

Sarcoma renal de células claras. Informe de un caso

Claudia Karina Cortés Ponce de León,* Floribel Ferman Cano,** Guillermo Ramón García,***
Alicia Georgina Siordia Reyes**

Lactante varón de 16 meses de edad, originario del estado de Veracruz, quien manifestó aumento del volumen abdominal a los 13 meses de vida. Los estudios de imagen (ultrasonografía y tomografía axial computarizada) mostraron un tumor de 96 x 86 x 80 mm dependiente del riñón derecho. Un mes después, se le tomó biopsia mediante aspiración con aguja fina en su hospital regional, cuyo informe diagnosticó tumor de Wilms de predominio blastemal. El procedimiento quirúrgico fue diferido por manifestación de broncospasmo y bradicardia en el quirófano. Dos meses después fue enviado al hospital de los autores para administrar el tratamiento resolutivo especializado. Al momento de su ingreso, el perímetro abdominal era de 49 cm y había tumor en el hemiabdomen derecho duro, no doloroso y de bordes bien definidos. La imagen tomográfica mostró un tumor infiltrante y heterogéneo que desplazaba a las estructuras adyacentes (figura 1a).

Se aplicó un ciclo de quimioterapia con vincristina y actinomicina, pero no hubo reacción y el perímetro abdominal aumentó hasta 60 cm, por lo que se decidió practicar nefrectomía derecha, en la cual se encontró rotura de la pared posterior.

La muestra quirúrgica que se recibió en el servicio de patología correspondió a un riñón lobulado de 1,650 g y de 20 x 15 x 10 cm, delimitado por una cápsula fibroconjuntiva vascularizada en cuya superficie posterior había solución de continuidad de 5.5 cm. Al corte se identificó parénquima renal residual (10%) rodeado por un tumor deleznable, gelatinoso, marrón claro con hemorragia y 30% de necrosis (figura 1b).

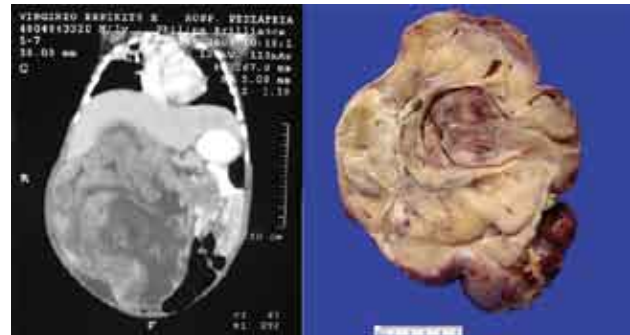


Figura 1. a. Imagen tomográfica que muestra un gran tumor infiltrante heterogéneo que desplaza las estructuras adyacentes b. Imagen macroscópica de la superficie de corte del espécimen, en la que se observa que el riñón fue prácticamente sustituido por un tumor gelatinoso blanquecino con hemorragia y 30% de necrosis. La flecha indica el parénquima renal residual.

Histológicamente se observó una neoplasia infiltrante, de aspecto difuso y homogéneo, con tabiques vasculares obvios y perpendiculares entre sí (figura 2). Las áreas menos densas evidenciaron que el citoplasma de las células no tenía límites precisos, tenía núcleos poligonales, de cromatina fina, con nucléolo pequeño o no obvio y numerosas mitosis (figura 3). El diagnóstico histopatológico fue: sarcoma renal de células claras con 30% de necrosis, rotura capsular e infiltración hacia el seno renal. El paciente aún

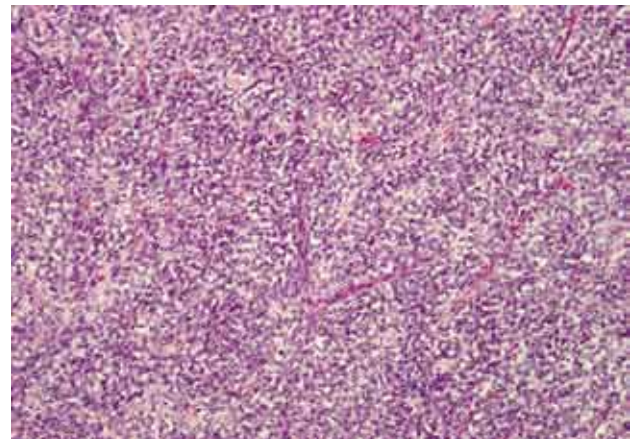


Figura 2. Vista panorámica del aspecto histológico del tumor, que es difuso, homogéneo y con patrón vascular obvio.

