

HEMORRAGIA SUPRARRENAL MASIVA BILATERAL TRAS CIRUGÍA TUMORAL CONSERVADORA EN EL ISTMO DE UN RIÑÓN EN HERRADURA

A. SOUSA ESCANDÓN, A. MATEOS*, F. SÁNCHEZ**, A. GONZÁLEZ***,
R. GARCÍA MD***, J. PÉREZ MJ****, J.R. PULPEIRO*****, C. URIBARRI MD

Servicio de Urología. *Servicio de Medicina Interna. **Cirugía General. ***Servicio de Radiología. ****Servicio de Patología. Hospital Comarcal de Monforte. Lugo. *****Servicio de Radiología. Hospital Xeral-Calde. Lugo.

PALABRAS CLAVE:

Tumor en herradura. Carcinoma renal. Necrosis tumoral. Hemorragia adrenal. Complicación quirúrgica.

KEY WORDS:

Horseshoe kidney. Renal carcinoma. Tumoral necrosis. Adrenal haemorrhage. Surgical complication.

Actas Urol Esp. 26 (6): 420-424, 2002

RESUMEN

OBJETIVOS: Presentación de un caso fatal de hemorragia suprarrenal masiva bilateral (HSMB) tras nefrectomía parcial.

CASO CLÍNICO: Varón de 82 años en tratamiento con anticoagulantes orales que es diagnosticado mediante TAC y arteriografía de una tumoración prácticamente avascular situada en el istmo de un riñón en herradura. Se realizó tumorectomía con margen de seguridad diagnosticándose un adenocarcinoma renal necrosado casi completamente. Durante el postoperatorio presentó un cuadro de dolor abdominal, náuseas, fiebre, hipotensión y severo distress respiratorio. Los estudios bioquímicos mostraron una leve hiponatremia y azoemia, acompañadas de anemia, leucocitosis y trombocitosis. El TAC abdominopélvico demostró una HSMB que desencadenó la muerte poco después.

DISCUSIÓN: La patología tumoral de los riñones en herradura presenta importantes diferencias topográficas y anatómico-patológicas con respecto a los riñones no fusionados. La HSMB es una rara complicación de procesos de stress especialmente si coexiste consumo de anticoagulantes. El tratamiento debe iniciarse precozmente, es decir, tan pronto exista una sospecha diagnóstica que deberá ser confirmada mediante determinación hormonal y/o presencia de lesiones hiperdensas suprarrenales en el TAC.

ABSTRACT

OBJETIVE: To present a fatal case of massive bilateral suprarrenal haemorrhage (MBSH) after partial nephrectomy.

CLINICAL CASE: An 82 year old male treated with oral anticoagulants was diagnosed by means of CT scan and arteriography of having an avascular tumor located at the istmus of a horseshoe kidney. A tumorectomy with safety surgical margins was performed; It was diagnosed of having a renal adenocarcinoma, which was almost completely necrotic. During the postoperative period, the patient presented abdominal pain, nausea, fever, hypotension and severe respiratory distress. Biochemical studies showed mild hyponatremia and azoemia, accompanied by anemia, leucocytosis and thrombocytosis. An abdominal CT scan demonstrated a MBSH, which produced the patients death soon afterwards.

DISCUSSION: Tumoral pathology of horseshoe kidneys presents important topographic and anatopathologic differences with respect to non-fused kidneys. MBSH is a rare complication of many stress processes especially if an anticoagulant treatment coexists. The treatment has to be initiated as soon as we suspect MBSH, which should be confirmed by hormonal determinations and/or the presence of hyperdense suprarrenal lesions at the CT scan.

El riñón en hendidura (RH) es la anomalía de fusión renal más frecuente apareciendo en 1 de cada 400-600 personas. La incidencia de patología tumoral en el RH es bastante baja habiéndose descrito unos 160 casos en la literatura médica indexada¹⁻⁴.

La hemorragia suprarrenal masiva bilateral (HSMB) es una grave e infrecuente complicación de situaciones de stress, cirugía vascular, traumatismos y diversas alteraciones hematológicas entre las que destacan el síndrome antifosfolípido o la trombocitopenia inducida por la heparina⁵⁻⁸. El tratamiento esteroideo substitutivo debe iniciarse de la forma más precoz posible, incluso antes de la confirmación total del diagnóstico, ya que en caso contrario el exitus es prácticamente la regla^{5,6}.

