

tamiento y, por supuesto, si existen dudas diagnósticas, está indicada la exploración quirúrgica.

CONCLUSIÓN

El edema de escroto agudo idiopático es una patología autolimitada que afecta fundamentalmente a niños pre-púberes que se caracteriza por la presencia de edema y eritema, de aparición brusca, en el escroto sin antecedente traumático y con testes y epidídimos normales. Su etiología es desconocida, y el diagnóstico es, básicamente clínico, en la mayoría de las veces por exclusión, aunque nos puede ayudar la realización de un estudio ultrasonográfico con flujo Doppler para determinar el engrosamiento de la piel y tejido subcutáneo del escroto sin alteraciones en los testículos.

Es importante incluirlo en el diagnóstico diferencial del escroto agudo ya que su correcta identificación nos evitará actuaciones quirúrgicas y tratamientos antibióticos innecesarios.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- **1. QUIST, O.: "Swelling of the scrotum in infants and children, and nonspecific epididymitis. A study of 158 cases". Acta. Chir. Scand., 110:417, 1956.
- **2. NAJMALDIN, A.; BURGE, D.M.: "Acute idiopathic scrotal oedema: incidence, manifestations and aetiology". Br. J. Surg., 74:634, 1987.
- *3. KLIN, B.; LOTAN, G.; EFRATI, Y. y cols.: "Acute idiopathic scrotal edema in children-revisited". J. Pediatr. Surg., 37:1200, 2002.
- 4. SHAH, J.; QURESHI, I.; ELLIS, B.W.: "Acute idiopathic scrotal oedema in an adult: a case report". Int. J. Clin. Pract., 58:1168, 2004.
- 5. SASSO, F.; NUCCI, G.; PALMIOTTO, F. y cols.: "Acute idiopathic scrotal oedema: rare disorder or difficult diagnosis?". Int. Uro. Nephrol., 22:475, 1990.
- 6. KAPLAN, G.W.: "Acute idiopathic scrotal oedema". J. Pediatr. Surg., 12:647, 1977.
- *7. NICHOLAS, J.L.; MORGAN, A.; ZACHARY, R.B.: "Idiopathic edema of scrotum in young boys". Surgery, 67:847, 1970.
- 8. VAN LANGEN, A.M.; GAL, S.; HULSMANN, A.R. y cols.: "Acute idiopathic scrotal oedema: four cases and a short review". Eur. J. Pediatr., 160:455, 2001.
- **9. HERMAN, T.E.; SHACKELFORD, G.D.; McALISTER, W.H.: "Acute idiopathic scrotal edema: role of scrotal sonography". J. Ultrasound Med., 13:53, 1994.
- 10. THOMAS, A.C.; CAIN, M.P.; CASALE, A.J. y cols.: "Ultrasound findings of acute idiopathic scrotal edema". ScientificWorldJournal, 7 (Suppl 1):9, 2004.

ONCOCITOSIS RENAL DE PACIENTE EN HEMODIALISIS.

Raquel González Resina, Enrique Argüelles Salido, David Marcilla Plaza, Pedro Campoy Martínez, Belén Congregado Ruiz y Rafael Medina López.

Servicio de Urología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Resumen.- OBJETIVO: La oncocitosis renal es una patología infrecuente. Presentamos el primer caso publicado de paciente diagnosticado de esta patología y sometido posteriormente a trasplante combinado riñón-páncreas.

MÉTODOS: Presentamos el caso de un paciente en el que, en una revisión rutinaria por Insuficiencia Renal Crónica Terminal (IRCT) y tratamiento con hemodiálisis, en espera de trasplante renal, se diagnostican de forma incidental dos oncocitomas renales y focos de oncocitomatosis microscópica. Se realiza nefrectomía radical derecha y tras el estudio anatómico-patológico, con masas dominantes caracterizadas como oncocitomas renales (OR), se sometió a trasplante combinado reno-pancreático nueve meses después.

