

Sarcoma renal en paciente en hemodiálisis periódica afecto de poliquistosis renal del adulto

A. Rodríguez Jornet, J. Martín*, I. Jurado**, M. A. Cabezuelo**, J. C. Martínez Ocaña, J. Viñas*** y J. Prats****

Servicios de Nefrología, Radiodiagnóstico*, Anatomía Patológica**, Neurología*** y Urología****, del Consorci Hospitalari Parc Taulí de Sabadell.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un paciente afecto de poliquistosis renal del adulto en tratamiento mediante hemodiálisis periódica. Presenta un leiomyosarcoma renal con afectación retroperitoneal e intestinal, que obliga al diagnóstico diferencial con tumoraciones y neoplasias del propio riñón poliquístico. Se destaca el inicio solapado de la clínica expresada por el paciente, así como el valor diagnóstico de la TAC abdominal por encima de la ecografía en los casos de complicaciones quísticas en la poliquistosis renal del adulto. Se destaca la rareza de presentación de un sarcoma en esta entidad en contra de la del carcinoma renal, de presentación no excepcional en la poliquistosis renal del adulto.

Palabras clave: **Sarcoma renal. Cáncer. Hemodiálisis. Enfermedad poliquística.**

RENAL SARCOMA IN A PATIENT WITH POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE

SUMMARY

We report a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease receiving hemodialysis who developed a renal leiomyosarcoma with retroperitoneal spread and intestinal involvement. We discuss the differential diagnosis of tumours and neoplasms in polycystic kidneys. We highlight the patient without symptoms or signs and the importance of the abdominal scan. We contrast the rarity of sarcoma with the much commoner renal carcinoma in autosomal dominant polycystic renal disease.

Key words: **Renal sarcoma. Cancer. Hemodialysis. Polycystic kidney disease.**

Recibido: 2-I-98
En versión definitiva: 22-IV-98
Aceptado: 26-IV-98

Correspondencia: Dr. A. Rodríguez Jornet
Unidad de Nefrología, Servicio de Medicina
Consorcio Hospitalari Parc Taulí
Apartado de Correos 196
C/ Parc Taulí, s/n
08208 Sabadell

INTRODUCCION

Se han descrito casos aislados de carcinoma renal asociados a la poliquistosis renal del adulto (PQA)¹. Desde que Walters y Braasch describieran esta asociación por primera vez en 1934², se han descrito posteriormente una treintena de casos hasta la actualidad³⁻⁸. A diferencia de la enfermedad quística adquirida, la incidencia de neoplasias en la PQA es menor que en aquella entidad. Pero la misma PQA podría ser una enfermedad precursora de proliferación neoplásica; al respecto se ha descrito una mayor expresión de las proteínas codificadas por los genes relacionados con el crecimiento renal, con los factores de crecimiento, lo que podría justificar el crecimiento de los quistes. Sin embargo, no se han hallado esos factores en células de carcinoma renal⁹: la hiperproliferación sería un importante mecanismo en la patogénesis de la misma PQA aunque no quedaría justificada su relación con la existencia de neoplasias.

Nosotros describimos el caso de un paciente afecto de un sarcoma renal, un leiomiosarcoma, que afectaba al riñón poliquístico, retroperitoneo, intestino delgado y colon derecho. Esta asociación no está referida en la literatura, de ahí nuestra exposición.

OBSERVACION CLINICA

Paciente varón de 72 años de edad con antecedentes familiares de PQA, antecedentes personales de herniorrafia inguinal bilateral, gota, hipertensión arterial y crisis comiciales (con calcemias y TAC cerebral normales). En hemodiálisis periódica desde tres años antes por insuficiencia renal crónica terminal (IRCT) secundaria a PQA. Cinco meses antes del ingreso para

