

Hospital Universitario Dr. Miguel Enríquez. Servicio de Medicina Interna

## Adenocarcinoma renal injertado en riñón poliquístico. Presentación de un caso

### Renal adenocarcinoma implanted in kidney polycystic. Case presentation

Fernando Crespo Domínguez<sup>I</sup>, Aimée S. Cárdenas Almagro<sup>II</sup>, Roberto Castellón Lozano<sup>III</sup>, Amelia Licea González<sup>IV</sup>, Daisy Wainshtok Tomás<sup>V</sup>, Jorge Carnot Pereira<sup>VI</sup>

<sup>I</sup>Especialista Primer Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. *Master* en Urgencias Médicas. [fdocrespo@infomed.sld.cu](mailto:fdocrespo@infomed.sld.cu)

<sup>II</sup>Especialista Primer Grado en Medicina General Integral y Medicina Interna. Asistente. *Master* en Urgencias Médicas. [aimecardenas@infomed.sld.cu](mailto:aimecardenas@infomed.sld.cu)

<sup>III</sup>Especialista Primer Grado en Medicina Interna. Asistente. *Master* en Urgencias Médicas. [roberto.castellon@infomed.sld.cu](mailto:roberto.castellon@infomed.sld.cu)

<sup>IV</sup>Especialista Primer Grado en Medicina General Integral y Medicina Interna. Asistente. *Master* en Urgencias Médicas. [amelialicea@infomed.sld.cu](mailto:amelialicea@infomed.sld.cu) <sup>V</sup>Especialista Primer Grado en Medicina Interna. Asistente. *Master* en Enfermedades Infecciosas. [daisyw@infomed.sld.cu](mailto:daisyw@infomed.sld.cu)

<sup>VI</sup>Especialista Primer Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. *Master* en Enfermedades Infecciosas. [jocape@infomed.sld.cu](mailto:jocape@infomed.sld.cu)

---

#### RESUMEN

**Introducción:** el carcinoma de células renales representa entre 90-95 % de los tumores malignos que afectan el riñón, siendo infrecuente su observación asociado a la enfermedad renal poliquística autosómica del adulto.

**Objetivo:** mostrar la asociación de adenocarcinoma renal en una paciente con nefropatía poliquística del adulto de diagnóstico en edad avanzada con escasas manifestaciones clínicas y humorales.

**Presentación del caso:** se presenta el caso clínico de una paciente de 65 años con antecedentes de poliquistosis renal que consulta por aumento de volumen del

---

abdomen constatándose nefromegalia gigante. Se presentan los datos clínicos, humorales, imagenológicos e histológicos que permitieron su diagnóstico.

**Conclusiones:** aunque infrecuente, debe considerarse la posibilidad de adenocarcinoma renal de células claras asociado al riñón poliquístico.

**Palabras clave:** enfermedad renal poliquística autosómica dominante, adenocarcinoma renal, hipernefroma.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** the renal cells carcinoma represents between 90-95 % of the malignant tumors that affect the kidney being infrequent its observation associated with the autosomal polycystic kidney disease of the adult.

**Objective:** to show the association of renal adenocarcinoma in a patient with polycystic nephropathy of the adult of late presentation and with scarce clinical and humoral manifestations.

**Case Presentation:** there appears the clinical case of a 65-year-old feminine patient with precedents of kidney polycystic that it consults of increase of volume of the abdomen being stated nefromegalia giant. The clinical information appears, humoral, imagenoly and histological that allowed its diagnosis.

**Conclusions:** although infrequently should be consider the diagnostic possibility of clear cell renal adenocarcinoma associated to polycystic kidney.