Correspondencia

Raquel González Resina
Cardenal llundain, 24. esc 4 - 2º c.
41013. Sevilla. (España).
raqgores@yahoo.es

Trabajo recibido: 5 de diciembre 2006

RESULTADOS: El postoperatorio cursa sin incidencias. Tras un seguimiento de tres años el paciente no ha mostrado recidiva de su patología oncocítica, y el injerto es normofuncionante.

CONCLUSIONES: La presencia del antecedente de IRCT en tratamiento con hemodiálisis en los pacientes con oncocitomatosis renal es llamativa, no quedando establecida la causa de esta relación. El tratamiento al que se someta el paciente para la oncocitosis renal y las características anatomopatológicas presentes en el espectro de esta patología condicionarán cuando es posible la realización de un trasplante renal en este tipo de enfermos, y condicionará el pronóstico. Es aconsejable el seguimiento de los pacientes a largo plazo, dada la posibilidad de afectación metacrónica o bilateral, y la asociación entre oncocitomatosis renal (OCR) y carcinoma de células renales (CCR) hasta en un 32%.

Palabras clave: Oncocitomatosis. Oncocitosis. Riñón. Trasplante.

Summary.- **OBJECTIVE:** Renal oncocytosis is a rare pathology. We report the first case published of a patient with this disease undergoing combined pancreas-kidney transplantation.

METHODS: We report the case of one patient with end stage chronic renal failure receiving hemodialysis with the incidental diagnosis of two renal oncocytomas and microscopic oncocytomatosis in a routine revision while awaiting for renal transplantation. Right radical nephrectomy was performed with the pathologic diagnosis of renal oncocytomas. The patient underwent combined kidney-pancreas transplantation nine months later.

RESULTS: The postoperative course was uneventful. After three years of follow-up the patient has not shown recurrence and the graft has normal function.

CONCLUSIONS: The presence of the antecedent of end stage renal disease under treatment with hemodialysis in patients with renal oncocytomatosis is striking, but the causative relationship is not established. The treatment for renal oncocytosis and pathologic characteristics present will condition when will be possible the performance of a kidney transplant in these patients, and will also condition prognosis. Long-term follow-up is recommendable due to the possibility of metachronic or bilateral involvement, and the association between renal oncocytomatosis and renal cell carcinoma in up to 32% of the cases.

Keywords: Oncocytomatosis. Oncocytosis. Kidney. Transplantation.

INTRODUCCIÓN

El oncocitoma renal es un tumor epitelial benigno, que constituye del 3% al 7% de todas las neoplasias renales corticales epiteliales. Está formado por células bien diferenciadas, de citoplasma eosinófilo, con abundantes mitocondrias, denominadas oncocitos y descritas inicialmente por Hamperl en 1931 en un tumor de Warthin parotideo. Zippel describió en 1942 el primer OR (1). Se ha publicado la posibilidad de bilateralidad, multifocalidad y asociación a otros tumores (2).

Warfel y Eble describieron por primera vez en 1982 la afectación difusa de los riñones por más de doscientos OR de forma bilateral en un paciente y la denominaron "oncocitomatosis renal". Posteriormente Tickoo y colaboradores propusieron "oncocitosis renal" como término más apropiado (3).

Presentamos el caso de un paciente en el que, en una revisión rutinaria por insuficiencia renal crónica terminal (IRCT) y tratamiento con hemodiálisis, se detecta de forma incidental dos OR y focos de OCR microscópica y esclerosis renal terminal con múltiples quistes adquiridos. Existen muy pocos casos similares publicados en la literatura, en la mayoría de ocasiones de forma individual. En ninguno de estos se comunica que el paciente haya sido sometido a trasplante renal, lo que hace más excepcional el caso que presentamos.

CASO CLÍNICO

Varón de 52 años con antecedentes personales de hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus tipo I, IRCT secundaria a nefropatía diabética y en programa de diálisis desde hace 5 años, que se encontraba en estudio pretrasplante desde hacía meses.

Durante una revisión por parte de nefrología, se diagnóstica de forma incidental mediante ecografía abdominal unos riñones disminuidos de tamaño y masa de características sólidas en polo superior de riñón derecho de 31x29 mm que comprime el seno renal. Por ello se deriva a el servicio de urología para su valoración.

