**Carcinoma renal**

El carcinoma renal representa el 90 % de todos los tumores malignos del parénquima renal, siendo 1-6 veces más frecuente en varones que en mujeres. Supone alrededor del 9 % de todos los tumores urológicos.

Su incidencia aumenta con la edad, siendo la quinta y la sexta décadas las que presentan una mayor frecuencia.

El tabaco podría incrementar el riesgo 5-13 veces.

**HISTOGÉNESIS.** El carcinoma renal se origina a partir de las células epiteliales de la nefrona. Existen dos variedades clásicas: de células claras (55,2 %) y de células granulares (6,5 %), si bien hoy día se describen otros tipos celulares, como las células basófilas, fusiformes o mixtas.

Ha existido cierta controversia en cuanto al valor pronóstico de los tipos celulares, otorgándose mayor agresividad a las células granulares, si bien se acepta ampliamente que el pronóstico depende más del grado que del tipo celular.

Macroscópicamente su aspecto es sólido y uniforme, de coloración amarilla oscura, que en ocasiones ofrece zonas más o menos amplias de necrosis y hemorragias. La similitud de su aspecto con las glándulas suprarrenales hizo que en 1894 recibiera el nombre de hipernefroma.

También es conocido con el nombre de tumor de Grawitz, autor que lo describió en 1883. Los grados de diferenciación, desde los propuestos en 1932, han experimentado una importante evolución. Actualmente se clasifica en cuatro estadios que expresan la implicación pronóstica del núcleo celular. La clasificación de Fuhrman es la más utilizada y puede interrelacionarse con las metástasis (grado 1, 9 %, grado 3, 79 %) y con la supervivencia a

5 años (grado 1, 65 %, grado 2, 31 % y grado 4, 10 %).

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS.** Las manifestaciones clínicas dependen de la evolución y la localización primaria del tumor. Las descripciones de antiguos tratados raramente se observan hoy por la mayor precocidad en los diagnósticos. La presentación incidental, carente de síntomas y diagnosticada en el curso de una exploración ecográfica no dirigida, es frecuente.

La presentación del tumor con síntomas urológicos sigue siendo la más frecuente (80 %), pudiendo encontrarse la clásica tríada, descrita por Guyon, de hematuria, dolor y tumor; el primer signo, que no siempre es precoz puesto que está condicionado por la proximidad con la vía excretora, pero que debe considerarse como síndrome mínimo o signo de alerta, es la hematuria, con sus características de espontánea (sin causa aparente y sin relación con los esfuerzos) y total, desde el inicio de la micción al final de forma uniforme e intermitente (cesa y reaparece a su capricho, en ocasiones es muy abundante y con coágulos).

Generalmente, los restantes síntomas son más tardíos, como el dolor en la fosa renal, como un peso persistente, o la tumoración en fases avanzadas, fácilmente palpable.

Más tardíamente puede aparecer un varicocele por compresión del tumor, o bien adenopatías sobre la vena espermática o por ocupación tumoral de la vena renal y/o cava.

En fases mas avanzadas de la enfermedad puede presentarse un síndrome paraneoplásico, que fue llamado el «tumor de los internistas», con un cuadro de disfunción hepática, hipertensión arterial, fiebre, aumento de la VSG, anemia hipocrómica, leucopenia o leucocitosis, trombocitosis y alteraciones del estado general. Por último, en ocasiones pueden detectarse metástasis a distancia antes de diagnosticar el tumor original.

**DIAGNÓSTICO**

Hoy día existe un gran número de técnicas diagnósticas, que casi nunca será necesario agotar.