* Médico residente de segundo año en patología pediátrica.

** Anatomopatólogas adscritas.

*** Jefe del servicio de patología.

Servicio de patología, UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, México, DF.

Correspondencia: Dra. Claudia K Cortés P. Servicio de patología, UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI. Av. Cuauhtémoc 330, colonia Doctores, CP 06720, México, DF.

La versión completa de este artículo también está disponible en:
www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

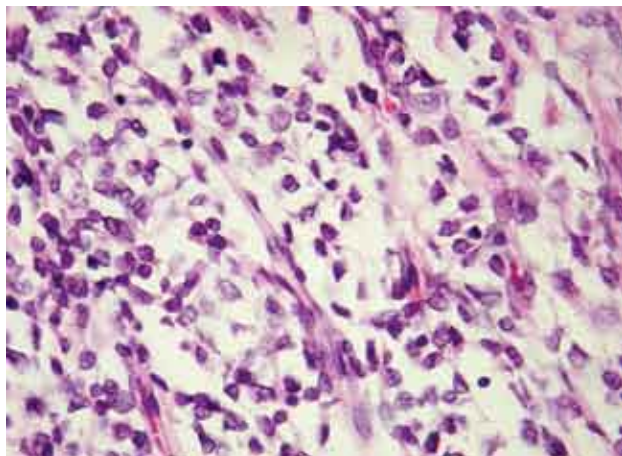


Figura 3. A mayor acercamiento se observan los citoplasmas claros mal definidos y las características nucleares.

tiene un tumor residual palpable de 11 x 7 x 4 cm, que se extiende desde el hígado hasta el piso pélvico.

DISCUSIÓN

Las neoplasias renales ocupan el sexto lugar en frecuencia de los tumores malignos en niños. En México, según la bibliografía nacional y la experiencia de la institución de los autores, constituye la primera causa de neoplasia abdominal sólida.¹ El sarcoma renal de células claras es una neoplasia poco frecuente representa el 3% de todos los tumores renales en la edad pediátrica. La edad en que se manifiesta es similar a la del tumor de Wilms, 2 a 5 años, con un pico de incidencia durante el segundo y tercer años de vida (50% de los casos), promedio de 36 meses, y con un intervalo entre los dos meses y catorce años.² A este sarcoma se le conoce como el gran simulador porque

histológicamente puede semejar o ser mimetizado por cualquier neoplasia renal. Es un tumor agresivo, alrededor de 40% de los casos, al momento del diagnóstico, cursa con metástasis óseas, de ahí que al principio se llamara tumor renal de la infancia metastatizante a hueso, aunque puede extenderse a cualquier otro sitio, incluidos los pulmones, el sistema nervioso central y los tejidos blandos.¹ La inmunohistoquímica no resuelve su diagnóstico diferencial con el tumor de Wilms.³

La tasa de recurrencia es alta debido a que al momento del diagnóstico ya existen micrometástasis ocultas. La supervivencia a seis años bajo tratamiento enérgico con doxirrubicina en estadio I es de 98%; en estadios II y III, es de 30 a 75%.⁴ El caso que aquí se comunica ilustra que no todos los tumores renales en el niño son de Wilms, por lo que debe considerarse que un tumor unilateral, unicéntrico, encapsulado, gelatinoso e histológicamente monomorfo (semejante a blastema) podría ser un sarcoma de células claras.

REFERENCIAS

1. Fajardo GA, Mejía AJ, Hernández CL, Mendoza SH, Garduño EJ, Martínez GM. Epidemiología descriptiva del cáncer en el niño. *Rev Panam Salud Pública* 1999;6(2):75-88.
2. Argani P, Perlman E, Breslow N, Browning N, Green D, D'Angio G, et al. Clear cell sarcoma of the kidney. A review of 351 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center. *Am J Surg Pathol* 2000;24(1):4-18.
3. Perlman EJ. Pediatric renal tumors: practical updates for the pathologist. *Pediatr Dev Pathol* 2005;8:320-38.
4. Reuter VE. Renal Neoplasm in childhood. In: Mills SE, Carter D, Greenson JK, Oberman HA, Reuter VE, Stoler MH, eds. *Stenberg's Diagnostic Surgical Pathology*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2004;pp:2001-33.

XXVII CONGRESO LATINOAMERICANO DE PATOLOGÍA

Antigua, Guatemala

2 al 6 de noviembre del 2009

INFORMES:

Dr. Víctor Argueta
arguetasandoval@yahoo.com