Durante el estudio por parte del servicio de urología se solicita tomografía axial computerizada (TAC) helicoidal de la región abdominal que confirma la presencia de dos nódulos de aspecto sólido en polo superior renal derecho, midiendo el mayor de ellos unos 3 cm de diámetro. Mostraban características sólidas, isodensos, bien circunscritos. No se acompañaban de afectación ganglionar, de grasa perirrenal ni de la vena renal. Ambos riñones mostraban además una disminución de captación de contraste en relación con la IRCT (Figura 1).

Ante estos hallazgos se decidió tratamiento quirúrgico mediante nefrectomía radical derecha, que cursó sin incidencias destacables, al igual que el postoperatorio.

En el estudio anatomopatológico de la pieza tras la cirugía se encuentran dos lesiones de 3x3 cm y 1.5x1 cm en polo superior renal, que desde el punto de vista macroscópico son homogéneas, de color pardo claro, bien delimitadas pero sin cápsula, áreas de necrosis ni hipervascularización pronunciadas. Microscópicamente estas dos masas revelan células grandes, redondeadas y uniformes, con núcleo pequeño y de cromatina uniformemente distribuida, sin atipias, adoptando un patrón en nidos. Aparecen además múltiples lesiones oncócíticas en un amplio espectro morfológico que incluye: cambios oncocitoides en los túbulos renales; microquistes tapizados por células oncócíticas; nidos oncócíticos dispersos en un intersticio renal con infiltrado inflamatorio moderado de tipo mixto de predominio linfocitario y presencia de escasos eosinófilos; glomeruloesclerosis global y difusa; arteriopatía severa con engrosamiento de la íntima y oclusión vascular de más de 50% del calibre luminal. Importante atrofia tubular.

En el estudio inmunohistoquímico la tinción con citoqueratinas 8 y 18 fue positivo y la reacción con vimentina negativa.

Se diagnostican por tanto dos OR acompañados de OCR microscópica (Figuras 2 y 3). Dadas las características benignas de las neoplasias diagnosticadas, el paciente se reintrodujo en lista de espera para trasplante renal tras el postoperatorio. Nueve meses después se sometió a trasplante de riñón y páncreas, cursando la intervención y el postoperatorio sin incidencias. En su seguimiento posterior, cada tres meses durante tres años, no se ha objetivado recidiva de la OCR ni tumoración alguna en el riñón contralateral, manteniendo buena función del injerto.



FIGURA 1. TAC abdomen que muestra dos nódulos de aspecto sólido en polo superior renal derecho sin afectación ganglionar ni perirrenal.

DISCUSIÓN

La oncocitomatosis renal es una entidad descrita en 1982 por Warfel y Eble, que encontraron más de doscientos focos de OR en un paciente, de manera bilateral. Desde entonces se han descrito muy escasos casos, de manera individual, a excepción de la serie de 14 casos publicada por Tickoo y cols. en 1999. Estos autores proponen OCR como término más apropiado para esta entidad puesto que los riñones afectados muestran una amplia variedad de cambios oncócíticos celulares en los túbulos, más que oncocitomas propiamente dichos (3). En la mayoría de los casos coexisten uno o más tumores dominantes, que suele ser con más frecuencia OR, como ocurre en nuestro paciente. En otras ocasiones el tumor dominante puede tratarse de un CCR de tipo cromóforo, o tumores híbridos.

El espectro morfológico de estas lesiones lo clasifican en:

- Lesión macroscópica como masa dominante:
 - oncocitoma
 - carcinoma de células renales cromóforo
 - tumor híbrido
- Nódulos oncócíticos numerosos (macroscópicos o microscópicos), que pueden ser similares:
 - oncocitoma renal
 - CCR cromóforo
 - histología híbrida
- Quistes corticales con hallazgos oncócíticos.
- Crecimiento infiltrativo de células oncócíticas.
- Cambios oncócíticos en túbulos no neoplásicos.

El carcinoma cromóforo es un subtipo histológico de carcinoma de células renales que deriva del segmento cortical de los tubos colectores y que constituye entre un 4% y 5% de todos los CCR. Las áreas de carcinoma cromóforo suelen situarse en la periferia de los nódulos tumorales.

