



ISSN: 1561-3194

*Rev. de Ciencias Médicas. mayo 2010; 14(2):*

## **HOSPITAL GENERAL DOCENTE ABEL SANTAMARÍA CUADRADO**

### **PINAR DEL RIO**

#### **Tumor en la enfermedad renal poliquística: presentación de un caso**

#### **Tumors in polycystic kidney disease: a case report**

**Tadeo Miguel Ferreiro Valdes<sup>1</sup>, Pedro Ricardo Hernandez Campo<sup>2</sup>, Juan Ramón Rodríguez Quiñones<sup>3</sup>, Agustín Lemus Sarracino<sup>4</sup>.**

<sup>1</sup>Especialista de Primer Grado en Urología. Máster en atención integral a la mujer. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río.

<sup>2</sup>Especialista de Segundo Grado en Urología y de Primer Grado en Medicina General Integral. Master en longevidad satisfactoria. Profesor auxiliar. Investigador agregado. Hospital Clínico-Quirúrgico Docente León Cuervo Rubio. Pinar del Río.

<sup>3</sup>Especialista de Primer Grado en MGI y en Urología. Máster en Urgencias Médicas Instructor. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río.

<sup>4</sup>Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Máster en Enfermedades Infecciosas. Auxiliar. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río.

---

## RESUMEN

El carcinoma de la célula renal es encontrado en muy poca probabilidad en la enfermedad renal poliquística autosómica dominante. El objetivo de este trabajo es presentar un caso tratado por insuficiencia renal crónica progresiva en el curso de una enfermedad renal poliquística autosómica dominante, el cual sufre graves complicaciones y es intervenido quirúrgicamente, encontrándose en el acto quirúrgico la asociación de un tumor con una enfermedad renal poliquística autosómica dominante. La intervención quirúrgica se realizó en el servicio de Urología del Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado" en junio de 2009. La paciente acude a consulta por un cuadro hemorrágico urinario y dolor lumbar gravativo, se constata las mucosas: hipocoloreadas y húmedas, y en el aparato cardiovascular: ruidos cardiacos y taquicardicos, frecuencia cardiaca: 110 x minuto y TA: 190/110 mmHg, se ingresa al paciente e indica tratamiento sintomático además de estudios hematológicos y radiológicos: Hematocrito ( 0,40 L/L), Glicemia (4,5 mmol-L), Conteo de plaquetas ( 18 / 10<sup>9</sup> /L), Creatinina (110 mmol/L), Electrocardiograma (Taquicardia sinusal) y orina (Hematuria Macroscópica). Ecografía abdominal: Riñón izquierdo aumentado de tamaño con múltiples imágenes eco lúcidas, el riñón derecho muy aumentado de tamaño con imágenes eco lúcidas hacia polo superior, deformidad de la parte media y polo inferior del mismo, por tumor ecogénico de 140 x 100 mm., Tomografía axial computarizada: Masas hipodensas regulares en riñón izquierdo, masas hipodensas en riñón derecho, masa tumoral a nivel del mismo. Se realiza nefrectomía derecha confirmando el diagnóstico. La evolución fue satisfactoria con egreso a los 7 días de la intervención.

**Palabras clave:** ENFERMEDADES RENALES QUÍSTICAS, CARCINOMA.

---

## ABSTRACT

Renal cell carcinoma is rarely found in the autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD). The objective of this work is to present a case treated by progressive chronic renal failure in the course of ADPKD, whose patient suffers from severe complications, finding a tumor associated to ADPKD during the surgery. The surgery was performed in the service of urology at "Abel Santamaria Cuadrado" University Hospital in June 2009. The patient attended to the hospital presenting a hemorrhagic urinary and lumbar gravitational pain picture. The mucosae were hypocolored and wet. Cardiovascular system presented: cardiac sounds and tachycardia, cardiac rate: 110 x minute and BP: 190/110 mmHg. The patient was hospitalized and the treatment was indicated, the hematologic and radiographic studies showed: hematocrit (0, 40 L/L), blood glucose (4, 5 mmol-L), platelet counts (18 / 10<sup>9</sup> /L), creatinine (110 mmol/L). The electrocardiogram showed a sinus tachycardia and in the urinalysis a macroscopic hematuria was observed.

