



Comunicación de casos

Case reports

SINDROME DE POLIESPLENIA. CARCINOMA RENAL.

Reporte y revisión

POLYSPLENIC SYNDROME. RENAL CELL CARCINOMA.

Report and revision

Dres. Guzmán, J.; Rozanec, J.; Cornes, M.; Rodríguez, S.; Charitoniuk, S.*

RESUMEN: Se presenta un paciente con síndrome de poliesplenía y carcinoma sarcomatoide de riñón. Se destaca la falta de antecedentes bibliográficos de dicha asociación y la alta sensibilidad de la T.A.C. en el diagnóstico de dichas entidades. El conocimiento preoperatorio de la ausencia de vena cava inferior, estómago en posición derecha, múltiples y pequeños bazos retroperitoneales retrohepáticos y la gran vena hemiaxigós derecha fueron de gran utilidad para la realización de la nefrectomía radical sin complicaciones.

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 60, Nº 2, Pág. 91, 1995)

Palabras clave: Carcinoma renal; Síndrome de poliesplenía; T.A.C.

SUMMARY: The case of a patient with polysplenic syndrome and renal sarcomatous carcinoma is reported. The lack of bibliography about this associated illness is remarked as well as the high sensibility of the computerised tomography in its diagnostic. The preoperative knowledge of the absence of inferior vena cava, stomach in right position, multiple and small retrohepatic and retroperitoneal spleens and the great hemiazygous right vein were very useful for the performance of the radical nephrectomy without complications.

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 60, Nº 2, Pág. 91, 1995)

Key words: Renal cell carcinoma; Polysplenic syndrome; Computed tomography.

INTRODUCCION

La poliesplenía es un síndrome caracterizado por la presencia de múltiples bazos de localización abdominal y diversas anomalías viscerales toracoabdominales^(1, 10).

Comprende hígado de posición central y simétrica, ausencia de vesícula biliar o situación medial de ella^(1, 9), *situs inversus* abdominal completo o parcial (malrotación de estómago, intestino y colon), malformaciones cardíacas del tipo C.I.A., C.I.V. y *ductus* persistente^(1, 6, 8, 9), interrupción de la vena cava inferior a nivel de la vena renal continuando la circulación de retorno por el sistema áxigos/hemiaxigós y otras anomalías, tales como ausencia de bronquio intermedio^(1, 9), defectos del diafragma⁽⁴⁾, atresia biliar⁽²⁾, páncreas corto y anomalías esqueléticas y del sistema nervioso central⁽⁵⁾.

El carcinoma sarcomatoide de riñón conforma del 1 al 6% de los carcinomas renales. Es altamente agresivo y

* Cátedra de Urología
Hospital de Clínicas, U.B.A.
Av. Córdoba 2351
(1120) Buenos Aires - Argentina

Aceptado para su publicación en setiembre de 1994

de crecimiento rápido, reportándose sobrevividas promedio de 6 a 11 meses desde el momento de su diagnóstico^(16,17,18). Presenta un doble componente, el carcinoma renal ordinario asociado al sarcomatoide, el cual es siempre anaplásico. El fibrohistiocitoma maligno o fibrosarcoma es el componente sarcomatoide más común. Puede encontrarse cartilago o hueso y por técnicas de inmunohistoquímica o microscopia electrónica se puede demostrar siempre la presencia del factor epitelial^(12,15). La agresividad depende del componente sarcomatoide que se encuentra más frecuentemente en tumores hipovascularizados⁽¹⁶⁾.

CASO REPORTADO

Paciente de 65 años, de sexo masculino, referido al Hospital de Clínicas de Buenos Aires con cuadro de fiebre, mal estado general, dolor en hemiabdomen derecho tipo cólico y disuria (sin antecedentes de hematuria). En el examen físico presenta masa palpable en hipocondrio derecho. Se realizan los siguientes estudios:

Ecografía abdominal: múltiples formaciones redondeadas de ecoestructura sólida en contacto con borde inferior del lóbulo hepático derecho, formación en celda renal derecha policíclica de ecoestructura heterogénea. No se observa parénquima renal sano. En contacto con esta masa se halla una extensa colección heterogénea y líquida de pared fina.

Radiografía torácica: múltiples formaciones nodulares en ambos campos pulmonares compatibles con metástasis.

T.A.C. de abdomen y pelvis: hígado central grande, litiasis vesicular, estómago en posición derecha, masa

ocupante renal derecha en polo superior con áreas de densidad heterogénea y formación semilunar subcapsular posterior de densidad mixta que se extiende distalmente. No se observan adenopatías. Ausencia de vena cava inferior por encima de la vena renal y gran desarrollo del sistema ácigos/hemiácigos.

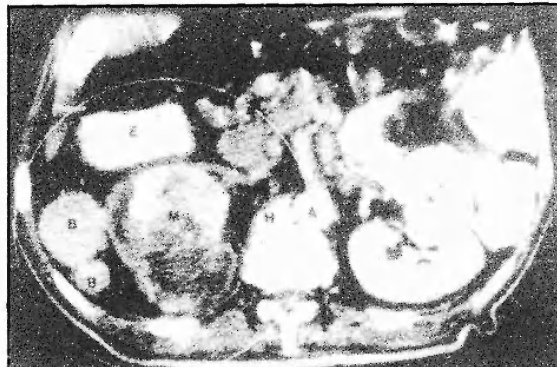


Foto 2: T.A.C.: Hígado central (LD, LI); estómago (E), múltiples formaciones nodulares en hipocondrio derecho (B), aorta (A) y vena hemiacigos (H) dentro de la crura diafragmática.