La presencia de estos dos tipos de neoformación renal en esta entidad, y el hecho de que estos tanto el CCR cromóforo como el OR deriven de las células intercaladas del túbulo colector, hacen pensar que pudiera existir una única célula progenitora y un mecanismo patogénico común, que ha llevado en ocasiones a comunicar evoluciones malignas en oncocitomas, que actualmente se consideran CCR cromóforos no identificados. En este sentido el estudio del síndrome Birt-Hogg-Dubé (BHD) puede contribuir a aclarar la incógnita. Esta es una facomatosis que se caracteriza por asociar fibrofolículos faciales y cervicales, neumotórax espontáneo y tumores renales. Éstos son en un 5% de las ocasiones OR, en el 34% CCR cromóforo, y en el porcentaje restante tumores híbridos. En más de la mitad de ocasiones se acompañan además de OCR (1).

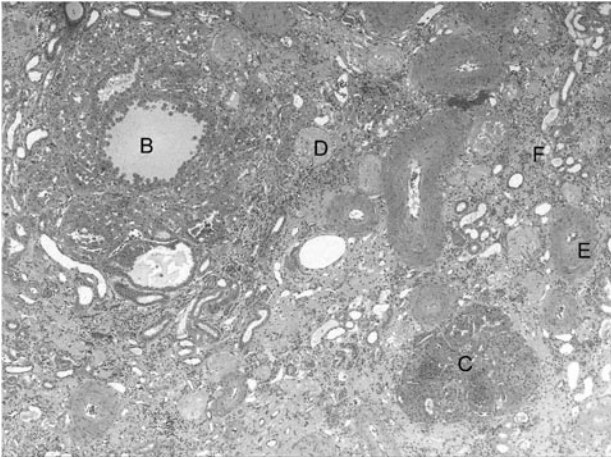


FIGURA 2. (Hematoxilina - Eosina 4X). Oncocitosis. El riñón muestra lesiones oncocíticas en un amplio espectro morfológico que incluye: cambios oncocitoides en los túbulos renales (A); microquistes tapizados por células oncocíticas (B); nidos oncocíticos (C) dispersos en un intersticio renal con infiltrado inflamatorio moderado de tipo mixto con predominio linfocitario y presencia de escasos eosinófilos; glomeruloesclerosis global y difusa (D); arteriopatía severa con engrosamiento de la íntima y oclusión vascular de más de 50% del calibre luminal (E), e importante atrofia tubular (F).

Estudios citogenéticos han mostrado traslocaciones entre el cromosoma 11q13 y otros cromosomas o pérdida de cromosomas Y, 1 y 14 en el OR (2,5). Por otro lado el análisis genético en el CCR cromóforo revela pérdidas del heterocigotismo en los cromosomas 1, 2, 6, 10, 13, 17 y 21. Sin embargo en el estudio citogenético de mues-

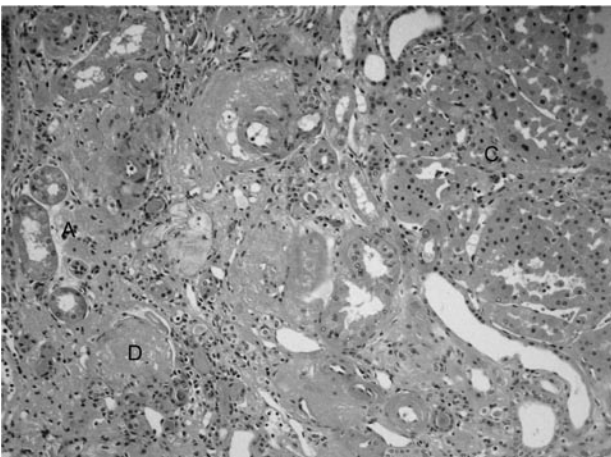


FIGURA 3. Imagen de la lesión renal a mayor aumento.

tras de OR dominantes en enfermos con OCR no se ha encontrado ninguna anomalía. Esto sugiere que algunos de los nódulos oncocíticos no son realmente neoplasias (4).