Suelen ser suficientes dos pruebas. Tras la anamnesis, la exploración clínica y los análisis de laboratorio y dependiendo de la forma de presentación, habitualmente se realiza en primer lugar un estudio radiológico completo del aparato urinario, como en todos los casos en que aparece hematuria. La urografía intravenosa solía ser una de las pruebas imagenológicas de uso más común para la evaluación de hematuria, pues se valoran las alteraciones del contorno (variaciones del volumen, opacidad, zonas calcificadas, intracavitarias ,estrechamientos, amputaciones caliciales y desplazamientos) y parenquimatosas (anomalías en la captación del contraste radiológico e incluso abolición funcional). . Sin embargo, ha sido reemplazada casi por completo por la tomografía computarizada (CT), que es más exacta, para la evaluación de toda la cavidad abdominal, parénquima renal y uréteres en pacientes con hematuria.

Los cortes tomográficos pueden aclarar el diagnóstico. Deberá valorarse siempre el estado del riñón contralateral. Por tanto, en esta exploración podrá constatarse la existencia de una masa renal. El diagnóstico diferencial con un proceso quístico se realiza mediante ecografía, que muestra abundantes ecos heterogéneos y ligeramente hiperecogénicos. La TC complementa en caso de duda a la urografía y la ecografía, siendo de gran valor el estudio tomodensitométrico en el análisis diferencial con otros tumores, así como establecer con exactitud el estadio tumoral mediante la valoración de la invasión venosa y ganglionar, la extensión extracapsular y las metástasis a distancia. La RM en estos momentos aporta poco más que la TC, salvo el diagnóstico del trombo supradiafragmático en la vena cava y sus características.

La arteriografía, tan en boga en otra época, los estudios isotópicos y la punción tumoral están siendo relegados progresivamente.

**PRONÓSTICO**

El pronóstico depende del grado de diferenciación celular, del estudio postratamiento y de las metástasis; estas últimas son las que generan un peor pronóstico con supervivencias de 6-12 meses. El 45 % se localizan en el pulmón.

**TRATAMIENTO**

El tratamiento es quirúrgico, y la nefrectomía radical es la técnica de elección (incluyendo en la exéresis la grasa perirrenal hasta la cápsula de Gerota, la suprarrenal cuando afecta al polo superior, así como la linfadenectomía hiliar y paraaórtica en ambos lados de la cava y en el espacio interaortocava). Para ello se realizará un abordaje que dependerá del tamaño y la localización tumoral, como la incisión subcostal transperitoneal o la toracoabdominal en grandes tumores, siempre con abordaje inicial del hilio renal para prevenir la diseminación de células o trombos neoplásicos y evitar el sangrado durante la exéresis. En el momento actual no existen tratamientos complementarios eficaces, el tumor no es radiosensible y la quimioterapia no es resolutiva. Sólo en caso de enfermedad diseminada pero controlable podrán utilizarse ciclos de citocinas (interleucina e interferón hallándose sus resultados en fase de investigación.

La nefrectomía parcial tendría una clara indicación en el tumor bilateral, en el que se realizaría la nefrectomía del órgano más afectado y la nefrectomía parcial o tumorectomía *ex situ* del otro; en otros casos, el criterio general, salvo excepciones que sería preciso matizar, continúa siendo la nefrectomía radical

**NEFROBLASTOMA (TUMOR DE WILMS)**

El nefroblastoma es el tumor renal sólido más común de la infancia y representa casi 5% de los canceres infantiles. La edad en que se presenta con más frecuencia es el tercer año de vida y no hay predilección por el género. Los tumores suelen ser unicentricos pero ocurren en cualquier riñón con la misma frecuencia, 5% de los casos son bilaterales. Los tumores de Wilms se presentan en forma familiar y no familiares, casi 10% de los pacientes con tumores de Wilms tienen malformaciones congénitas reconocidas, entre los trastornos más comunes relacionados con un tumor de Wilms está el síndrome de WAGR. Síndromes de sobrecrecimiento, como el de Beckwith-Wiedemann, y hemihipertrofia aislada, además de tratamientos no relacionados con el sobrecrecimiento, como aniridia aislada y trisomía. Las anormalidades genitourinarias como hipospadias, criptorquidismo y fusión renal se encuentran en 4.5 a 7.5% de los pacientes con tumor unilateral de Wilms y en hasta 12.4% de quienes tienen enfermedad bilateral.