nefrectomía inició un cuadro de dolorimiento y parestesias en cara anterointerna del muslo derecho. La exploración física, Rx muslo d^º, Rx abdomen y ECO abdomen no revelaron datos reseñables: tan sólo se palpaba, y se apreciaba en la ecografía las grandes siluetas renales, poliquísticas, semejantes a las visualizadas en ecografías previas. Un EMG mostró degeneración axonal de los nervios correspondientes a plexo lumbar y/o miotomas L2-L3-L4 derechos, compatibles con radiculopatía aguda a este nivel o afectación del plexo. Una posterior TAC abdomino-pélvico mostró la presencia de las dos masas renales, prácticamente sustituidas por quistes, y una masa más compacta de aspecto tumoral en el polo inferior de lo que sería el riñón derecho, había signos de invasión del músculo psoas-ilíaco (figura 1). La resonancia magnética no aportó otros hallazgos. Sendos intentos diagnósticos mediante punciones citológica y biopsica de la masa fueron infructuosas para establecerlo. A los cinco meses del inicio del cuadro, la radiculalgia fue en aumento añadiéndose pérdida de fuerza de la extremidad inferior derecha. Por ello se practicó nefrectomía y extirpación de la masa renal y de estructuras adyacentes, fundamentalmente musculatura, mesocolon e intestino delgado. Fue imposible extirpar toda la masa (figura 2), que quirúrgicamente daba la impresión de nacer de los quistes del polo inferior del riñón derecho e infiltrar estructuras adyacentes. El paciente falleció al cabo de un mes tras complicaciones postoperatorias locales (perforación cólica) y sépticas. Los hallados necrópsicos de la masa residual que afectaba fosa ilíaca derecha, psoas y arteria femoral d^a, sin infiltrarla, eran semejantes a los hallazgos en la nefrectomía: destacaba la intensa necrosis tumoral con degeneración quística, con focos aislados de tejido viable que mostraban disposición fascicular con células

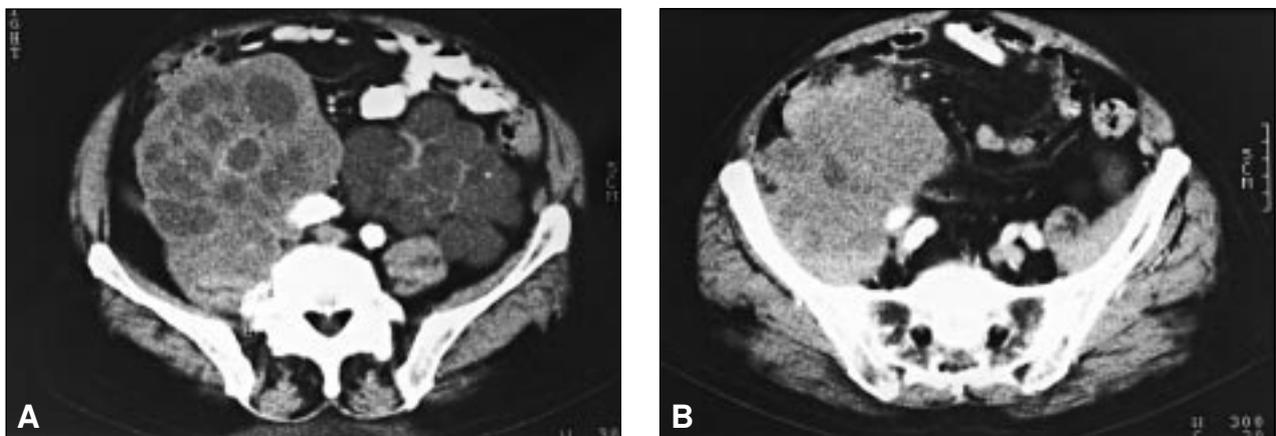


Fig. 1.—(A) Sección de TAC que muestra la zona más caudal de ambos riñones poliquísticos. En el polo inferior del riñón derecho se aprecian varios quistes envueltos por una masa de densidad tejido blando que está invadiendo el músculo psoas derecho. (B) Imagen axial unos centímetros caudal a la anterior en la que se observa una gran masa sólida que invade el músculo psoas-ilíaco.