**Key words:** autosomal dominant polycystic kidney disease, renal adenocarcinoma, hypernephroma.

---

## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades quísticas del riñón constituyen un grupo de trastornos heterogéneos que comparte una misma característica anatomopatológica que es la deformidad quística del órgano. Dentro de las nefropatías poliquísticas la denominada nefropatía poliquística autosómica dominante (ADPKD) es la variedad más común, siendo a su vez la principal enfermedad quística renal del adulto;<sup>1</sup> la misma se presenta en todos los países del mundo, considerándose la enfermedad hereditaria más frecuente en países desarrollados y se encuentra en 1 de cada 500 necropsias, siendo además la responsable de la insuficiencia renal de 5-7% de los pacientes que son tributarios de diálisis y trasplante. Por su parte, los carcinomas de células renales se diagnostican cada vez con más frecuencia, siendo el nefrocarcinoma la variedad maligna más frecuente del adulto; se presenta en países como los Estados Unidos alrededor de 26 500 casos nuevos anualmente y un aproximado de 10 000 muertes por esta entidad.<sup>2</sup> Varios han sido los mecanismos etiopatogénicos relacionados con él, señalándose dentro de los factores de riesgo, la presencia de la nefropatía poliquística del adulto aunque desde el punto de vista clínico-patológico esta asociación no se observa frecuentemente en la práctica médica. Lo anteriormente expuesto motivó la presentación de este caso, pues asocia, con escasa expresión clínica desde el punto de vista sintomático y humoral la coexistencia de una nefropatía poliquística del adulto con un adenocarcinoma renal de células claras injertado.

---

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 65 años, raza negra, con antecedentes de hipertensión arterial que consulta por aumento de volumen del abdomen. Ingreso previo hace 2 años por pielonefritis aguda por *Escherichia coli* que fue tratada con amikacina y evolucionó satisfactoriamente. En esa ocasión, le realizan estudio ultrasonográfico abdominal y se observan imágenes poliquísticas renales bilaterales. Los estudios de la función renal fueron normales y solo fue llamativa la presencia de una eritrosedimentación acelerada (eritro centenaria) que persistió aún después del tratamiento.

Ahora consulta porque, desde hace 2 meses, presenta molestias abdominales a nivel del hemiabdomen derecho notando aumento de volumen asimétrico del mismo, por lo cual se decide su ingreso. Niega hábitos tóxicos.

Examen físico positivo en el momento de la admisión al Centro:

Mucosas: Hipocoloreadas y húmedas. Tensión Arterial 150/100.

Abdomen: Inspección. Aumento de volumen asimétrico del abdomen localizado a nivel del hipocondrio y flanco derecho donde se palpa una tumoración dolorosa de aproximadamente 15 cms, que se extiende hacia fosa iliaca derecha, consistencia firme, superficie irregular con contacto lumbar y maniobra de peloteo positiva.

Fondo de ojo: Retinopatía hipertensiva grado II.

## EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hematología: Hemoglobina: 81 g/l Hto: 0.27 Leucograma: Leucocitos totales  $10 \times 10^9$ . Eritrosedimentación (VSG) 118 mm.<sup>3</sup> Lámina periférica: Hipocromía, anisopoikilocitosis. Hemoglobina corpuscular media 23 pg. Hierro sérico: 6.1Um/l

Hemoquímica: Glicemia: 4.5 mmol/l Urea: 9 mmol/l Creatinina: 129 mmol/l Acido úrico: 543 mmol/l Colesterol: 4.9 mmol/l TGP: 8.9 u/l TGO: 16.8 u/l Fosfatasa alcalina: 150 u/l GGT: 30.9 u/l Proteínas totales: 82.1 g/l Albúmina: 41 g/l.

Coagulograma: Normal

Cituria: Hematuria microscópica Urocultivo: Negativo.

Filtrado glomerular: Normal.

## ESTUDIOS SEROLÓGICOS

Antígeno de superficie de la hepatitis B- negativo, Anticuerpo C- negativo.  
Serología- no reactiva. VIH- no reactor.

## ESTUDIOS IMAGENOLÓGICOS

### Ultrasonido abdominal y renal

Imagen quística de 4 cms en lóbulo hepático derecho con evidencia de poliquistosis renal bilateral más marcada en riñón derecho donde se observan múltiples imágenes hipocogénicas y ecolúcidas de diferentes diámetros midiendo la mayor 107 por 119 mm con compresión del sistema excretor provocando dilatación del sistema pielocalicial. No se puede descartar proceso tumoral injertado.