La gran mayoría de pacientes con OCR son adultos, con un rango entre 34 y 86 años. No obstante Chen y cols. publicaron un caso excepcional en una paciente de 12 años (5).

Aunque en más de la mitad de ocasiones la afectación renal es bilateral, en algunos pacientes, como el que presentamos, ocurre de forma unilateral. Se ha descrito una relación hombre-mujer de 1:3.

Es llamativo que un considerable número de los pacientes afectados (Shiga y cols. describen seis hasta 2002) (6) habían recibido hemodiálisis durante un largo tiempo, por diferentes procesos nefrológicos, como ocurre en nuestro caso, sin que se haya encontrado motivo aparente (6-8). Sin embargo en ninguno de los casos publicados se comunica la realización de trasplante renal como alternativa al tratamiento con hemodiálisis.

Clínicamente esta entidad se presenta como un hallazgo incidental en la mayoría de las ocasiones, como fue en nuestro caso. De presentar alguna sintomatología será la misma que un tumor renal puede presentar de forma habitual: dolor abdominal, hematuria, masa en flanco, hipertensión o deterioro de la función renal hasta la IRCT si no estaba ya en esa situación (8).

En estos pacientes es importante realizar un diagnóstico diferencial entre oncocitoma y carcinoma cromóforo. Pensamos que la dificultad que hasta hace un tiempo suponía esto puede haber influido en que no se haya comunicado la realización de trasplante renal en estos pacientes. Dicho diagnóstico puede hacerse empleando microscopía electrónica, inmunohistoquímica o citogenética. Destaca la positividad de la citoqueratina-7 y AE1/AE3 en el CCR cromóforo respecto a el OR, y la presencia de microvesículas de 150 a 300 nm. por microscopía electrónica. Éste es el rasgo más distintivo para el diagnóstico del CCR cromóforo, junto con la función reticular característica de las microvesículas con el hierro coloidal de Hale, que es característicamente negativa en el oncocitoma. El CD10 y el CK20 suelen ser positivos en las áreas de CCR cromóforo respecto a las áreas de oncocitomas. También es característica por microscopía electrónica la reacción positiva de anticuerpos antimitocondrias en tumores con características oncocíticas.(5).

Para algunos autores, el tratamiento de la OR debe ser cirugía conservadora de nefronas si es viable (tumorectomía, nefrectomía parcial), dada la posibilidad de multicentricidad y bilateralidad. No obstante, es importante a la hora de plantear este tipo de cirugía hacer una inspección minuciosa del riñón durante el acto quirúrgico. Técnicas como la crioterapia o la radiofrecuencia, aún

poco usadas, podrían ser útiles en este tipo de neoplasias, aunque no permiten una correcta caracterización anatomopatológica (9).

En nuestro caso decidimos realizar nefrectomía radical al encontrarse dos tumoraciones. Tras la nefrectomía, a la vista de las características anatomopatológicas de benignidad encontradas en las masas dominantes, el paciente se reintrodujo en espera de trasplante renal tras el postoperatorio.

No está establecido formalmente en qué momento es posible someter a trasplante renal a un paciente diagnosticado y tratado de OCR. Parece razonable tener en cuenta para ello dos variables fundamentalmente: el tipo de tratamiento sufrido (cirugía radical o conservadora de nefronas) y el resultado anatomopatológico de la masa dominante, o de la lesión de peor pronóstico que se encuentre dentro del espectro de lesiones onco-cíticas en el foco de la OCR. De esta manera si la masa dominante es de naturaleza benigna y no hay focos de CCR, no debe haber problemas para trasplantar precozmente al paciente. Sin embargo para la existencia de neoplasias renales de naturaleza maligna el proceso asistencial integrado "Tratamiento Sustitutivo De La Insuficiencia Renal Crónica: Diálisis E Insuficiencia Renal" publicado por el Sistema Andaluz de Salud (10) establece que las incidentales se clasifican como de bajo riesgo de recurrencia (0-10%), correspondiéndole un tiempo de espera entre el tratamiento del tumor y la posibilidad de trasplante renal menor de dos años, mientras que si son sintomáticas la posibilidad de recurrencia es alta (mayor de un 26%).

