

## Caso clínico-patológico

# Tumor rabdoide renal

Marco A. Durán Padilla,<sup>1</sup> Guadalupe del Pilar Pica Huerto<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Patología del Hospital General de México y Facultad de Medicina de la UNAM

<sup>2</sup>Unidad de Pediatría del Hospital General de México

### Resumen del caso clínico

Menor de dos años de edad de sexo femenino con los siguientes antecedentes de importancia: producto de la gesta I de madre de 17 años, obtenida por cesárea indicada por desproporcióncefalopélvica. Fue alimentada al seno materno por un mes, posteriormente con leche maternizada por 9 meses, para después continuar con leche entera y estar incluida a la dieta familiar desde el año de vida, cuenta con esquema de inmunizaciones completo para su edad al momento del ingreso.

El padecimiento se inició un mes previo a su ingreso caracterizado por anorexia, pérdida de peso e hipertermia no cuantificada de predominio nocturno, se agregaron vómitos de contenido gástrico; 20 días previos a su ingreso notó la madre la presencia de masa abdominal la cual incrementó de tamaño importantemente en unos días. Tres días antes de su ingreso inició con melena. En la exploración física presentó: peso: 9,400 g. talla 75 cm. FC 130x' FR 36x'. Paciente activa, reactiva, con discreta palidez de tegumentos e irritable. El abdomen se encontró depresible con resistencia muscular; se palpó una masa en el hipocondrio izquierdo dura, móvil, no adherida a planos profundos con un eje mayor aproximado de 10 cm, no se palparon otras masas, peristalsis presente y normal. Los estudios de laboratorio y gabinete demostraron: BH: Hb 11.9, Hto. 36, leucocitos 11,750, linfocitos 15, neutrófilos 83, monocitos 2, segmentados 81, bandas 2. Química sanguínea glucosa 90, TGO 45, TGP 14, creatinina 0.4, urea 12, DHL 1352. Electrólitos séricos Na 147, K5, Cl 111, Ca 9.6 Grupo O positivo. Pruebas de coagulación normales. Función renal 72% filtración glomerular 18.75. Ácido vainillilmandélico y gammagrama óseo normales.

La ultrasonografía y TAC de abdomen mostraron una masa abdominal de grandes dimensiones, por lo que se decidió realizar una laparotomía exploradora. Se encontró una masa de superficie irregular, con nodulaciones, de aspecto cerebroide, dura, muy vascularizada, con desplazamiento del riñón a la fossa ilíaca izquierda, que mide aproximadamente 20 x 15 cm, adherida al colon con datos sugestivos de infiltración en mesenterio, por lo que se tomó una biopsia y se consideró no resecable el tumor.

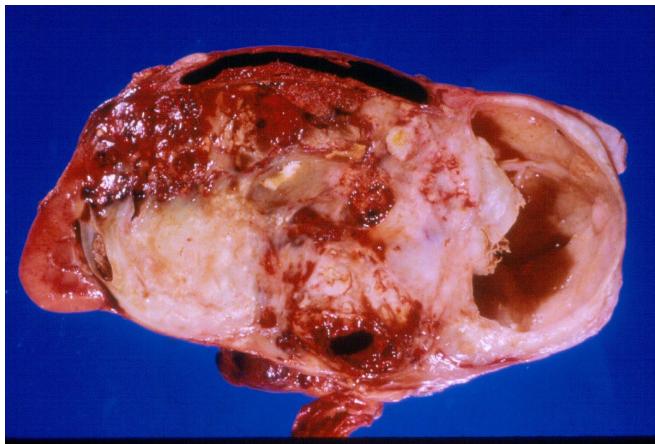
Se envió el espécimen al Servicio de Patología, el diagnóstico histopatológico fue de tumor rabdoide renal y se decidió el inicio de poliquimioterapia.

Se administraron dos ciclos con oncovin, genoxal, adriablastina y prednisona, con mala respuesta ya que hubo progresión de hepatomegalia y aumento de la masa abdominal por lo que se cambió el esquema a cisplatino y VP16 y en total se administraron 5 ciclos. En su último ingreso la paciente presentó datos de dificultad respiratoria secundaria a comprensión de la gran masa abdominal, que llegó a requerir con oxigenoterapia por la presencia de hipoxemia persistente y problemas de mecánica ventilatoria.

Las condiciones de la paciente se fueron deteriorando principalmente por alteración ventilatoria por la gran compresión de la masa abdominal, finalmente la niña presentó paro cardiorrespiratorio el cual fue irreversible a las maniobras de reanimación.