### Tracto urinario simple

Aumento de ambas sombras renales, más marcada la derecha. No imagen de litiasis radiopaca.

### Urograma descendente

Buena eliminación del contraste por el riñón izquierdo, deformidad calicial por presencia de quistes renales múltiples. Riñón derecho nulo, no elimina contraste.

TAC renal simple: En los cortes tomográficos realizados se evidencian quistes múltiples en ambos riñones, más marcados en el riñón derecho en el cual no se logra definir parénquima. Área ecogénica central de posible etiología tumoral.

TAC renal contrastada: Riñón derecho no capta contraste.

Punción aspiradora del quiste bajo control ultrasonografico:

Se obtiene líquido sero-hemático, se realizan estudios: Bacteriológico: No crecimiento bacteriano. Citológico: Negativo de células neoplásicas. BAAR. Codificación 0.

Estudios de estadificación: R(X) de tórax, TAC de cráneo y Gammagrafía ósea:

Sin alteraciones.

## DISCUSIÓN

Hace más de un siglo los anatomopatólogos concluyeron que los tumores sólidos del tejido renal surgían en el epitelio tubular, posteriores observaciones como las de Grawitz (1883) confundieron el cuadro al introducir el concepto de que los mismos eran de origen suprarrenal por lo que se les denominó carcinoma hipernefroide o hipernefoma conociéndose en la literatura con múltiples denominaciones que incluyen tumor de células claras, tumor de Grawitz, hipernefoma, tumor del internista y adenocarcinoma renal. Es el tumor renal más frecuente del adulto. Representa 2,3% de todos los tumores malignos siendo más frecuente en varones que en mujeres (3:1), presentándose principalmente entre los 50 y 70 años de edad.<sup>3</sup>

Su desarrollo se ha relacionado con dietas ricas en grasas y colesterol, carcinógenos ambientales, tabaquismo, obesidad, ingestión excesiva de analgésicos que contienen fenacetina, nefropatía quística adquirida en pacientes en diálisis, facomatosis como el Síndrome de Von Hippel Lindau y la Esclerosis Tuberosa, exposición ocupacional al asbesto, y la nefropatía poliquística del adulto, sin que se disponga de pruebas evidentes de la existencia de un factor etiológico claramente demostrado.<sup>4</sup>

En el ámbito clínico se le conoce como tumor del internista, dada las diferentes formas de presentación, que sugieren con frecuencia una enfermedad sistémica, manifestándose en algunos casos con un cuadro clínico totalmente inespecífico como fiebre de origen desconocido (FOD), adelgazamiento, síntomas digestivos y/o manifestaciones paraneoplásicas que abarcan diferentes síndromes endocrinos tales como: Hipercalcemia por hiperparatiroidismo ectópico, Síndrome de Cushing por secreción ectópica de ACTH; galactorrea por liberación ectópica de prolactina, ginecomastia por secreción ectópica de gonadotropina, policitemia por aumento de la producción de eritropoyetina e hipertensión arterial por liberación de renina; además se describe un síndrome de disfunción hepática no metastásica (Síndrome de Stauffer) considerado el síndrome paraneoplásico más frecuente caracterizado por la presencia de ictericia, hepatoesplenomegalia, fosfatasa alcalina elevada, hipoprotobinemia y elevación de  $\alpha_2$ -globulina y haptoglobina, cuadro que se presenta en 15% de los pacientes.<sup>4-5</sup> Son frecuentes las metástasis en hueso, cerebro, hígado y pulmón como formas iniciales de presentación.

