

COMUNICACIÓN BREVE

## Tumor carcinoide renal primario

M. Bernabé Durán\*, M.M. Molinero, E. Briceño-García y J. Vicente-Romo

Servicio de Radiodiagnóstico, HRU Carlos Haya, Málaga, España

Recibido el 4 de julio de 2009; aceptado el 2 de diciembre de 2009

Disponible en Internet el 18 de febrero de 2010

### PALABRAS CLAVE

Tumor carcinoide;  
Neoplasia renal;  
Tumores  
neuroendocrinos;  
Ecografía;  
Tomografía  
computarizada  
helicoidal;  
Masa renal

### KEYWORDS

Carcinoid Tumors;  
Kidney Neoplasms;  
Neuroendocrine  
Tumors;  
Ultrasonography;  
Volumetric CT;  
Spiral

### Resumen

El tumor carcinoide de origen renal es muy raro, por lo que sus hallazgos radiológicos están poco caracterizados.

Se presenta el caso de un varón con una gran masa renal derecha asociada a un conglomerado adenopático retroperitoneal. El estudio anatomopatológico, así como el aumento del 5-OH indolacético en orina aportan el diagnóstico de tumor carcinoide renal primario. Se revisan los hallazgos epidemiológicos, clínicos y de imagen en ecografía, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM).

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Primary Renal Carcinoid Tumor

### Abstract

Primary renal carcinoid tumors are very rare, so their characteristic imaging findings have not been well defined.

We describe the case of a man with a large right renal mass associated to a retroperitoneal lymph-node conglomerate. Increased urine concentrations of 5-hydroxy-indole-acetic acid and the histologic findings led to the diagnosis of primary renal carcinoid tumor. We review the epidemiology, clinical presentation, and findings at ultrasonography, computed tomography, and magnetic resonance image for primary renal carcinoid tumors.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: merchuski@hotmail.com (M. Bernabé Durán).

## Introducción

Los tumores carcinoides son un grupo heterogéneo de neoplasias derivadas de las células de Kulchitsky que, generalmente, se desarrollan en el tracto gastrointestinal o respiratorio, aunque pueden aparecer en otras localizaciones, incluyendo el sistema urinario. Sin embargo, la localización primaria en el riñón es muy rara, probablemente, porque no existen células neuroendocrinas en el tejido renal normal. Se postula la hipótesis que sostiene que estos tumores derivan de células neuroendocrinas asociadas a alteraciones congénitas o adquiridas, lo cual explicaría la frecuente relación de este tumor con los riñones en herradura<sup>1-3</sup> y también asociaciones con malformaciones teratoides<sup>4</sup>. Se trata de tumores malignos bien diferenciados de bajo grado, con características histológicas similares a los tumores carcinoides de otras localizaciones.

Actualmente solo se han descrito unos 70 casos en la literatura<sup>5,6</sup>, el primero de ellos en 1966 por Resnick y, únicamente 4 casos en revistas radiológicas especializadas<sup>3,4,7,8</sup>, por lo que sus hallazgos radiológicos son poco conocidos.

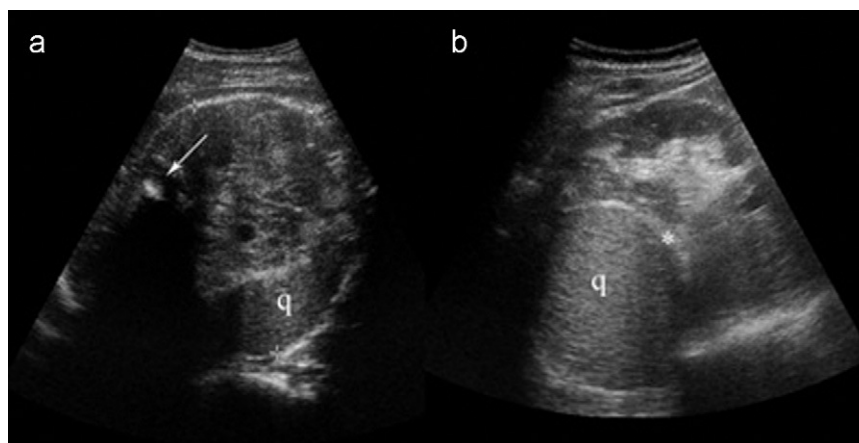
Se presenta un nuevo caso describiendo las características de imagen en ecografía y TC.