Detecting in the abdominal echography an enlargement in the left kidney with multiple echolucid images and the right kidney was enlarged with echolucid images towards the superior pole with a deformity in the middle part and in the inferior pole due to an echogenic tumor of 140x100mm. The CAT scan showed: regular hypodense masses in left kidney as well as hypodense masses in the right kidney and a tumoral mass in its level. The right nephrectomy was performed confirming the diagnosis. The evolution was satisfactory and the patient was discharged from the hospital at 7 days after the surgical intervention.

**Key words:** CYSTIC KIDNEY DISEASES, CARCINOMA.

---

## INTRODUCCIÓN

Muchas enfermedades pueden ser asociadas a los quistes renales y ellas pueden estar clasificadas como enfermedades renales hereditarias y no hereditarias. En el primer grupo van a ser encontrado la enfermedad quística autosómica recesiva, la enfermedad poliquística autosómica recesiva, enfermedad quística medular urémica (Enfermedad de Cachi-Rissi), además de la enfermedad quística autosómica dominante, la enfermedad glomérulo cística y los quistes renales asociados a múltiples síndromes (Esclerosis tuberosa, Síndrome de Von Hippel Lindao). Dentro del segundo grupo tenemos, la displasia quística total (la displasia renal multiquística (riñón multiquístico) y la parcial o segmentaria, el quiste simple, los quistes multiloculares, el tumor de Willms y la enfermedad renal quística adquirida. El estudio genético de los quistes renales ha ido en progreso, debido a las intervenciones terapéuticas posibles ideadas en el futuro.<sup>1</sup>

Algunos refieren que la enfermedad renal autosómica dominante (ADPKD) fue reportada por primera vez en Francia a comienzos del siglo XVII y otros la sitúan a finales del siglo XIX. La naturaleza hereditaria de esta enfermedad fue reconocida desde principios del siglo XX. Los estudios de Dalgaard en 1957 establecieron el patrón de herencia autosómica dominante de la enfermedad, pero no fue hasta 1985 que se localizó un gen asociado con el riñón poliquístico autosómica dominante en el brazo corto del cromosoma.<sup>2</sup>

Posteriormente se vio que en algunas familias no se detectan marcadores en el brazo corto del cromosoma 16, lo cual indicó que existía un segundo gen. Al primer grupo se le denominó tipo 1 (ADPKD1) y al segundo tipo 2 (ADPKD2). El tipo 1 es la causa de la enfermedad en cerca del 90 % o más de las familias que la padecen. Hasta ahora se han identificado por lo menos 3 loci diferentes como causantes de la enfermedad: PKD1, PKD2 y PKD3. El gen del tipo 2 se localiza en el brazo largo del cromosoma 4 (4 q 21-23) y el locus del PKD3, aunque es probable que comprenda más de un gen, está localizado en el cromosoma 1q a nivel de HRPT2. El tipo PKD3 sólo aparece en aisladas familias.<sup>2, 3</sup>

Esta enfermedad es la causa del 10 % de las insuficiencias renales crónicas terminales en pacientes con tratamiento dialítico.<sup>4</sup> La prevalencia citada en la literatura es de 1 por 1000 habitantes y cada descendiente de un sujeto afecto tiene 50 % de probabilidad teórica de heredar la enfermedad.<sup>2</sup>

Los síntomas principales encontrados en estos pacientes son: hipertensión arterial, dolor en el flanco, infección urinaria, hematuria y nefrolitiasis. Cada una de estas manifestaciones aparece en el 20 a 30 % de los casos.<sup>2</sup> La tumoración unilateral o bilateral también puede ser un hallazgo relativamente frecuente.<sup>2</sup>