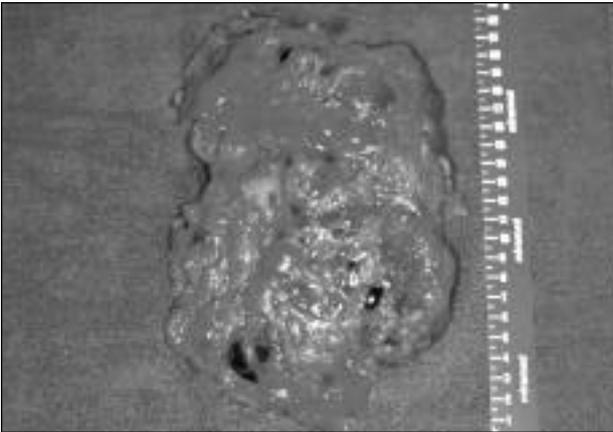


Fig. 2.—Corte macroscópico de la masa extraída en el acto quirúrgico afectando el riñón poliquístico derecho.

fusiformes (figura 3), atípicas, con numerosas mitosis, e inmunorreactividad para actina (figura 4) y focalmente para desmina. En colon derecho e intestino delgado también existía infiltración de las mismas características del mismo tejido fusocelular extensamente necrótico. En la necropsia se puso de manifiesto además una perforación de colon con necrosis transmural y peritonitis aguda y la presencia de tumor fusocelular extensamente necrosado. Otros hallazgos fueron la poliquistosis renal y hepática, enterocolitis isquémica, y ateromatosis cerebral moderada.

DISCUSION

La PQA está causada por mutaciones de tres distintos genes, los PKD1, PKD2 y PKD3¹⁰, y podría estar asociada a la expresión de distintos antígenos que pueden justificar la hiperproliferación de células epi-

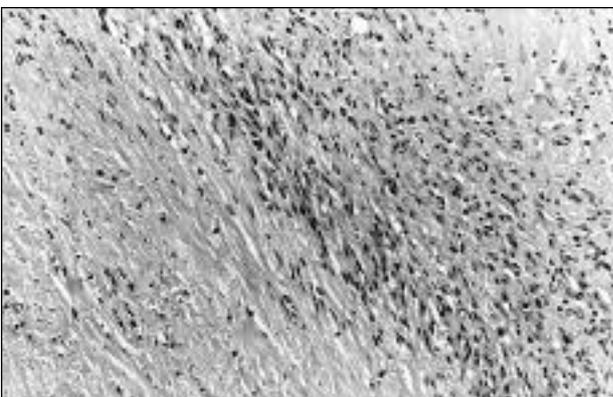


Fig. 3.—Marcada necrosis y escasa representación de tejido viable con patrón fascicular de células fusiformes con moderada atipia celular (HE x 200).

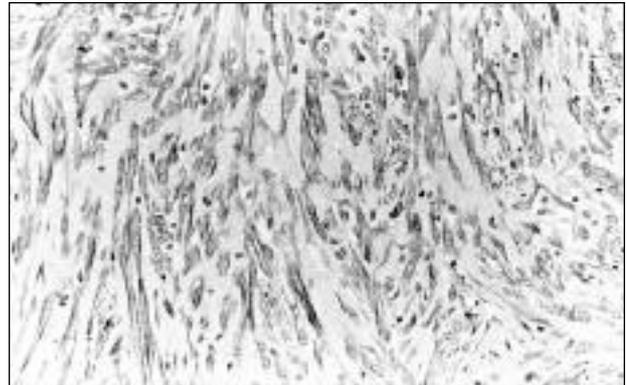


Fig. 4.—Tinción de inmunohistoquímica para actina, positiva en las células fusiformes atípicas (contratinción con HE x 400).

teliales de los mismos quistes, no hallados en células neoplásicas del carcinoma renal⁹. Estos argumentos junto a la falta de suficientes casos clínicos^{11,12} es lo que ha hecho que la PQA no se la pueda considerar una entidad preneoplásica de por sí. Otros autores, no obstante, sí encuentran suficientes indicios, fundamentalmente genéticos, para considerarla una potencial entidad neoplásica camuflada^{13,14}.