Presentamos un paciente con riñones en hendidura y una tumoración hemorrágica prácticamente necrosada en su totalidad que fue extirpada mediante cirugía conservadora y que en el postoperatorio presentó una HSMB que desencadenó la muerte. Basándonos en la evolución del caso, queremos sugerir la posible relación etiopatogénica existente entre ambos procesos.

CASO CLÍNICO

Varón de 82 años con historia clínica de enfisema pulmonar, miocardiopatía dilatada e infarto agudo de miocardio 6 años antes por lo que se encontraba en tratamiento con anticoagulantes orales. El paciente acude a urgencias por un dolor abdominal continuo acompañado de náuseas, vómitos y fiebre. La exploración por TAC mostró un riñón en hendidura con dos quistes renales simples (Fig. 1A) y una masa heterogénea de 7 cm de diámetro en el istmo renal (Fig. 1B) cuya densidad radiológica duplicaba a la de los quistes renales (42 UH vs 21 UH). La arteriografía puso en evidencia que la lesión era completamente avascular (Fig. 2). Para descartar la posibilidad de que se tratase de un quiste hemorrágico, se practicó biopsia guiada por TAC pero sólo se consiguió identificar material hemático y glomerulos normales.

Dada la edad y patología previa del paciente se decidió practicar una tumorectomía con resección de un margen quirúrgico de seguridad en caso de resultar la biopsia intraoperatoria

FIGURA 1. TAC abdominal mostrando (flechas blancas) dos quistes renales simples (A) y una masa heterogénea de 7 cm de diámetro en el istmo renal (B).

FIGURA 2. Arteriografía renal selectiva de la arteria del istmo (AI) mostrando ambas pelvis renales (PRD y PRI), la y una lesión completamente avascular en el istmo (T).

compatible con cáncer. Debido a las condiciones hemodinámicas del paciente y tratarse de una lesión localizada en un istmo con vascularización proveniente de las dos arterias renales, la intervención se realizó sin clampaje arterial ni enfriamiento del campo quirúrgico. El estudio anatomo-patológico de la pieza demostró intraoperatoriamente que se trataba de un tumor casi completamente necrosado pero que mantenía una pequeña porción viable de adenocarcinoma de células renales (Fuhrman 2-3) que no traspasaba la cápsula. Los márgenes quirúrgicos enviados en un segundo tiempo se encontraban libres de tumor.

El periodo postoperatorio inicial cursó de manera normal hasta el día 11^{avo} cuando el paciente fue reingresado en el servicio de medicina interna debido a un nuevo episodio de dolor abdominal, náuseas, fiebre, hipotensión y severo distress respiratorio. Los estudios bioquímicos mostraron una leve hiponatremia y azoemia, acompañadas de anemia, leucocitosis y trombocitosis (467.000 plq.) Se practicó entonces un TAC abdomino-pélvico en busca de colecciones líquidas que fueron descartadas pero que sirvió para detectar un gran aumento de volumen de ambas glándulas suprarrenales, no existente en el TAC preoperatorio, probablemente secundario a necrosis hemorrágica de las mismas (Fig. 3). El paciente falleció pocas horas después sin que se hubiese podido iniciar el tratamiento hormonal substitutivo, denegando la familia el estudio necrópsico solicitado.

FIGURA 3. TAC abdominal mostrando marcado aumento de volumen de ambas glándulas suprarrenales (flechas blancas).

COMENTARIOS

La patología tumoral del RH presenta notables diferencias de incidencia de los distintos tipos anatomo-patológicos y de localización topográfica respecto del riñón normal¹. El RH es una anomalía congénita originada durante la cuarta semana del desarrollo embrionario por la fusión de ambos metanefros previamente al ascenso renal. Si tenemos en cuenta que el tumor de Wilms se origina por una proliferación aberrante del blastema metanéfrico, resulta fácil comprender porque la frecuencia del tumor de Wilms en el RH es casi 8 veces mayor que en riñones no fusionados según datos del National Wilms Tumor Study⁹ y porque este tipo de tumores aparece en el istmo en el 54% de los casos (7/13)^{2,9}. Igualmente, se ha calculado que la incidencia de carcinoma de células transicionales es de 3 a 4 veces mayor que en la población general, probablemente debido a la mayor frecuencia de uropatía obstructiva alta, litiasis e infección urinaria crónica¹⁻⁴. Sin embargo, la mayor asociación se produce con el tumor carciñoide renal primario, una neoplasia extremadamente rara de las que el 15,6% se han detectado en RHs lo cual supone un riesgo relativo 62 veces mayor⁴. Por el contrario, la frecuencia relativa del adenocarcinoma renal dentro de los pacientes con RH es menor que en los riñones normales, suponiendo sólo un 50% de los casos frente al 90% de la población general. Este hecho es debido a que, aunque su incidencia es la misma en ambos grupos, en el RH se incrementa notablemente el peso relativo del carcinoma urotelial y del tumor de Wilms¹⁻⁴.