Se describe una triada clásica sugerente que incluye la asociación de dolor en flanco o región lumbar, masa palpable y hematuria la cual solo se presenta en 10% de los casos.<sup>3-4</sup> La hematuria es el síntoma más frecuente, siendo total, espontánea y generalmente indolora, si bien en el caso de ser muy abundante puede provocar crisis de cólico renal por la presencia de coágulos intraureterales. También se ha descrito en el hombre, como patognomónico de la entidad, el varicocele izquierdo agudo, por obstrucción de la vena espermática, presente en 2% de los pacientes.<sup>6</sup>

En la actualidad, alrededor de 40% de los tumores renales se diagnostican incidentalmente al efectuar una ecografía abdominal destacándose la utilidad de este proceder en la bibliografía consultada.<sup>7</sup>

La nefropatía poliquística del adulto es una enfermedad que generalmente se hereda como un rasgo dominante, aunque puede surgir como una mutación espontánea. Es debida en 85 % de los casos a la alteración del gen 1 de la enfermedad renal poliquística (PKD1) que codifica para la policistina 1 y está situado en el cromosoma 16.<sup>8</sup> Por tanto, generalmente se recogen antecedentes familiares de la entidad y desde el punto de vista clínico se manifiesta por la presencia de dolor lumbar, hematuria, hipertensión, masa palpable, infecciones urinarias a repetición, nefrolitiasis, fallo renal progresivo y manifestaciones extrarrenales (quistes hepáticos, pancreáticos y meníngeos, anomalías valvulares cardíacas, aneurismas del Polígono de Willis entre otras).<sup>1</sup>

La asociación entre carcinoma y enfermedad renal poliquística del adulto (ERPAD) es altamente infrecuente y sin relación aparentemente causal. El riesgo de desarrollar carcinoma renal es mayor en los pacientes con ERPAD con insuficiencia renal que requiere hemodiálisis, ya que es en estos pacientes en los que se desarrolla la enfermedad renal quística adquirida, que sí tiene un mayor riesgo de desarrollar carcinoma renal.<sup>9</sup>

Aunque no se ha podido demostrar una mayor incidencia de carcinoma renal en ERPAD, cuando este se desarrolla, tiene un comportamiento diferente que en la

población general, de forma que aparece en edades más tempranas, con más frecuencia es bilateral, multicéntrico y de tipo sarcomatoide como señalara Keith y colaboradores<sup>10</sup> elementos estos no presentes en el caso estudiado. A su vez, en los pacientes en los que concomitan las dos entidades se dificulta el diagnóstico clínico radiológico por la marcada alteración de la arquitectura renal.

En la paciente presentada en este trabajo resulta de particular interés:

- El diagnóstico de nefropatía quística en la sexta década de la vida, cuando el mismo se establece, generalmente, a edades más tempranas. No obstante autores como Torres VE y colaboradores<sup>1</sup> e Iglesias CG<sup>11</sup> han señalado su presentación en edades tardías de la vida, de forma oligosintomática o como hallazgo ultrasonográfico.
- La escasa sintomatología clínica presente en la paciente, sin manifestar síndrome general, hematuria macroscópica, exacerbación de la hipertensión pre-existente, ni manifestaciones atribuibles a producción de hormonas ectópicas por el tumor (manifestaciones paraneoplásicas) frecuentemente descritas en la literatura.<sup>4</sup>
- La presencia de una gran tumoración en flanco derecho (nefromegalia) de consistencia firme que, a pesar de la confirmada poliquistosis renal, obliga a descartar procesos tumoral sobreañadido tal y como se señala en la literatura consultada.<sup>10</sup>
- La normalidad de los estudios de función renal (azoados, filtrado glomerular) no coincidiendo con lo planteado por varios autores que señalan inexorable la evolución a la insuficiencia renal crónica, la cual debería estar presente en un paciente con ERPAD en la sexta década de la vida.<sup>8</sup>
- La persistencia de eritrosedimentación centenaria en ausencia de manifestaciones infecciosas urinarias que ha sido señalado en la literatura como un factor predictivo de posible malignidad en pacientes con poliquistosis renal.<sup>12</sup>
- La presencia de hematuria microscópica y de anemia microcítica hipocrómica en correspondencia con hallazgos frecuentes validados en la literatura.<sup>1</sup>
- Los estudios imagenológicos y dentro de ellos el estudio ultrasonográfico constituyó un proceder inicial de gran utilidad, tal y como se reporta en la bibliografía revisada.<sup>13</sup> Este proceder evidenció la poliquistosis renal así como la presencia de un quiste hepático elemento de frecuente observación en los paciente con EPAD, según señala la literatura,<sup>1</sup> además al demostrar la presencia de masa renal quística atípica (quiste complicado) constituyó indicación de Tomografía axial computarizada (TAC) renal<sup>14</sup> simple y contrastada que complementó la sospecha de tumor injertado,
- señalándose en la literatura dificultad en el diagnóstico clínico radiológico de los pacientes en que concomitan las dos entidades por la marcada alteración de la arquitectura renal.