Aunque es infrecuente, existen referencias sobre la asociación de carcinoma renal con la PQA^{1,3-8} y por tanto no se la puede considerar excepcional. Con todo, la incidencia de esta asociación es inferior a la de la enfermedad quística adquirida y carcinoma renal^{15,16}. También existen referencias de pielonefritis xantogranulomatosa, entidad pseudotumoral, y malacoplaquia asociadas a la PQA^{17,18}. Precisamente nuestro diagnóstico diferencial inicial se basó en las posibilidades del carcinoma renal y del quiste renal complicado con manifestaciones de pielonefritis, incluida la posibilidad de la xantogranulomatosa. En contra de ello estaba la ausencia de episodios repetidos de infecciones urinarias, litiasis o hematuria¹⁹, y en contra del carcinoma renal la ausencia de afectación general con tan sólo manifestaciones de invasión local. Fue de gran importancia diagnóstica además de la orientación electromiográfica, la realización de la TAC abdominal; esta exploración radiológica se considera la ideal para el despistaje del asentamiento de tumoraciones sólidas sobre quistes renales²⁰⁻²³. La persistencia de hematuria o dolor en relación a la PQA nos ha de poner en alerta ante la posibilidad de un carcinoma renal, la complicación más severa y de difícil diagnóstico de la entidad²².

Hasta ahora siempre hablamos de la posibilidad del carcinoma renal asociado a la PQA pero no de la asociación a sarcomas. En una extensa revisión realizada no hemos encontrado referencias de neoplasias mesenquimales asociadas a la PQA por lo que nuestro caso bien pudiera ser anecdótico. Sin embargo, el

interés de la comunicación está en alertar sobre el seguimiento clínico que han de seguir los pacientes afectados de PQA ante una sintomatología persistente no justificada y de la importancia de la TAC por encima de la ecografía en los casos de quistes complicados. La mayoría de casos de neoplasias asociadas a PQA se diagnostican en exploraciones quirúrgicas^{1,6}, aunque la biopsia percutánea con aguja¹ y la laparoscopia²⁴ han de ser de gran utilidad.

La existencia de extensas áreas de necrosis tumoral hizo que el material extraído por aspiración citológica y posterior biopsia no fuera diagnóstico del tipo de neoplasia. Cabría la posibilidad de preguntarse si en realidad el paciente no estaría afecto de carcinoma renal del tipo histológico sarcomatoide²⁵, precisamente más frecuente en la PQA, sobre todo en aquellos pacientes con manifestaciones tempranas en la edad de presentación de la enfermedad¹¹. Consideramos que la tinción positiva para actina orienta el diagnóstico de sarcoma de tipo muscular. Hemos hallado una referencia²⁶ en la cual experimentalmente se intenta relacionar el crecimiento del epitelio tubular de los quistes de la PQA a partir de membranas basales y matriz extracelular anómalas, algunas de sarcoma; si bien el crecimiento del epitelio sí podría ser relacionable, no lo es con los sarcomas.

Otra posibilidad diagnóstica que nos barajamos es la de que el origen del leyomiosarcoma fuera extrarenal, retroperitoneal o intestinal, y que la afectación renal fuera secundaria. Desde el punto de vista histológico es imposible diferenciarlo, pero los datos iniciales radiológicos (figura 1) y los posteriores quirúrgicos (figura 2) es de que se trataba de una tumoración de origen renal con infiltración de estructuras vecinas. La clínica solapada sin sintomatología intestinal también apoyaría nuestra teoría. Somos conscientes de que todos estos datos son orientativos del origen renal de la tumoración, pero no definitorios; sin embargo, creemos que todos los datos expuestos van en esa línea del origen renal.

Concluimos que entre las complicaciones de la PQA, la neoplasia no es de las más frecuentes en nuestra experiencia ni en la literatura, pero que el carcinoma renal no es excepcional en esta entidad y sí lo es el caso que nos ocupa, un leyomiosarcoma. Ante sintomatología de dolor relacionable con riñón poli-quístico se ha de tener presente la realización de la TAC abdominal como exploración electiva, aunque lógicamente tras la evaluación clínica de cada caso.