**Etiología**

La patogénesis de la forma esporádica del tumor de Wilms se debe a dos mutaciones postcigóticas en una sola célula. En contraste, la forma familiar de la enfermedad surge después de una mutación precigótica y un evento postcigótico posterior. El análisis cariotípico de pacientes con tumor de Wilms en varios estudios de malformaciones congénitas y perdidas de heterocigosidad ayudó a identificar una región en el brazo corto del cromosoma 11 (11p13), en última instancia este trabajo llevó a la identificación de un gen relacionado con el desarrollo del tumor de Wilms (wt1). Aunque alteraciones en este gen se han relacionado con el tumor de Wilms y con anormalidades genitourinarias, solo se ha encontrado que 5 a 10% de tumores de Wilms tienen mutación de WT1

**Patogénesis y Patología**.

En 1990 Beckwith y colaboradores propusieron una nomenclatura simplificada y una clasificación de lesiones precursoras del tumor de Wilms conocida como descanso nefrogénico (NR). Se identificaron dos categorías distintas de NR y se designaron como NR intralobular. El tumor de Wilms típico consta de elementos blastémicos, epiteliales y estrómicos en diversas proporciones. Se han descrito tumores compuestos de blastéma y estroma o de blastema solo. También se han descrito formas tubulares y papilares puras que son muy similares al RCC papilar. El NWTS, correlacionó muestras patológicas con resultados clínicos y dividió varias características histológicas en grupos de pronóstico favorable y desfavorable. En el subgrupo desfavorable se incluyen tumores que contienen elementos focales o difusos de células anaplásicas u otras dos entidades neoplásicas que no se consideran variantes del tumor de Wilms, sarcoma de células claras del riñón y tumor rabdoide del riñón. Los tumores con histología favorable abarcan todos los tumores de Wilms sin anaplasia. Los tumores anaplásicos están caracterizados por atipia nuclear extrema, hiperdiploidia y cuantiosas translocaciones complejas. La anaplasia ocurre en 5% de los tumores de Wilms y la incidencia aumenta con la edad. La presencia de anaplasia difusa indica un peor pronóstico.

El aspecto macroscópico de los tumores de Wilms suelen ser grandes, multilobulados y de color gris o arenoso, con áreas focales de hemorragia y necrosis. En ocasiones se ve una pseudocápsula fibrosa. La diseminación del tumor puede ocurrir por extensión directa a través de la cápsula renal, de manera hematógena a través de la vena renal y la vena cava o por diseminación linfática. Hay metástasis en el diagnóstico del 10 al 15%. Los pulmones de 85 a 95%, y el hígado 10 al 15% son los sitios más comunes de afectación. Los ganglios linfáticos regionales son afectados en un 25%. La metástasis en hueso y encéfalo es poco común.

**Estadificación del Tumor**

El sistema de Estadificación NWTS, se usa de manera más amplia y está basado en datos quirúrgicos y patológicos.

**Etapa 1**

Tumor limitado al riñón y escindido por completo. Sin penetración de cápsula renal o afectación de vasos de senos renales. El tumor no se ha roto antes o después de la escisión. No hay tumor residual evidente más allá de los márgenes de la recepción.

**Etapa 2**

El tumor se extiende más allá del riñón pero se extirpa por completo. Hay penetración a través de la superficie externa de la cápsula renal, invasión de vasos de senos renales, biopsia de tumor antes de la extirpación o derrame de tumor durante la escisión. No hay tumor residual evidente en los márgenes de escisión o mas allá, ni afectación de ganglios linfáticos.

**Etapa 3**

Tumor residual no hematógeno confinado al abdomen. Puede haber una o más de las siguientes características: a) afectación de ganglios linfáticos regionales; b) contaminación peritoneal difusa por el tumor, como el derrame del tumor más allá de la fosa renal antes o durante la cirugía o por crecimiento del tumor que ha penetrado a través de la superficie peritoneal; c) se encuentra implantes en las superficies peritoneales; d) el tumor se extiende más allá de los márgenes quirúrgicos de manera microscópica; e) el tumorno es resecable por completo debido a infiltración local en estructuras vitales; f) el derrame del tumor no confinado a la fosa renal ocurrió antes o durante el procedimiento quirúrgico; g) trombo de tumor transectado.