No obstante habría que considerar la posibilidad de una espera mayor en los pacientes tratados con cirugía conservadora de nefronas si se han encontrado focos de malignidad, puesto que no hay experiencia alguna al respecto.

El pronóstico en general es benigno, aunque dependerá del tipo de lesión predominante. Parece lógico realizar un seguimiento a largo plazo sea cual sea la histología del tumor dominante, debido a la afectación difusa renal y la posibilidad de asociación de OR con lesiones metacrónicas o sincrónicas de tipo maligno hasta en un 32% de ocasiones (9). No está establecido la manera de realizar este seguimiento, aunque sería razonable la realización de un estudio ecográfico semestral o anual, sobre todo si el paciente es trasplantado. En nuestro caso no hemos encontrado estas incidencias en tres años de seguimiento, en los que se ha realizado estudio de manera mucho más frecuente (trimestral) al añadirse el trasplante pancreático.

CONCLUSIONES

La OCR es una patología muy infrecuente. La realización de un trasplante riñón-páncreas en un paciente de

diagnosticado y tratado de esta patología no ha sido publicada anteriormente.

La presencia del antecedente de IRCT en tratamiento con hemodiálisis en los pacientes con oncocitomatosis renal es llamativa, no quedando establecido la causa de esta relación.

El tratamiento al que se someta el paciente para la OCR y las características anatomopatológicas presentes en el espectro de esta patología condicionarán cuando es posible la realización de un trasplante renal en este tipo de enfermos, y condionará el pronóstico.

Es aconsejable el seguimiento de los pacientes a largo plazo, dada la posibilidad de afectación metacrónica o bilateral, y la asociación entre OR y CCR hasta en un 32%.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- *1. NAGASHIMA, Y.; MITSUYA, T.; SHIOI, K.: "Renal Oncocytosis". *Pathology Internacional*. 55: 210. 2005.
- *2. AL-SALEEMT, CAIROS, P.; DULAIMI, E.A.: "The genetics of renal oncocytosis: a possible model for neoplastic progression". *Cancer Genetics and Cytogenetics*. 152:23. 2004.
- **3. TICKOO, S.K.; REUTER, V.E.; AMIN, M.B.: "Renal oncocytosis: A morphologic study of fourteen cases". *Am. J. Surg. Pathol*. 23:1094. 1999.
4. LEROY, X.; LEMAITRE, L.; DE LA TAILLE: "A. bilateral renal oncocytosis with renal failure. Immunohistochemical and cytogenetic study of a case associated with a papillary renal cell carcinoma". *Arch. Pathol. Lab. Med*. 125:683. 2001.
5. CHEN, T.S.; MCNALLY, M.; HULBERT, W.: "Renal Oncocytosis Presenting in Childhood: A case Report". *International Journal of Surgical Pathology*. 11:325.2003.
- **6. SHIGA, Y.; KOICHIRO, S.; MASAKAZU, T.: "Renal oncocytomatosis in a long-term hemodiálisis patient treated by laparoscopic surgery". *Int. J. Urol*. 9:646. 2002.
7. ISRAELI, R.; WISE, G.; BANSAL, S.: "Bilateral Renal Oncocytomatosis in a patient with renal failure". *Urology*. 46:873. 1995.
- *8. FARKAS, L.M.; SZEKELY, J.G.; KARATSON, A.: "Bilateral, multifocal renal oncocytomatosis with rapid progression leading to renal insufficiency". *Nephrol. Dial Transplant*. 14:2262. 1999.
- **9. ARGÜELLES SALIDO, E.; MARCILLA PLAZA, D.; MEDINA LÓPEZ, R. y cols.: "Oncocitoma renal. Revisión de nuestra serie de 22 pacientes. *Actas Urol Esp*.30:583. 2006.
10. Proceso Asistencial Integrado "Tratamiento Sustitutivo De La Insuficiencia Renal Crónica: Diálisis E Insuficiencia Renal". Consultado 23/11/06. Disponible en http://www.sas.junta-andalucia.es/principal/documentosAcc.asp?pagina=pr_CalidadAsistencial