La asociación entre carcinoma y ADPKD es altamente infrecuente y sin relación aparentemente causal.<sup>5,10</sup>

## **PRESENTACIÓN DE UN CASO**

Paciente masculino de 50 años de edad, raza blanca, con antecedentes de ADPKD-1, que acude a la consulta de Urología del Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado" por un cuadro hemorrágico urinario y dolor lumbar gravativo, se atiende la paciente constatando mucosas: hipocoloreadas y húmedas, aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos y taquicardicos, frecuencia cardiaca: 110 x minuto y TA: 190/110 mmHg se ingresa al paciente e indica tratamiento sintomático además de estudios hematológicos y radiológicos: Encontrando lo siguiente: Hematocrito ( 0,40 L/L), Glicemia (4,5 mmol-L), Conteo de plaquetas ( 180 / 10<sup>9</sup> /L), Creatinina (110 mmol/L), Electrocardiograma(Taquicardia sinusal) y orina (Hematuria Macroscópica). Ecografía abdominal: Riñón izquierdo aumentado de tamaño con múltiples imágenes eco lúcidas, el riñón derecho muy aumentado de tamaño con imágenes eco lúcidas hacia polo superior, deformidad de la parte media y polo inferior del mismo, por tumor ecogénico de 140 x 100 mm., en la Tomografía axial computarizada (TAC): Masas hipodensas regulares en riñón izquierdo, masas hipodensas en riñón derecho, masa tumoral a nivel del mismo heterogenia. Con este paciente se define un tratamiento quirúrgico: nefrectomía total (En el acto quirúrgico no se encontró infiltración a órganos vecinos, ni ganglionares, como se reflejo en los complementarios radiológicos). Con biopsia # 1254: Adenocarcinoma renal de células claras, con trombo tumoral a nivel de vena renal. La evolución postoperatoria fue satisfactoria siendo egresada del hospital a los 7 días. (Figura [1](#) y [2](#))

## **DISCUSIÓN**

Existen pacientes con ADPKD los que en su mayoría los llevan a una insuficiencia renal crónica progresiva, con descubrimientos enzimáticos, y en el informe de anatomía patológica parte de ser un carcinoma renal sincrónico bilateral reemplazando el parénquima renal imitando a ADPKD<sup>5,6</sup>. El carcinoma de la célula renal en la ADPKD es muy raro y es encontrado en muy pocos casos en la literatura revisada<sup>7,8</sup>. En otros casos en casos infantiles ha concommitado con un tumor de Wilms.<sup>9</sup>

La mayoría de las masas renales es encontrada accidentalmente como resultado del uso de la ultrasonografía, tomografía axial computarizada y la resonancia magnética, todos ellos deben diferenciar las lesiones del riñón por la necesidad de la intervención quirúrgica. Se deben diferenciar las no quirúrgicas como lesiones sólidas ya sea lipomas, infartos renales y nefritis de los no quirúrgicos. Hay que diferenciar bien estos por lo que representan o si los estudios de seguimiento son menester.<sup>10</sup>

Las lesiones que son diferentes son diferenciadas como pielonefritis xantogranulomatosa, pielonefritis persistente, infarto renal, linfoma, oncocitoma renal, lesión enquistada y enfermedad poliquística del riñón, metástasis, carcinoma renal de la célula, y múltiple RCC bilateral en pacientes con el síndrome Hippel-Lindau.<sup>10</sup>