**Etapa 4**

Metástasis hematógena a pulmón, hígado, hueso y encéfalo.

**Etapa 5**

Afectación renal bilateral durante el diagnóstico. Debe tratarse de estadificar cada lado, de acuerdo con los criterios recién establecidos sobre la base de extensión de la enfermedad antes de la biopsia.

**Datos Clínicos**

**Síntomas y signos:**

El diagnostico de tumor de Wilms se suele hacer con más frecuencia después del descubrimiento de una masa asintomática por parte de un familiar o un médico durante una exploración física de rutina. Entre los síntomas comunes a la presentación se incluye dolor y distención abdominal, anorexia, náuseas y vómitos, fiebre y hematuria. El signo más común es una masa abdominal, se observa hipertensión en 25 a 60% de los casos, causada por concentraciones elevadas de renina. Hasta el 30% de los pacientes muestran hematuria y puede ocurrir coagulopatia en 10%.

**Análisis de laboratorio**

El análisis de orina puede mostrar evidencias de hematuria, y es probable que esté presente la anemia, sobretodo en pacientes con evidencia de hemorragia subcapsular. Pacientes con metástasis hepática puede tener químicas séricas anormales.

**Radiología**

Se realizan US y CT abdominales al principio para evaluar la masa. Se realiza CT abdominal si se sospecha tumor de Wilms y puede ser útil para proporcionar información relacionada con la extensión del tumor, el estatus del riñón contralateral y la presencia de adenopatía regional. La CT, sigue siendo una técnica imperfecta con un índice alto de falsos positivos para invasión hepática en tumores del lado derecho. Y 7% de los casos de tumores de Wilms bilaterales sincronices con confirmación quirúrgica se pasan por alto en las CT preoperatorias en el NWTS4. En ocasiones la MRI abdominal puede ser útil para distinguir entre NR y tumor de Wilms, pero de otra manera no se indica de manera rutinaria. La MRI también puede proporcionar información importante

**Radiología**

Se realizan US y CT abdominales al principio para evaluar la masa. Se realiza CT abdominal si se sospecha tumor de Wilms y puede ser útil para proporcionar información relacionada con la extensión del tumor, el estatus del riñón contralateral y la presencia de adenopatía regional. La CT, sigue siendo una técnica imperfecta con un índice alto de falsos positivos para invasión hepática en tumores del lado derecho. Y 7% de los casos de tumores de Wilms bilaterales sincronices con confirmación quirúrgica se pasan por alto en las CT preoperatorias en el NWTS4. En ocasiones la MRI abdominal puede ser útil para distinguir entre NR y tumor de Wilms, pero de otra manera no se indica de manera rutinaria. La MRI también puede proporcionar información importante para definir la extensión del tumor en la vena cava inferior, incluidos los que tienen extensión intracardiaca. La radiografía torácica sigue siendo la exploración inicial de elección para evaluar la presencia de metástasis pulmonar. Si se ven metástasis pulmonares en radiografías torácicas, la CT torácica no altera el tratamiento actual.

**Biopsia por punción**

La biopsia preoperatoria solo está indicada por rutina en tumores que parecen demasiado grandes como para una resección primaria segura y para los que ha planeado quimioterapia o radioterapia prequirúrgica.