## Presentación del caso

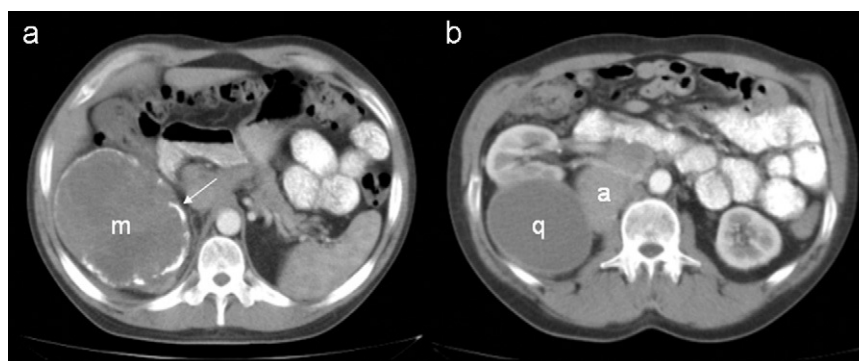
Varón de 37 años que consulta por dolor en hemiabdomen derecho y febrícula. Solo refiere como antecedentes médicos hipertensión arterial leve bien controlada. Mediante estudio ecográfico se observa una gran masa renal derecha de  $19 \times 12$  cm, la cual desplaza el riñón derecho hacia abajo y hacia delante y contacta con el hígado. La masa está bien delimitada por un anillo hiperecogénico y calcificado en algunas zonas. En su porción más superior la masa es sólida, heterogénea y con algunas calcificaciones groseras, siendo en su porción inferior de naturaleza quística, con un contenido denso hiperecogénico con ecos finos (fig. 1). En un plano inferior a ella se objetiva otra de menor tamaño, polilobulada e hipocogénica, que sugiere que se trate de un conglomerado adenopático.

En la analítica básica de sangre únicamente destaca una discreta anemia y una creatinina de 1,4 mg/dl.

La TC helicoidal de abdomen con contraste intravenoso en fase arterial y nefrográfica, realizada a los dos días, muestra una gran masa en el polo superior renal derecho, con un componente sólido superior que presenta escasa captación del contraste de forma heterogénea y calcificaciones



**Figura 1** Ecografía renal derecha. a) Se observa la tumoración sólida y heterogénea situada en el polo superior del riñón y con un pequeño componente quístico (q). También se aprecian las calcificaciones (flecha). b) En su porción inferior, la lesión presenta un componente quístico (q) de contenido denso hiperecogénico, delimitado por un fino anillo hiperecogénico (\*).



**Figura 2** TC de abdomen con contraste oral e intravenoso. a) Gran masa sólida en la porción superior del riñón derecho, con captación leve y heterogénea del contraste (m). Véanse también las calcificaciones groseras de la periferia (flecha). b) En su porción inferior se observa el componente quístico, bien definido (q), que desplaza el riñón anteriormente. También se objetiva un gran conglomerado adenopático adyacente (a).

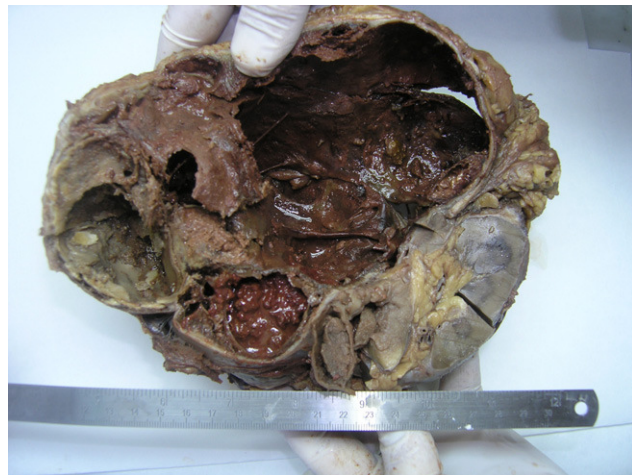
groseras periféricas y un componente quístico inferior no captante salvo en su pared (fig. 2). Dicha masa contacta íntimamente con el lóbulo hepático derecho. También se observan grandes conglomerados adenopáticos retroperitoneales adyacentes a la misma.

La muestra de orina presenta aumento del 5-OH indolacético (14,5 mg/24 h) y serotonina normal.

En la gammagrafía con pentatreótide In-111 existe captación patológica en fosa renal derecha.

Se realiza nefrectomía radical derecha con linfadenectomía paraaorto-cava, sin incidencias.