### Conducta seguida

Se realizó punción aspirativa de uno de los quistes (bajo control ultrasonográfico) y se obtuvo líquido sero-hemático que reforzó la hipótesis de sangrado intratumoral realizándose estudios bacteriológico, citológico y BAAR, los cuales fueron negativos. Algunos autores han señalado que con el advenimiento de técnicas de imagen sofisticadas como la TAC y la RMN se hace en muchas ocasiones innecesario este proceder.

Una vez culminado el estudio se decide por Urología la intervención quirúrgica; se realiza nefrectomía radical consistente en la exéresis en bloque del riñón con su envoltura grasa (Cápsula de Gerota) y los ganglios linfáticos regionales. Durante el



acto operatorio se extrae un inmenso riñón poliquístico con áreas de consistencia firme a la palpación y otras fluctuantes al parecer por contenido líquido.

La pieza anatómica se envía al Departamento de Anatomía Patológica para su análisis histológico.

El aspecto macroscópico fue compatible con lo descrito en la literatura respecto a la nefropatía poliquística,<sup>8</sup> (Figura 1) presentando la pieza un peso de 8650 g; se observó al corte múltiples cavidades quísticas teniendo la mayor un diámetro de 13 cm.



Figura 1. Enfermedad Poliquística Renal. Aspecto macroscópico.

La Figura 2 muestra la microscopía óptica de una vista panorámica del tejido renal quístico compatible con los criterios histológicos característicos de la entidad.<sup>1</sup>



Figura 2. Vista panorámica de tejido renal quístico. Microscopia óptica.

La Figura 3 muestra el tejido renal invadido por células neoplásicas de adenocarcinoma renal de células claras. Los mismos se originan en la parte proximal de los túbulos renales, existiendo variedades solitarias y multicéntricas, siendo en nuestra paciente del tipo solitario que representa 93% de todos los casos.<sup>15</sup> Además de la variante de células claras (75%) se describen otras variedades histopatológicas menos frecuentes que son el de células granulares y el de células fusiformes (variante sarcomatoide).<sup>16</sup>

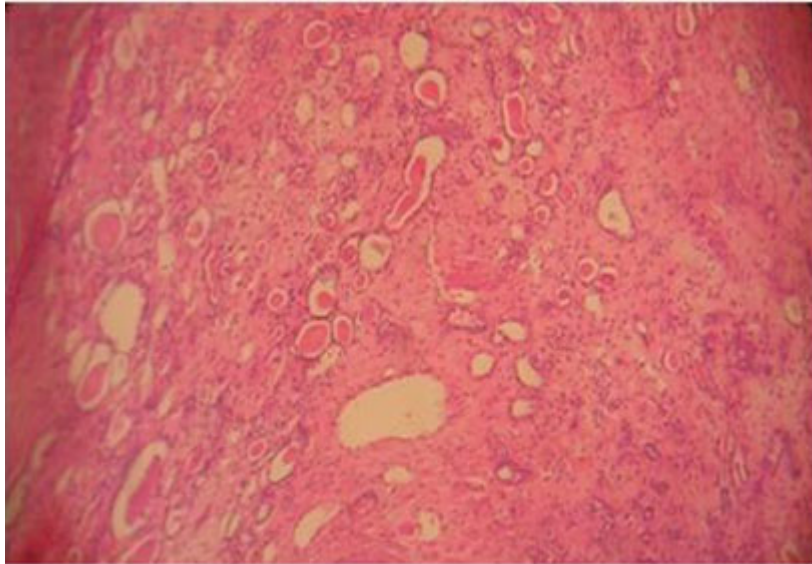


Figura 3. Adenocarcinoma renal de células claras en riñón poliquístico. Microscopia óptica.