Foto 3: R.M.I.: Ausencia de vena cava, formaciones nodulares (B), vasos esplénicos (S), masa renal derecha (M), formación subcapsular (C), aorta abdominal (A).



Foto 1: Ecografía: Corte longitudinal de flanco derecho. Múltiples formaciones nodulares isoecogénicas con el parénquima hepático.

La R.M.I. de abdomen con cortes coronales, sagitales y axiales permite certificar los hallazgos previamente descriptos. Se interviene con diagnóstico clínico de tumor renal (T3; N0; M1). Se realiza nefrectomía radical derecha y se corroboran las anomalías mencionadas. El hallazgo fue un tumor de riñón de polo supe-

rior de 9 × 5 × 3 cm que invade y destruye la cápsula renal con gran hematoma perirrenal. Histológicamente se trata de un carcinoma sarcomatoide de riñón con marcado pleomorfismo celular, células multinucleadas, bizarras, en sectores fusocelulares y algunos focos de carcinoma de células claras que invade la cápsula y presenta necrosis y hemorragia. Se encontró también arteria renal única y vena renal y espermática drenando a hemiacigos derecha. La evolución postoperatoria fue favorable. Actualmente, a tres meses del abordaje, existe empeoramiento del estado general y aumento del número de metástasis pulmonares.

COMENTARIO

Esta presentación informa sobre la asociación del síndrome de poliesplenía y carcinoma renal sarcomatoide, combinación que no ha sido comunicada hasta la actualidad. Se destaca la sensibilidad de la T.A.C. y la R.M.I. como estudios no invasivos para definir anatómicamente dicho síndrome⁽¹³⁾ y la utilidad de conocerlo antes de la realización de la nefrectomía.

BIBLIOGRAFIA

1. Vaughan, T.; Hawkins, J. y Elliot, L.: Diagnosis of Polysplenia Syndrome. *Diagn. Radiol.*, 101:511-518, 1971.
2. Chandra, R.: Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital Polysplenia Syndrome. *J. Pediatr.*, 85: 649-655, 1974.
3. Baert, A. y Myle, J.: Polysplenia. *Br. J. Radiol.*, 48:496-499, 1975.
4. Majesky, J. y Upshur, J.: Polysplenia associated with a congenital diaphragmatic defect. *South. Med. J.*, 68:1263-1265, 1975.
5. Pantke, O.; Gorline, R. y Burke, B.: Polysplenia syndrome with skeletal and central nervous system anomalies. *Birth Defects*, 11:252-263, 1975.
6. Rose, V.; Inzkawa, T. y Moes, C.: Syndrome of asplenia and Polysplenia. *Br. Heart. J.*, 37:840-852, 1975.
7. Salazar, J.; Martínez, F.; Valero, M. y Casado, E.: Polysplenia with left ventricular hypoplasia and partial anomalous pulmonary venous connection. *Acta Cardiol.*, 31:483-490, 1976.
8. Zach, M.; Baitzke, A.; Gysper, G. y Sager, W.: Das Polysplenie Syndrome. *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed*, 126:454-460, 1977.
9. Roguin, N.; Pelled, B.; Amikan, S.; Auslaender, L. y Riss, E.: Polysplenia Syndrome. A study of five new cases. *Israel J. Med. Sci.*, 14:948-953, 1978.
10. Curet, P.; Dyard, J.; Tucut, G.; Chartrain, J. y Grelled, J.: Polysplenia sans anomalie cardiaque patente. *J. Radiol.*, 61:65-68, 1980.
11. Front, D.; Israel, O.; Groshar, D. y Weininger, J.: Technetium-99m. Labeled red blood cell imaging. *Seminars in nuclear medicine*, vol. XVI Nº 3, 1984.
12. Jae, R.; Ayala, A.; Avishay Sella; Samuels, M. y Swanson, D.: Sarcomatoid renal cell carcinoma: Clinicopathology. A study of 42 cases. *Cancer*, 87:59-516.
13. Jelinek, J.; Stuart, P.; Doue, S.; Ghaed, N. y Rudd, S.: R.M.I. Of Polysplenia Syndrome. *Magn. Reson. Imaging*, 7 (6):681-686, 1989.
14. Hirohata, S.; Isobe, H.; Mitamura, T.; Yoshinoya, S. y Mikamoto, T.: Situs ambiguous with polysplenia complicated by renal adenocarcinoma. *Arch. Intern. Med.*, 145:1134, 1985.
15. Hasui, Y.; Nishi, S.; Kitada, S.; Osada, Y. y Sumiyoshi, A.: Comparative immunohistochemistry of malignant fibrous histiocytoma and sarcomatoid carcinoma of the urinary tract. *Urol. Res.*, 19 (1):69-72, 1991.
16. Veneziano, S.; Pavlica, P.; Busato, F.; Taglia, F. y Ferri, C.: Sarcomatoid nephrocarcinoma. Correlation of radiological, histopathological and prognosis features. *Radiol. Med. Torino*, 78 (4):343-347, 1989.
17. Llanera Iburguren, R.; Zabala Egurrola, J.; Martín Lafuente, J.; Pérez García, A. y Pertusa Pena, C.: Sarcomatoid renal carcinoma. *Arch. Esp. Urol.*, 43 (4):409-411, 1990.
18. Bertoni, F.; Ferri, C.; Benati, A.; Bacchini, P. y Corrado, F.: Sarcomatoid carcinoma of the kidney. *J. of Urol.*, 137: 25-28, 1987.