La HSBM es una entidad frecuentemente mortal cuya incidencia está aumentando debido fundamentalmente a la mejora de las pruebas diagnósticas, sobre todo la TAC, que nos alertará sobre la presencia de patología adrenal tras una situación de stress^{5,6}.

Un amplio estudio de revisión que evaluó 431 casos de HSBM ha permitido esclarecer los factores predisponentes y desencadenantes de esta patología⁵. Así sabemos que el stress es el factor desencadenante de HSBM más frecuente^{5,6}; Dentro de este grupo, las intervenciones quirúrgicas, quemaduras extensas o traumatismos fueron responsables del 26% de los casos, mientras que otras causas médicas estresantes como

las infecciones graves supusieron el 21% y los problemas cardíacos severos otro 10%. Cada vez conocemos más sobre los cambios neurológicos, neuroquímicos y hormonales que ocasionan las situaciones de stress grave y cuyo mayor efecto es el eje hipotalamo-hipofiso-adrenal¹⁰. Los estudios experimentales o clínicos sobre la administración de la hormona adrenocorticotrópica han demostrado el extraordinario incremento del flujo adrenal de estos pacientes y que en muchas ocasiones ocasiona hemorragias, necrosis focales y posterior degeneración de la glándula⁵.

Tras el stress, el segundo factor más frecuente que acompañó a la HSMB fue la coagulopatía (30%)⁵⁻⁸, fundamentalmente la inducida por anti-coagulantes cumarínicos⁷ o anticuerpos antifosfolípidos⁸. Se ha comprobado en muchos casos la existencia de un anticuerpo agregador de plaquetas dependiente de la heparina induce una marcada trombopenia pudiendo aparecer fenómenos tanto trombóticos como hemorrágicos⁷. Se ha especulado sobre el papel que la trombosis de la vena suprarrenal central puede jugar como desencadenante de la posterior hemorragia intraglándular. Sabemos que, las suprarrenales son las principales productoras de catecolaminas de la economía y que la vena central de la glándula alcanza las mayores concentraciones de adrenalina y noradrenalina de todo el organismo; esto produce una vasoconstricción intensa de sus vasos especialmente durante las situaciones de stress⁵. Este hecho sumado al efecto predisponente a la trombosis que producen muchas coagulopatías explicaría en muchos casos la asociación de ambas situaciones.

La HSMB se acompañó de enfermedades tromboembólicas en el 35% de los pacientes, observándose desde la trombosis venosa profunda y/o tromboflebitis hasta la oclusión de arterias periféricas, accidentes cerebrovasculares y embolismo pulmonar^{5,6}. Merece la pena destacar que en nuestro caso, el paciente presentó una obstrucción de la rama arterial que nutría al tumor lo que causó la imagen arteriográfica renal preoperatoria compatible con una tumoración avascular y originó la necrosis de prácticamente todo el volumen de la neoplasia, hecho que se comprobó en el estudio patológico.

