

Malignización precoz de la enfermedad renal quística adquirida

M. J. García Cortés, M. C. Sánchez Perales, F. J. Borrego Utiel, A. Liébana y V. Pérez-Bañasco
Servicio de Nefrología. Hospital General Ciudad de Jaén. Jaén.

RESUMEN

Se presentan dos casos de carcinoma renal por degeneración quística en dos pacientes con insuficiencia renal crónica y enfermedad renal quística adquirida.

La malignización quística, en ambos casos, fue temprana en relación al tiempo en programa de diálisis; incluso en un paciente precedió al comienzo de la técnica sustitutiva. Sin embargo, en los dos pacientes la nefropatía responsable de la insuficiencia renal terminal fue de larga evolución.

Por ello consideramos que la enfermedad renal quística adquirida y su malignización se relacionan directamente con la duración de la uremia y no con la hemodiálisis, como se ha descrito por algunos autores. El mecanismo por el que esta técnica actuaría sería aumentando la supervivencia de los pacientes urémicos, careciendo de significación patogénica.

Otro aspecto a considerar es la agresividad del tumor. Ambos desarrollaron metástasis de forma precoz y fallecieron antes de transcurridos seis meses desde el diagnóstico.

Por todos los datos descritos consideramos que cualquier despistaje que se plantee de la enfermedad renal quística adquirida y sus complicaciones ha de efectuarse en pacientes con insuficiencia renal crónica de larga evolución, incluso antes de iniciar cualquier tratamiento sustitutivo.

Palabras clave: **Enfermedad renal quística adquirida. Carcinoma renal. Hemodiálisis. Insuficiencia renal crónica.**

ACQUIRED CYSTIC KIDNEY DISEASE AND EARLY NEOPLASTIC TRANSFORMATION

SUMMARY

We describe two cases of renal carcinoma in two patients with acquired cystic kidney disease.

One of these patients developed renal cell carcinoma after only two years of hemodialysis maintenance, and the other one developed it before outset dialysis. However, both of them have a long standing renal failure.

Recibido: 13-IX-93.
En versión definitiva: 10-VI-94.
Aceptado: 13-VI-94.

Correspondencia: Dra. M. J. García Cortés.
C/ Navas de Tolosa, 4 y 6, bloque 1, 4.º E
23001 Jaén.

These findings suggest that cystic formation and degeneration is not dependent on dialysis treatment duration. Dialytic therapy only improves the survival chances of uremic patients and extends the time during which the cysts develop. Therefore, the duration of uremia appears to be the most important factor related to the development of cysts.

Key words: Acquired cystic kidney disease. Renal cell carcinoma. Renal haemorrhage. Hemodialysis. End-stage kidneys.

INTRODUCCION

La enfermedad renal quística adquirida (ERQA) consiste en la formación de quistes en ambos riñones de pacientes con insuficiencia renal terminal secundaria a nefropatía no quística¹⁻⁵.

Durante los últimos años, esta entidad ha alcanzado importancia y ha ocupado el interés científico por dos razones fundamentales: el aumento de su prevalencia y sus complicaciones.

La primera está condicionada por la mayor supervivencia de los pacientes en programa de diálisis, por mantener los riñones nativos en individuos tanto trasplantados como en diálisis y, por último, por el perfeccionamiento de las técnicas de imagen que han facilitado su diagnóstico.

Entre sus complicaciones destacamos la malignización quística por su elevada incidencia y morbimortalidad. Independientemente de la nefropatía de base^{6,7}, tanto la incidencia como la severidad de las complicaciones quísticas se han relacionado directamente con la duración del tratamiento dialítico, aumentando ambas progresivamente a partir de los tres años de inclusión en programa de diálisis, cualquiera que sea la técnica empleada^{4,6-12}.

A continuación presentamos dos casos de malignización quística en dos pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) con ERQA.

Caso 1

Mujer de 62 años diagnosticada dos años antes de IRC secundaria de nefroangiosclerosis, en hemodiálisis desde el diagnóstico. Ingresó para estudio de fiebre de varios días de evolución, sin foco infeccioso conocido, que no cedía a tratamiento antibiótico empírico. La radiografía de tórax fue compatible con la normalidad. La ecografía y TAC abdominal confirmaron la existencia de riñones atróficos con múltiples quistes y masa sólida en polo inferior del riñón derecho (fig. 1). Con la sospecha de degeneración quística

ca se programó una nefrectomía derecha. En la radiografía de tórax realizada en el preoperatorio, un mes después de la anterior, existían múltiples nódulos en hemitórax izquierdo, bien delimitados, sin calcio y sin cavitaciones. Las imágenes se interpretaron como metástasis de carcinoma renal. Con fines paliativos se llevó a cabo la nefrectomía. El diagnóstico anatomopatológico fue de carcinoma de células renales. La paciente falleció cuatro meses después de la nefrectomía.