A pesar de lo poco frecuente de la asociación de ADPKD con carcinoma renal, se debe tener en cuenta que en estos pacientes puede presentarse ello como una complicación y una conducta rápida evitaría males mayores.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nardiello N A, Lagomarsino F E, Baquedano D P, Aglony I M. A clinical approach to renal cysts. Rev Med Chil[revista en internet].2007[citado 21 Enero 2010]; 135(1):111-20.Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0034-98872007000100016&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0034-98872007000100016&script=sci_arttext)
2. Durán Álvarez S. Enfermedad renal poliquística autosómica dominante. Rev. Cubana Pediatr [serie en Internet] 2007 [citado 6 May 2009]; 79(3): [aprox. 11p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312007000300010&lng=es&nrm=iso&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312007000300010&lng=es&nrm=iso&lng=es)
3. Consugar MB, Wong WC, Lundquist PA, Rossetti S, Kubly VJ, Walker DL et al. Characterization of large rearrangements in autosomal dominant polycystic kidney disease and the PKD1/TSC2 contiguous gene syndrome. Kidney Int[revista en la Internet]. 2008[citado 2010 Enero 11]; 74(11):1468-79. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18818683>
4. Durán Álvarez Sandalio. Enfermedad renal poliquística autosómica dominante. Rev Cubana Pediatr [revista en la Internet]. 2007 Sep [citado 2010 Enero 12]; 79(3): Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312007000300010&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312007000300010&lng=es)
5. Arce Terroba Y, Martí T, Villavicencio Mavrigh H, De la Torre P, Algaba F. Urothelial carcinoma in a woman with autosomal dominant polycystic kidney disease: description of a case and review of the literature. Actas Urol Esp[revista en la Internet]. 2007[citado 2010 Enero 12]; 31(10):1182-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18314660>
6. Currie RJ, Freeman SJ, McCormick F, McGonigle RJ. Polycystic kidneys: a cautionary story. British Journal of Radiology[revista en la Internet].2007[citado 2010 Enero 11]; 80, e305-e309. Disponible en: <http://bjr.birjournals.org/cgi/content/abstract/80/960/e305>
7. Chang YL, Chung HJ, Chen KK. Bilateral renal cell carcinoma in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease. J Chin Med Assoc[revista en la Internet]. 2007[citado 2010 Enero 11]; 70(9):403-5. Disponible en: [http://homepage.vghtpe.gov.tw/~jcma/70\\_9/403.pdf](http://homepage.vghtpe.gov.tw/~jcma/70_9/403.pdf)
8. Kato T, Takahashi Y, Nakane K, Yokoi S, Ehara H, Shinoda I et al. Bilateral renal cell carcinoma associated with polycystic kidney disease : case report and literature review. Hinyokika Kiyo[revista en la Internet]. 2007[citado 2010 Enero 11]; 53(2):117-9. Disponible en: <http://sciencelinks.jp/j-east/article/200706/000020070607A0188090.php>

9. Shiroyanagi Y, Suzuki M, Matsuno D, Mochizuki K, Kitagawa N, Tanaka M et al. Asymmetric development of tumor-like cysts in a child with autosomal dominant polycystic kidney disease. J Pediatr Surg[revista en la Internet]. 2008[citado 2010 Enero 11]; 43(11):21-3. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346808005563>
10. Heckmann M, Heinrich M, Humke U, Bautz W, Uder M. Differential diagnosis of focal lesions of the kidney in CT and MRT. Rontgenpraxis[revista en la Internet]. 2008[citado 2010 Enero 11]; 56(6):219-40. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19294868>
11. Capote Pereira LL., Valdés Salazarte AI., Corrales Zamora I, García Moreira T, García Ferrer L. Carcinoma de células renales en enfermedad poliquística renal autosómica dominante. Rev Cub Med Mil [revista en la Internet]. 2004 Dic [citado 2010 Enero 11]; 33(4): Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-65572004000400011&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572004000400011&lng=es)

Recibido:1 marzo 2010  
Aprobado:15 mayo 2010

Dr. Tadeo Miguel Ferreiro Valdes.E-  
mail:[tadeo@has.pri.sld](mailto:tadeo@has.pri.sld),[tadeo@princesa.pri.sld.cu](mailto:tadeo@princesa.pri.sld.cu)