BIBLIOGRAFIA

1. Soderdahl DW, Brantley Thrasher J, Hansberry KL: Bilateral renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Nephrol* 17: 96-99, 1997.
2. Walters W, Braasch WC: Surgical aspects of polycystic kidneys. *Surg Gynecol Obstet* 58: 649-653, 1934.
3. McFarland WL, Wallace S, Johnson DE: Renal carcinoma and polycystic disease. *J Urol* 107: 530-533, 1972.
4. Tan KH, Donner R, Oe PL: Renal carcinoma associated with polycystic kidneys: occurrence after chronic hematuria and hypertension. *J Urol* 118: 322-326, 1977.
5. Barbour GL, Casali RE: Bilateral angiomyolipomas and renal cell carcinoma in polycystic kidneys. *Urology* 12: 694-698, 1978.
6. Kumar S, Cederbaum AI, Pletka PJ: Renal cell carcinoma in polycystic kidneys: case report and review of literature. *J Urol* 124: 710-715, 1980.
7. Sogbein SK, Moors DE, Jindal SL: A case of bilateral renal cell carcinoma in polycystic kidneys. *Can J Surg* 24: 193-195, 1981.
8. Gatalica Z, Schwarting R, Peterson RO: Renal cell carcinoma in the presence of adult polycystic kidney disease. *Urology* 43: 102-105, 1994.
9. Klingel R, Dippold W, Störkel S, Meyer zum Büschenfelde KH, Köhler H: Expression of differentiation antigens and growth-related genes in normal kidney, autosomal dominant polycystic kidney disease, and renal cell carcinoma. *Am J Kid Dis* XIX: 22-30, 1992.
10. Grantham JJ: The etiology, pathogenesis, and treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease: recent advances. *Am J Kid Dis* 28: 788-803, 1996.
11. Keith DS, Torres VE, King BF: Renal cell carcinoma in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 4: 1661-1664, 1994.
12. Gonzalo A, Rivera M, Quereda C, Ortuño J: Clinical features and prognosis of adult polycystic kidney disease. *Am J Nephrol* 10: 470-474, 1990.
13. Grantham JJ: Polycystic kidney disease: neoplasia in disguise. *Am J Kid Dis* XV: 110-116, 1990.
14. Harris PC, Watson ML: Autosomal dominant polycystic kidney disease: neoplasia in disguise? *Nephrol Dial Transplant* 12: 1089-1090, 1997.
15. Hughson MD, Buchwald D, Fox M: Renal neoplasia and acquired cystic disease in patients receiving long-term dialysis. *Arch Pathol Lab Med* 110: 592-601, 1986.
16. Grantham JJ: Acquired cystic kidney disease. *Kidney Int* 40: 143-152, 1991.
17. Gregoire JR, Torres VE, Holley KE, Farrow GM: Renal epithelial hyperplastic and neoplastic proliferation in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kid Dis* IX: 27-38, 1987.
18. Maeda N, Iwasaki A, Mori Y, Ikoma F: Cholesterin granuloma in a hemodialysis patient with polycystic kidney disease. *Hinyokika-Kyo* 39: 557-559, 1993.
19. Christophe JL, van Ypersele de Strihou C, Pirson Y, and UCL Collaborative Group: Complications of autosomal dominant polycystic kidney disease in 50 haemodialysed patients. A case-control study. *Nephrol Dial Transplant* 11: 1271-1276, 1996.
20. Levine E, Grantham JJ, Slusher SL, Greathouse JL, Krohn BP: CT of acquired cystic disease and renal tumors in long-term dialysis patients. *AJR* 142: 125-131, 1984.
21. Taylor AJ, Cohen EP, Ericson SJ, Olson DL, Foley WD: Renal imaging in long-term dialysis patients: a comparison of CT and sonography. *AJR* 153: 765-767, 1989.
22. Bennett WM, Elzinga LW: Clinical management of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 44 (Suppl. 42): 74-79, 1993.
23. Narasimhan N, Golper TA, Wolfson M, Rahatzad M, Bennett WM: Clinical characteristics and diagnostic considerations in acquired renal cystic disease. *Kidney Int* 30: 748-752, 1986.
24. Watson ML: Complications of polycystic kidney disease. *Kidney Int* 51: 353-365, 1997.
25. Motzer RJ, Bande NH, Nanus DM: Renal-cell carcinoma. *N Engl J Med* 335: 865-875, 1996.
26. Wilson PD, Kreniuk D, Gabow PA: Abnormal extracellular matrix and excessive growth of human adult polycystic kidney disease epithelia. *J Cell Physiol* 150: 360-369, 1992.