Caso 2

Hombre de 62 años que ingresa por primera vez en nuestro servicio por pielonefritis aguda y deterioro importante de la función renal. El paciente refiere conocer la existencia de la insuficiencia renal desde hace aproximadamente once años, sin haber recibido tratamiento ni seguimiento específico. La ecografía renal mostró riñones pequeños desestructurados, con pérdida de contornos e imágenes múltiples heterogéneas quísticas. El diagnóstico fue de IRC avanzada de probable etiología intersticial. Dos meses después reingresó por hematuria franca. Se le practicó una cistoscopia con fines diagnósticos, en la que se comprobó eyaculación de orina clara por ambos meatos ureterales, así como cuello vesical sangrante al contacto con la próstata intravesical. Se atribuyó el origen del sangrado a la próstata y se realizó prostatectomía. Un mes más tarde presentó de nuevo hematuria importante que requirió transfusiones sanguíneas. Se asoció en esta ocasión a dolor en hipocondrio izquierdo. En la exploración abdominal se palpaba una masa dolorosa en hipocondrio y flanco izquierdo, siendo la puñopercusión renal izquierda dolorosa. Se realizó ecografía y TAC con contraste, que mostraron riñones atróficos con múltiples quistes, uno de ellos en polo superior del riñón izquierdo de mayor tamaño, con focos de calcificación y captación irregular de contraste a nivel de la pared quística. Con el diagnóstico de presunción de carcinoma

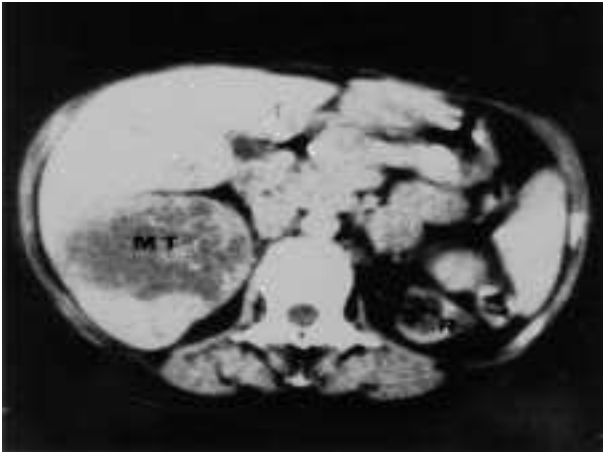


Fig. 1.—TC abdominal del paciente número 1. MT: Masa tumoral en polo renal inferior derecho. R: Riñón atrófico con múltiples quistes.

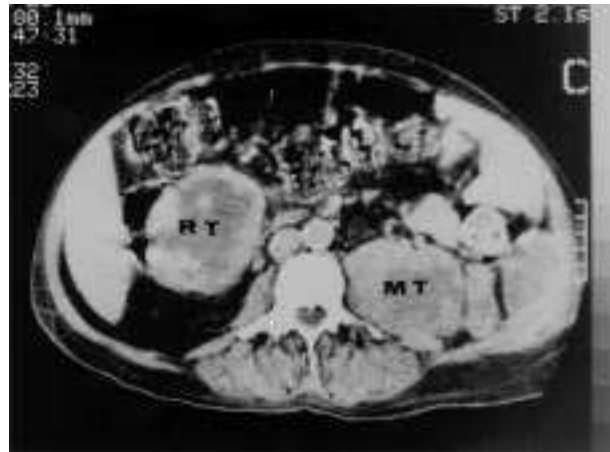


Fig. 2.—TC abdominal del paciente número 2. MT: Masa tumoral en celda renal izquierda. RT: Masa tumoral en espacio pararenal derecho.