### Hallazgos anatomicopatológicos

Se practica necropsia al cuerpo de una niña de complejión ectomórfica, con palidez de tegumentos, hipotrofia muscular generalizada, distensión abdominal, red venosa colateral torácica y abdominal, y una cicatriz quirúrgica transversal supraumbilical de 26 cm de largo. Al abrir la cavidad abdominal se obtiene 2,000 mL de líquido de ascitis. El encéfalo pesa 830 g y al corte no presenta alteraciones. Los órganos del cuello no presentan alteraciones. Los pulmones en la superficie externa presentan múltiples nódulos de aspecto neoplásico que miden de 1 a 2.5 cm: son de color gris blanquecino y también son aparentes, con las mismas características, en la superficie de corte del parénquima. En la superficie abdominal del diafragma se observan múltiples nódulos confluentes de color blanco grisáceo. El corazón no presenta alteraciones. El hígado tiene nódulos neoplásicos con características semejantes a las anteriormente descritas. En el estómago se observan úlceras de fondo necrótico que miden en promedio 0.5 cm. En el peritoneo del intestino delgado, grueso y epiplón se observan múltiples nódulos de diferentes tamaños, así como también en la cápsula esplénica. El riñón izquierdo está sustituido casi en su totalidad por una masa neoplásica que mide 18x11x9 cm; es de bordes infiltrantes y está adherida al cuerpo y



**Figura 1.** Aspecto macroscópico de tumor rabdoide que sustituye casi en su totalidad al riñón. La superficie de corte es sólida con necrosis, hemorragia y degeneración quística.

cola del páncreas, epiplón mayor y algunas asas de intestino delgado y grueso. En la superficie de corte el tumor es heterogéneo con áreas sólidas y quísticas, en el polo superior hay un quiste grande que mide 7 cm de eje mayor y contiene líquido serohemático, en su interior la superficie es de aspecto granular. Las áreas sólidas son de color blanco amarillento, alternan con áreas mixoides, hemorragia y necrosis. Los ganglios del hilio renal están aumentados de tamaño y forman un conglomerado, al corte presentan necrosis y hemorragia. El riñón contralateral presenta pequeños nódulos blanco amarillentos.

Histológicamente el tumor renal está constituido por células grandes poligonales con citoplasma eosinófilo granular, y algunas células tumorales exhiben inclusiones intracitoplásicas paranucleares hialinas PAS positivas. Los núcleos son vesiculosos con nucléolos prominentes y abundantes mitosis anormales. Por inmunohistoquímica hubo positividad para citoqueratina, los marcadores para músculo liso fueron negativos. Los sitios de metástasis presentaron la misma morfología que el tumor renal primario.

### Diagnósticos anatomopatológicos

Tumor rabdoide del riñón izquierdo con metástasis en el riñón derecho, en ganglios del hilio renal izquierdo y periaórticos abdominales, pulmones, hígado, peritoneo y diafragma.

Ascitis 2,000 mL

Vestigios de laparotomía exploradora (10 meses antes) y tratamiento con quimioterapia.

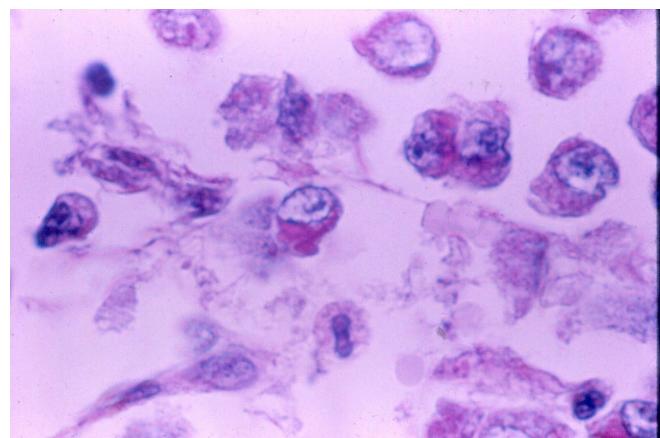
Ulceras gástricas con candida.

### Comentario clinicopatológico

El tumor rabdoide renal (TRR) es una neoplasia de alto grado de malignidad de histogénesis desconocida, se le con-

sidera una entidad clinicopatológica del riñón que fue separada del tumor de Wilms desde 1978<sup>1</sup> y posteriormente se caracterizó ultrastructuralmente y se le designó como rabdoide.<sup>2</sup> El TRR constituye una entidad poco común, pues de todos los tumores renales en la infancia ocupa el 1.8%.<sup>3</sup> La edad de presentación es en niños entre los 11 y 13 meses de vida por lo que debe dudarse del diagnóstico en niños de edad mayor o adultos jóvenes.<sup>3,4</sup> Es más común en el sexo masculino en una proporción 1.5 a 1<sup>5</sup> y tiene una alta mortalidad. En Estados Unidos la mortalidad es del 79% de los pacientes.<sup>3</sup> El TRR es de rápido crecimiento y los sitios comunes de metástasis son por vía linfática y hematogena a los pulmones, abdomen, hígado, cerebro y hueso entre otros. Generalmente el tumor es unilateral con afección frecuentemente a la parte media del riñón sin lobulación ni márgenes nítidos como el tumor de Wilms. Las metástasis al riñón contralateral y la aparición bilateral son muy raras.<sup>4</sup>

