R, Rico D, Rodriguez R, et al. Adenocarcinoma renal en el istmo de un riñón en herradura. *Rev Arg Urol* 2004;69(4):248-251.
18. Itano NB, Blute ML, Spotts B, Zincke H. Outcome of isolated renal fossa recurrence after nephrectomy. *J Urol* 2000;164(2):322-325.
19. Sandhu SS, Symes A, A'Hern R. Surgical excision of isolated renal-bed recurrence after radical nephrectomy for renal cell carcinoma. *BJU Int* 2005;95(4):522-525.
20. Bani-Hani AH, Leibovich BC, Lohse CM. Associations with contralateral recurrence following nephrectomy for renal cell carcinoma using a cohort of 2,352 patients. *J Urol* 2005;173(2):391-394.
21. Patar J, Leray E, Rioux-Leclercq N. Prognostic value of histological subtypes in renal cell carcinoma: a multicenter experience. *J Clin Oncol* 2005;23(12):2763-2771.
22. Lam JS, Shvarts O, Leppert JT. Renal cell carcinoma 2005: new frontiers in staging, prognostication and targeted molecular therapy. *J Urol* 2005;173(6):1853-1862.