Resulta primordial comprender la necesidad de tratar de manera intensiva al paciente tan pronto se tiene la primera sospecha del diagnóstico ya que si la administración de esteroides se retrasa hasta que surge la crisis, esta puede no ser útil para salvar la vida del enfermo⁵⁻⁸. En ese sentido la administración inmediata de un esteroide de larga acción que no interfiera en las posteriores mediciones de cortisol (8 mg de dexametasona por vía IV), protege al sujeto de la descompensación hemodinámica mientras se realizan los estudios confirmatorios. Un dato clarificador sobre la importancia del tratamiento precoz lo aporta el estudio de Rao⁵ al determinar que la tasa de muerte por esta patología antes de 1980 era mayor del 80% (347/431), mientras que el 85% (75/88) de los casos publicados desde esa fecha sobrevivieron. La causa de tan brutal diferencia se debe al diagnóstico precoz que ofrece la TAC que permite iniciar el tratamiento antes de tener una confirmación bioquímica de insuficiencia suprarrenal. La presencia de síntomas postoperatorios como dolor abdominal, fiebre sin foco aparente, hipotensión y manifestaciones neuropsíquicas del tipo de la obnubilación, anorexia o debilidad marcada deben ponernos sobre la pista de este cuadro sobre todo si se trata de pacientes con antecedentes de algún tipo de coagulopatía. Una analítica urgente que demuestre una o más alteraciones compatibles (hiponatremia, hiperpotasemia, hiperazooemia, anemia y trombopenia) puede ayudarnos a apuntalar el diagnóstico a la espera del TAC. En nuestro caso aparecieron casi todos los síntomas descritos a los que se sumó un importante agravamiento de su insuficiencia respiratoria de base; además desde el punto de vista bioquímico aparecieron hiponatremia y azoemia leves, anemia y trombocitosis. El paciente falleció pocas horas después del diagnóstico confirmatorio con TAC a pesar de los esfuerzos por remontarlo hemodinámicamente.

A condición de que el individuo no muera, el pronóstico es bueno ya que en la mayoría de los casos sólo persistirá como secuela una moderada insuficiencia suprarrenal fácilmente controlable con tratamiento substitutivo de glucocorticoides y mineralocorticoides^{5,6}.

REFERENCIAS

1. RUBIO J, REGALADO R, SANCHEZ F, CHECHILE G, HUGUET J, VILLAVICENCIO H.: Incidence of tumoral pathology in horseshoe kidneys. *Eur Urol* 1998; **33** (2): 175-179.
2. TORRUBIA FJ, MURILLO J, CABALLERO M, ASUAR S.: Adenocarcinoma renal en el istmo de un riñón en hendidura. *Arch Esp Urol* 1993; **46** (1): 43-46.
3. ERES FJ, GONZALVO V, COLOMER F, ILLUECA E, ZARAGOZA J.: Adenocarcinoma renal en el istmo de un riñón en hendidura. *Actas Urol Esp* 1991; **15** (4): 384-386.
4. SCHUBERT RA, SOLDNER J, STEINER T, SCHUBERT J, KAISER WA.: Bilateral renal cell carcinoma in a horseshoe kidney: preoperative assessment with MRI and digital subtraction angiography. *Eur Radiol* 1999; **8** (9): 1.694-1.697.
5. RAO AH.: Bilateral massive adrenal hemorrhage. *Med Clin North Am* 1995; **79** (1): 107-129.
6. FERREIRA JG, BORRI ML, MENASCE S, AJZEN S, KATER CE, FAICAL S.: Acute adrenal haemorrhage: diagnosis, treatment and follow-up. *Int Urol Nephrol* 1996; **28** (6): 735-741.
7. ECHANIZ A, DIZ-LOIS F, PELLICER C, SANMARTIN J, SUAREZ I, POMBO F.: Hemorragia adrenal bilateral secundaria a tratamiento con heparina: un caso clínico. *An Med Interna* 1992; **9** (4): 189-191.
8. CALVO JM, MORALES F, ÁLVAREZ JA, DÍAZ J, PÉREZ M.: Insuficiencia adrenal primaria y síndrome antifosfolípido primario. *An Med Interna* 2000; **17** (9): 91-93.
9. MESROBIAN HG, KELALIS PP, HRABOVSKY E, OTHERSEN HB Jr, D'LORIMIER A, NESMITH B.: Wilms tumor in horseshoe kidneys: a report from the National Wilms Tumor Study. *J Urol* 1985; **133** (6): 1.002-1.003.
10. NAITO Y, TAMAI S, SHINGU K, MATSUI T, SEGAWA H, NAKAI Y, MORI K.: Responses of plasma adrenocorticotrophic hormone, cortisol and cytokines during and after upper abdominal surgery. *Anesthesiology* 1992; **77** (3): 426-431.

Dr. A. Sousa Escandón
Servicio de Urología
Hospital Comarcal de Monforte
27400 Monforte de Lemos (Lugo)

(Trabajo recibido el 14 diciembre de 2001)