Al estadificar el caso, se clasificó según la International Union Against Cancer (UICC),<sup>17</sup> como un adenocarcinoma de células claras confinado al parénquima renal poliquístico (T<sub>1</sub>N<sub>0</sub>M<sub>0</sub>) y según la clasificación de Robson como un estadio I (tumor limitado al riñón) con una probabilidad estadística de supervivencia a los 5 años de 96%.<sup>4</sup>

## CONCLUSIONES

- Diagnóstico macroscópico. Riñón poliquístico con posible adenocarcinoma injertado.
- Diagnóstico histológico. Riñón poliquístico con adenocarcinoma de células claras injertado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet*. 2007;369:1287-301.
2. Jemal A, Siegel R, Ward E, Hao Y, Xu J, Thun M. Cancer Statistics, 2009. *Cancer J Clin*. 2009; 59: 1-68.



3. Mark H, Beers MD. Carcinoma renal. En Manual Merck de diagnóstico y tratamiento. 11 Ed. ELSEVIER, Madrid, España: 2007, p. 2267-69.
4. Rozman C, Farreras P. Medicina Interna. Décimocuarta edición. Madrid: Harcourt Ediciones; 2000, p.1133-1135, v.1.
5. Serra MA, Herrera A. El tumor del internista. Reporte de un caso. Rev. Haban. Cienc. Méd. Ciudad de La Habana. jul.-sep. 2010; 9 (3).
6. Paz Reyes A, Marrero Halles S, Santana Pérez JL, González Coba MI, González González JL. Hipernefroma derecho. Presentación de un caso. MEDICIEGO.2006; 12 (2).
7. Ameri C, Contreras P, Villasante N, Ríos Pita H, Richards N, Mazza O. Masa ocupante renal sólida hasta 4 cm: análisis de la metodología diagnóstica, estadificación TNM y tratamiento quirúrgico Actas Urol Esp. 2006;30(8):772-783.
8. Irazabal MV, Torres VE. Polquistosis renal autosómica dominante. 2011. Revista Nefrología. Acceso septiembre 2011. Disponible en: <http://www.revistanefrologia.com>
9. Rabii R, el Mejjad A, Fekak H, Querfani B, Joual A, el Mrini M. Tumor of upper urinary tract in renal polycystic disease. Prog Urol. 2003;13(4):686-689.
10. Keith DS, Torres UE, King BF. Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am Soc Nephrol. 1994;4(9):661-9.
11. Iglesias CG, Torres VE, Offord KP, *et al.* Epidemiology of adult polycystic kidney disease, Olmsted County, Minnesota: 1935-1980. Am J Kidney Dis. 1983;2:630-9.
12. Lerman I, Wadgymar A. Riñones poliquísticos del adulto: informe de 54 casos. Rev. invest. clín. abr.-jun. 1986; 38(2):129-34.
13. Israel GM, Bosniak MA. How I do it: evaluating renal masses. Radiology. 2005;236(2):441-450.
14. Gupta S, Seith A, Sud K, Kohli HS, Singh SK, Sakhuja V, *et al.* CT in the evaluation of complicated autosomal dominant polycystic kidney disease. Acta Radiol. 2000;41(3):280-284.
15. Jiménez, *et al.* Cancerología 6. Oncoguía, cáncer renal. 2011, p. 19-24.
16. Deng FM, Melamed J. Histologic variants of renal cell carcinoma: does tumor type influence outcome? Urol Clin North Am. 2012 May; 39(2): 119-32.
17. Sobin LH, Wittekind CH, editors, International Union Against Cancer (UICC). TNM classification of malignant tumors. 6th edn. New York: Wiley-Liss; 2002, p. 193-195.

Recibido: 15 de enero de 2013.  
Aprobado: 28 de marzo de 2013.