La anatomía patológica macroscópica describe un riñón derecho de 30 cm y 1.295 g, que en su polo superior presenta una tumoración multiquística (fig. 3) de 21 × 14 × 14 cm, con amplias cavidades con restos necróticos y hemorrágicos. Junto a los quistes hay un nódulo sólido pardo-grisáceo encefaloide de 6 cm que limita con el resto del parénquima renal normal. También se extrae un conglomerado adenopático de 13,4 × 12 × 5 cm de consistencia blanda, constituido por 6 ganglios, siendo el mayor de ellos de 12 cm.



**Figura 3** Pieza quirúrgica que muestra la gran masa renal derecha con amplias cavidades que contenían restos necróticos y hemorrágicos. También se observa el componente sólido de aspecto encefaloide.

El estudio inmunohistoquímico de la pieza presenta: citokeratinas 7 y 20 mínimamente positivas, cromogranina y sinaptofisina muy positivas y Bcl 2 y C-kit negativos.

El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue neoplasia carcinoide de origen renal.

La TC abdominal de control realizada al mes presenta únicamente una pequeña colección en el lecho quirúrgico, sin restos tumorales ni adenopatías patológicas. En los controles hasta 3 años después, no se han objetivado metástasis ni signos de recidiva locorregional.

# Discusión

El tumor carcinoide renal primario es una entidad excepcional, englobándose radiológicamente dentro del grupo de las causas raras de masa renal.

El rango de edad oscila según las series, pero con frecuencia se da en personas por debajo de los 50 años, sin predilección por sexos. En la literatura se describen casos asociados a riñón en herradura y malformaciones teratoides<sup>1-4</sup>.

La forma de presentación clínica más frecuente es dolor abdominal inespecífico, aunque a menudo se trata de un hallazgo incidental. Otras veces se acompañan de síntomas urinarios (frecuencia miccional, hematuria macro o microscópica). La presencia de síndrome carcinoide es excepcional.

Se conoce poco acerca de sus características radiológicas debido a su escasa prevalencia y a que no se describen en la mayoría de los casos publicados. Sus hallazgos pueden ser indistinguibles de un carcinoma de células renales, siendo el diagnóstico por lo general posnefrectomía, aunque la revisión de la literatura nos permite definir algunas características generales (tabla 1). Suelen ser unifocales, localizados en cualquier región dentro del riñón, tanto en el izquierdo como en el derecho<sup>6</sup>. Se ha descrito como una masa sólida heterogénea bien delimitada del parénquima adyacente, que en la ecografía se comporta como una masa hiperecogénica con centro y halo incompleto hipoeicoico<sup>3,4,7,8</sup>. En el presente caso sin embargo lo que aparece hiperecogénico es el componente quístico, probablemente por su contenido hemorrágico, mientras que la masa sólida es heterogénea, con calcificaciones groseras. Toda ella está bien delimitada, con un fino anillo

**Tabla 1** Características que pueden orientar en el diagnóstico diferencial entre el tumor carcinoide renal y el carcinoma de células renales

	Carcinoide renal	Ca. de células renales
Frecuencia	Muy raro	El más frecuente
Sexo	Ambos sexos	+ hombres
Edad	< 50 años	> 50 años
Factores de riesgo	Riñón en herradura, Malformaciones teratoides	Tabaco, Von Hippel-Lindau, Esclerosis Tuberosa
Tamaño	> 4 cm	< 4 cm
Consistencia	Sólido-quística	Sólida
Calcificaciones	Común	Poco frecuente
Vascularización	Hipovascular	Hipervascular
Metástasis +frecuentes	Ganglios linfáticos	Pulmón, hígado, hueso
Pronóstico	Bueno	Peor

hiperrecogénico y calcificado en algunas zonas, sin el halo hipoecoico que describen estos autores.

En la TC de este caso se observa que la gran masa presenta captación escasa y heterogénea del contraste en su porción sólida y solo en la pared en el componente quístico, así como calcificaciones groseras periféricas; esta escasa captación sí es habitual en la literatura<sup>3,4,7,8</sup>. A menudo, como en nuestro caso, se asocia un componente quístico o multiquístico<sup>9</sup> y son frecuentes las calcificaciones<sup>2,3,5,8,10</sup>. Dada su clínica silente, suelen alcanzar gran tamaño. Está descrita la afectación venosa regional, aunque no es habitual<sup>2</sup>.

Son pocos los casos publicados en los que se ha realizado RM; mencionan la composición sólida o quística del tumor y el realce poscontraste del componente sólido, sin ser descriptivos en relación al comportamiento con las diferentes secuencias.