renal por degeneración de ERQA se realizó nefrectomía izquierda. En el acto quirúrgico se observó una gran masa adosada a bazo que infiltraba grasa perirrenal. El diagnóstico anatomopatológico fue de adenocarcinoma renal con patrón sarcomatoide, con infiltración del polo vascular. Paralelamente al estudio y previo a la nefrectomía, el paciente fue incluido en programa de hemodiálisis. Dos semanas después de la intervención quirúrgica se confirmó la existencia de múltiples imágenes nodulares en ambos pulmones, de predominio en hemitórax izquierdo, así como dos lesiones osteolíticas, localizadas una en tercio superior del húmero derecho y otra en cuello femoral izquierdo. En ambas se produjeron fracturas patológicas. Tanto las lesiones pulmonares como las óseas fueron consideradas metástasis del carcinoma renal. El deterioro del estado general fue rápido y progresivo. En un TAC realizado un mes después de la nefrectomía se observaron metástasis en hígado y bazo, así como una gran masa en celda renal izquierda y otra en riñón derecho (fig. 2). El paciente falleció cuarenta días después de la nefrectomía.

DISCUSION

Presentamos dos casos de malignización quística en dos pacientes con ERQA en los que destacamos dos aspectos: la precocidad de aparición en relación al tiempo en diálisis y su agresividad. En ambos las metástasis se presentaron antes de transcurrido un mes desde el diagnóstico y fallecieron antes de los seis meses.

La mayoría de los autores^{4, 6-15} han defendido una relación directa entre la ERQA y el tiempo en diálisis.

Cualquiera que sea la técnica dialítica empleada, después de un tiempo que oscila entre tres y ocho años según las series^{7, 10, 12, 16, 17}, un porcentaje importante de pacientes desarrollan ERQA. Según Grantham¹⁸ y Matson⁶, al inicio de la diálisis sólo un 8 % de los pacientes presentan ERQA; a los tres años, la prevalencia es del 40 %, y aumenta al 90 % entre los cinco y diez años en diálisis. Esta teoría mayoritariamente aceptada ha dado lugar a que se hayan definido pautas de despistaje que comienzan tres años después de incluir al paciente en programa de diálisis^{4-6, 12, 19-21}.

Sin embargo, en los dos casos la presencia no sólo de ERQA, sino la malignización quística, es más temprana. El caso 1 comenzó su sintomatología después de un tiempo en diálisis de dos años, y el caso 2 incluso antes de iniciarla. Estos datos discrepan de las afirmaciones previamente comentadas y obligan a un despistaje precoz.

Durante unos años se consideró la hemodiálisis responsable de la ERQA; sin embargo, en la literatura hay descritos algunos casos de ERQA previos a cualquier técnica sustitutiva^{17, 22-25}. Incluso Grantham¹⁸ presenta un carcinoma renal en un paciente con ERQA con un aclaramiento de creatinina de 35 ml/min. Esto ha dado lugar a un nuevo concepto que relaciona el tiempo de evolución de la insuficiencia renal y la incidencia de ERQA, asignando al tratamiento sustitutivo un papel facilitador y restándole en sí mismo cualquier significación patogénica.

En los casos que presentamos, aunque fueron conocidos en nuestra consulta en estadio ya terminal, la historia clínica, analítica y radiológica sugerían enfermedad renal de larga evolución; incluso el caso 2 conocía su nefropatía desde hacía once años. Estos

datos sugieren que realmente el mecanismo por el que la diálisis se relaciona con la ERQA consiste en aumentar la supervivencia de los pacientes con insuficiencia renal.

Por lo tanto, sumamos nuestra opinión a la del grupo de autores que involucran la duración de la enfermedad renal con la aparición de ERQA^{23, 26}. Esto condiciona que cualquier despistaje que se plantee ha de efectuarse en base a la duración de la insuficiencia renal y realizarse en pacientes con IRC de larga evolución, en estadios avanzados, incluso antes de iniciar cualquier tratamiento sustitutivo.