Microscópicamente la morfología es una población monótona y difusa de células grandes, poligonales con abundante citoplasma eosinófilo, con inclusiones intracitoplásicas PAS positivas que ultrastructuralmente corresponden a “borlas de filamentos intermedios” paranucleares y ausencia de miofilamentos.<sup>3</sup> El núcleo es grande con nucléolo aparente. Los patrones histológicos de crecimiento son el clásico, esclerosante, epitelioide, fusiforme, linfomatoide, vascular, seudopapilar y quístico.<sup>6</sup> Los marcadores de inmunohistoquímica muestran expresión variable, aunque los más constantes son positivos para vimentina y citoqueratina de bajo peso molecular, la positividad es variable para antígeno de membrana epitelial en las inclusiones intracitoplasmáticas. Hay positividad ocasional para la proteína de Tamm-Horsfall, desmina, mioglobina, enolasa neurona específica, proteína S-100, neurofilamentos, HNK-1, alfa 1 antitripsina y lisozima. El TRR



**Figura 2.** Corte histológico del tumor rabdoide que muestra células poligonales con núcleos excéntricos y vesículas, con nucléolo aparente y en el citoplasma se observan inclusiones hialinas PAS positivas.

expresa el oncogen c-myc, no así el n-myc y la delección 11p13 del tumor de Wilms, en raras ocasiones se ha informado monosomía del cromosoma 22.<sup>5</sup> El TRR se ha asociado con tumores del cerebro en el 13% de los casos y generalmente se localizan en la línea media, los más comunes son el meduloblastoma, tumor neuroectodérmico primitivo, pinealoblastoma, ependimoma, y gliomas. Otra asociación clínica es con hipercalcemia en ausencia de metástasis óseas y es debido a niveles elevados de paratohormona, también ha sido informado la secreción por células neoplásicas de hormona antidiurética y glucagón.

La célula de origen es desconocida, sin embargo, se han propuesto hipotéticamente células de estirpe neural o neuroendocrino, miógeno, neuroectodérmico, histiocítico, epitelial, blastema metanéfrico y células pluripotenciales capaces de diferenciarse a diversas líneas celulares,<sup>7</sup> por lo que el tumor rabdoide refleja un fenotipo constante de diversidad heterogénea.<sup>8</sup>

El diagnóstico diferencial se debe establecer con el tumor de Wilms, nefroma mesoblástico, sarcoma de células claras, más raramente con el carcinoma de células renales y transicionales y con el tumor de células pequeñas desmoplásico.<sup>5</sup>

El caso aquí presentado reúne las características clásicas de tumor rabdoide tanto en su aspecto morfológico como en su comportamiento biológico agresivo; el fenotipo rabdoide se demostró en las células grandes poligonales con características inclusiones intracitoplasmáticas PAS positivas. Los marcadores de inmunohistoquímica, si bien son poco característicos, resultaron ser constantes para vimentina y citoquer-

tina. El tumor presentó grandes dimensiones con extensa diseminación intraabdominal y tumor en el riñón contralateral que puede considerarse como metástasis ya que sería difícil proponer una presentación bilateral por el estadio avanzado del tumor. La extensión del tumor en el abdomen imposibilitó la resección quirúrgica durante la laparotomía, por lo que el tratamiento fue paliativo con quimioterapia, y el pronóstico en este estadio siempre es desfavorable.

## Referencias

1. Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilms' tumor: Results from the first National Wilms' "Tumor Study. Cancer 1978; 41: 1937-48.
2. Haas JE, Palmer NF, Weinberg AG et al. Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney: A distinctive renal tumor of children. Hum Pathol 1981; 12: 646-7.
3. Berry PJ, Vujanic GM. Commentary. Malignant rhabdoid tumor. Histopathology 1992; 20: 189-193.
4. Stemberg SS. Diagnostic surgical pathology. Raven Press, New York, New York 1989; 2: 1349.
5. Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. Atlas of tumor pathology. Tumors of the kidney bladder and related urinary structures. Armed Forces Institute of Pathology 3a. Serie Washington D.C. 1994: 82.
6. Week DA, Beckwith JB, Mierau GW, Luckey DW. Rhabdoid tumor of kidney. A report of 111 cases from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. Am J Surg Pathol 1989; 13: 439-458.
7. Tsokos M, Kourakis G, Chandra RS et al. Malignant rhabdoid tumor of the kidney and soft tissues. Arch Pathol Lab 1989; 113: 115-120.
8. Wick MR, Ritter JH, Dehner LP. Malignant rhabdoid tumors: A clinicopathologic review and conceptual discussion. Sem Diag Pathol 1995;12: 233-248.