Aproximadamente el 25% de los pacientes desarrollan metástasis ganglionares o a distancia<sup>9</sup>, siendo las localizaciones más frecuentes los ganglios regionales retroperitoneales e hígado<sup>1-3,7</sup>, seguidos de pulmón y hueso<sup>10</sup>. En este paciente no se demostraron metástasis a distancia, aunque sí en ganglios regionales.

La anatomía patológica describe un característico patrón trabecular con nidos sólidos y estroma vascularizado. Es frecuente encontrar focos de necrosis, hemorragia o calcificación<sup>10</sup>.

El resto de pruebas complementarias para la detección de tumores de origen carcinoide en general, incluyen la gammagrafía para receptores de somatostatina con pentatréotide In-111, siendo esta la prueba más importante para determinar supervivencia poscirugía, así como la elevación de 5-OH indolacético y serotonina en orina. No obstante el diagnóstico de certeza lo da el examen de la pieza quirúrgica.

El tratamiento actual se basa en la nefrectomía parcial o radical con linfadenectomía asociada o no. No está protocolizado un tratamiento quimioterápico coadyuvante específico<sup>1</sup>.

El pronóstico en general es bueno<sup>9</sup>, aunque dada su escasa prevalencia no hay grandes series ni seguimientos a largo plazo.

En resumen, el tumor carcinoide renal es una entidad excepcional, cuya existencia hay que conocer e incluirlo en el diagnóstico diferencial de tumores renales en pacientes relativamente jóvenes, especialmente ante una masa de gran tamaño, bien delimitada, hiperecoica con halo hipo o hiperrecogénico o con componente quístico hiperecoico, con calcificaciones y con escasa captación del contraste en TC. Debe recordarse también su asociación con el riñón en herradura. Debido a su escasa prevalencia aún sería necesario estudiar más casos para definir mejor su comportamiento radiológico.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Autoría

Mercedes Bernabé: recogida de datos de la historia clínica del paciente, búsqueda y revisión bibliográfica, análisis del caso e interpretación del mismo y redacción del manuscrito.

M. Mar Molinero: concepción y diseño del artículo, obtención de imágenes, análisis e interpretación, revisión bibliográfica, supervisión y revisión crítica del mismo.

Eva Briceño-García: revisión bibliográfica, supervisión y revisión crítica del mismo.

Josefa Vicente-Romo: revisión bibliográfica, supervisión y revisión crítica del mismo.

Todas las autoras han dado su aprobación final al manuscrito.

## Bibliografía

- Rodríguez-Covarrubias F, Gómez X, Valerio JC, Lome-Maldonado C, Gabilondo F. Carcinoid tumor arising in a horseshoe kidney. *Int Urol Nephrol*. 2007;39:373-6.
- Isobe H, Takashima H, Higashi N, Murakami Y, Fujita K, Hanazawa K, et al. Primary carcinoid tumor in a horseshoe kidney. *Int J Urol*. 2000;7:184-8.
- Kurl S, Rytönen H, Farin P, Ala-Opas M, Soimakallio S. A primary carcinoid tumor of the kidney: a case report and review of the literature. *Abdom Imaging*. 1996;21:464-7.
- Kim J, Suh K. Primary carcinoid tumor in a mature teratoma of the kidney: Ultrasonographic and computed tomographic findings. *J Ultrasound Med*. 2004;23:433-7.
- Finley DS, Narula N, Valera VA, Merino MJ, Fruehauf J, Wu ML, et al. Immunohistochemical basis for adjuvant anti-angiogenic targeted therapy for renal carcinoid: Initial case report. *Urol Oncol*. 2008.
- Hansel DE, Epstein JI, Berbesu E, Fine SW, Young RH, Cheville JC. Renal carcinoid tumor: A clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:1539-44.
- Moulopoulos A, DuBrow R, David C, Dimopoulos MA. Primary renal carcinoid: Computed tomography, ultrasound, and angiographic findings. *J Comput Assist Tomogr*. 1991;15:323-5.
- McKeown DK, Nguyen GK, Rudrick B, Johnson MA. Carcinoid of the kidney: Radiologic findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1988;150:143-4.
- Shurtleff BT, Shavrtz O, Rajfer J. Carcinoid tumor of the kidney: Case report and review of the literature. *Rev Urol*. 2005;7:229-33.
- Romero FR, Rais-Bahrami S, Permpongsol S, Fine SW, Kohanim S, Jarrett TW. Primary carcinoid tumors of the kidney. *J Urol*. 2006;176:2359-66.