Bibliografía

1. Ishikawa I: Uremic acquired cystic disease of kidneys: A hazard of long-term intermittent maintenance haemodialysis. *J Clin Pathol* 30:868-877, 1977.
2. Jabour BA, Ralls PW, Tang WW, Boswell WD, Colletti PM, Feinstein EL, Massry SG: Acquired cystic disease of kidneys: Computed tomography and ultrasonography appraisal in patients on peritoneal and hemodialysis. *Invest Radiol* 22:728-732, 1987.
3. Ishikawa I, Saito Y, Onouchi Z, Kitada H, Suzuki S, Kurihara S, Yuri T, Shinoda A: Development of acquired cystic disease and adenocarcinoma of the kidney in glomerulonephritic chronic hemodialysis patients. *Clin Nephrol* 14:1-6, 1980.
4. Levine E, Grantham JJ, Slusher SL, Greathouse J, Krohn BP: CT of acquired cystic kidney disease and renal tumors in long-term dialysis patients. *AJR* 142:125-131, 1984.
5. Gehrig JJ, Gottheiner TI, Swenson RS: Acquired cystic disease of the end-stage kidney. *Am J Med* 79:609-620, 1985.
6. Matson MA, Cohen EP: Acquired cystic kidney disease: occurrence, prevalence and renal cancers. *Medicine Baltimore* 69(4):217-226, 1990.
7. Ishikawa I: Uremic acquired renal cystic disease. Natural history and complications (editorial). *Nephron* 58(3):257-267, 1991.
8. Jakic M, Zelenka B: Acquired renal cysts in patients on chronic hemodialysis treatment. *Lijec Vjesn* 112 (11-12):373-377, 1990.
9. Mallofre C, Almirall J, Campistol JM, Andreu J, Cardesa A y cols.: Acquired renal cystic disease in HD: a study of 82 nephrectomies in young patients. *Clin Nephrol* 37(6):297-302, 1992.
10. Yamaguchi S, Fujii H, Kaneko S, Yachiku S, Anzai T, Inada F, Kobayashi T, Furuta K, Ishida H: Ultrasonographic study on kidneys in patients with chronic renal failure. Part I. Ultrasonic measurement of renal size and analysis of renal ultrasonotomograms. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi* 81(8):1175-1182, 1990.
11. Feiner HD, Katz LA, Gallo GR: Acquired cystic disease of kidney in chronic dialysis patients. *Urology* XVII(3):260-265, 1981.
12. Ishikawa I, Onouchi Z, Saito Y, Tateishi K, Shinoda A, Suzuki S, Kitada H, Sugishita N, Fukuda Y: Sex differences in acquired cystic disease of kidney on long-term dialysis. *Nephron* 39:336-340, 1986.
13. Mirahmadi MK, Vaziri ND: Cystic transformation of end-stage kidneys in patients undergoing hemodialysis. *Intern J Art Org* 3(5):267-270, 1980.
14. Ishikawa I, Saito Y, Shikura N, Kitada, Shinoda A, Suzuki S: Ten years prospective study on the development of renal cell carcinoma in dialysis patients. *Am J Kidney Dis* 16(5):452-458, 1990.
15. Eiro I, Nakajo M: Transcatheter embolization of the renal artery to treat massive retroperitoneal hemorrhage in long-term dialysis patients. *Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi* 52(6):811-817, 1992.
16. Takebayashi S: Sonographic evaluation of kidneys undergoing dialysis. *Urol Radiol* 7:68-74, 1985.
17. Mickisch O, Bommer J, Bachmarm S, Waldherr R, Mann J, Ritz E: Multicystic transformation of kidneys in chronic renal failure. *Nephron* 38:93-99, 1984.
18. Grantham JJ: Acquired cystic kidney disease (clinical conference). *Kidney Int* 40 (1):143-152, 1991.
19. Brennan JF, Siltmant MM, Babayan RK, Siroky MB: Acquired renal cystic disease: implications for the urologist. *Br J Urol* 67 (4):342-348, 1991.
20. Grantham JJ, Levine E: Acquired cystic disease: Replacing one kidney with another. *Kidney Int* 28:99-105, 1985.
21. Ratcliffe PJ, Dunnill MS, Oliver DO: Clinical importance of acquired cystic disease of kidney in patients undergoing dialysis. *Br Med J* 287:1855-1858, 1983.
22. Bommer J, Waldherr R, Van Kaick G, Strauss L, Ritz E: Acquired renal cysts in uremic patients; in vivo demonstration by computed tomography. *Clin Nephrol* 14(6):299-303, 1980.
23. Hogg RJ: Acquired renal cystic disease in children prior to start of dialysis. *Pediatr Nephrol* 6 (2):176-178, 1992.
24. Cohen EP, Elliott WC: The role of ischemia in acquired cystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 15(1):55-60, 1990.
25. Chung-Park M, Ricanati E, Lanckerani M, Kedia K: Acquired renal cysts and multiple renal cell and urothelial tumors. *Am J Clin Pathol* 79:238-242, 1983.
26. Kreisel-Bustgens C, Bustgens L, Graben N: Acquired polycystic degeneration of the kidney. *Med Klin* 85(12):683-689, 1990.