**Diagnóstico Diferencial**

El diagnóstico diferencial de una masa en la fosa renal en un riñon incluye hidronefrosis, riñones quísticos, neuroblastoma intrarrenal, nefrona mesoblástico y varios sarcomas muy raros. La ecografía puede confirmar la presencia de hidronefrosis y permite evaluar la presencia de riñones quísticos. El neuroblastoma, aunque tiene una patología distinta de la del tumor de Wilms, suele presentarse en el abdomen como una masa que surge de las glándulas suprarrenales o los ganglios nerviosos paraespinales. Los tumores de Wilms son masas intrarrenales y en raras ocasiones causan un cambio en el eje del riñón, mientras que los neuroblastomas pueden causar un desplazamiento hacia fuera y hacia abajo del riñón (lirio marchito). Los nefromas mesoblásticos son hamartomas benignos y no pueden distinguirse de los tumores de Wilms antes del procedimiento quirúrgico, se ven con más frecuencia en el periodo neonatal y suelen identificarse mediante patología quirúrgica después de la nefrectomía.

**Tratamiento**

**Medidas Quirúrgicas**

En el caso de pacientes con afectación unilateral del riñón, cuyos tumores se consideran resecable por medios quirúrgicos. La nefrectomía radical por medio de una incisión transabdominal es el procedimiento de elección. La biopsia de ganglios linfáticos regionales y la exploración cuidadosa del riñón opuesto y el resto del abdomen proporcionan datos cruciales para estadificación y pronostico. La extensión del tumor a la vena cava debe extirparse a menos que haya evidencia de obstrucción total. Un punto importante que se debe destacar durante la extirpación quirúrgica es evitar el derrame porque hay evidencia de que esto aumenta la recurrencia abdominal de enfermedad. Un niño con un tumor de Wilms requiere un método individualizado. A los pacientes con histología favorable puede tratarse a menudo con quimioterapia preoperatoria seguida de cirugía con preservación del riñón. En pacientes con tumores de histología desfavorable, el método terapéutico consta de cirugía agresiva seguida de quimioterapia y radioterapia.

**Quimioterapia**

El tumor de Wilms se ha reconocido desde hace mucho como una neoplasia quimiosensitiva. En los subgrupos favorables es una terapia de cura, mientras que en los de subgrupo desfavorable se usa para mejorar la respuesta y supervivencia del paciente. Se somete a los pacientes con tumores de histología favorable o anaplásica en etapa 1 y con histología favorable en etapa 2 a resección quirúrgica, y reciben quimioterapia adyuvante con combinaciones de vincristina y dactinomicina sin radioterapia. A los pacientes con histología favorable en etapa 3 y 4 se les somete a resección quirúrgica y reciben quimioterapia adyuvante con combinaciones de vincristina, dactinomicina y doxorrubicina con radioterapia adyuvante. Los pacientes que presentan tumores con histología anaplàsica en sentido focal en etapas 2 y 4 reciben tratamiento similar a quienes tienen tumores con histología favorable en etapa avanzada.

**Radioterapia**

Desde hace mucho tiempo se ha reconocido al tumor de Wilms como radiosensible. El desarrollo de combinaciones efectivas de quimioterapia ha reemplazado casi por completo a la radioterapia en el entorno prequirúrgico. La radicación postquirúrgica se recomienda en pacientes con histología favorable, etapas 2 y 4 con anaplasia focal y sarcoma de células claras, y todas las etapas del tumor rabdoide del riñón.

**Pronóstico**

El método multimodal del tratamiento de niños con tumores de Wilms ha mejorado de manera significativa los resultados. La supervivencia a cuatro años de pacientes con tumor de Wilms con histología favorable se aproxima ahora a 90. Los factores de pronóstico negativo más importantes siguen siendo los subtipos histológicos desfavorables. El análisis de pacientes con tumores de Wilms bilateral registrados con NWTS II y IV reveló un índice de supervivencia a 3 años de 82%. La toxicidad a largo plazo en estos pacientes incluye insuficiencia renal, toxicidad cardiaca con insuficiencia cardiaca congestiva debida a quimioterapia e irradiación hacia el pulmón, además de riesgo elevado de cánceres secundarios.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

* McAninch, JW. y Lue, TF.(2013) .Neoplasias parenquimatosa srenales [capítulo 22]. *UROLOGÍA GENERAL. SMITH Y TANAGHO .*México. Mc Graw Hill Education LANGE