

# CUERPO EDITORIAL

## DIRECTOR

- Dr. Esteban Sanchez Gaitan, Dirección regional Huetar Atlántica, Limón, Costa Rica.

## CONSEJO EDITORIAL

- Dr. Cesar Vallejos Pasache, Hospital III Iquitos, Loreto, Perú.
- Dra. Anais López, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
- Dra. Ingrid Ballesteros Ordoñez, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.
- Dra. Mariela Burga, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
- Dra. Patricia Santos Carlín, Ministerio de Salud (MINSa). Lima, Perú.
- Dr. Raydel Pérez Castillo, Centro Provincial de Medicina Deportiva Las Tunas, Cuba.

## COMITÉ CIENTÍFICO

- Dr. Zulema Berrios Fuentes, Ministerio de Salud (MINSa), Lima, Perú.
- Dr. Gerardo Francisco Javier Rivera Silva, Universidad de Monterrey, Nuevo León, México.
- Dr. Gilberto Malpartida Toribio, Hospital de la Solidaridad, Lima, Perú.
- Dra. Marcela Fernández Brenes, Caja costarricense del Seguro Social, Limón, Costa Rica
- Dr. Hans Reyes Garay, Eastern Maine Medical Center, Maine, United States.
- Dr. Steven Acevedo Naranjo, Saint- Luc Hospital, Quebec, Canadá.
- Dr. Luis Osvaldo Farington Reyes, Hospital regional universitario Jose Maria Cabral y Baez, Republica Dominicana.
- Dra. Caridad María Tamayo Reus, Hospital Pediátrico Sur Antonio María Béguez César de Santiago de Cuba, Cuba.
- Dr. Luis Malpartida Toribio, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú.
- Dra. Allison Viviana Segura Cotrino, Médico Jurídico en Prestadora de Salud, Colombia.
- Mg. Luis Eduardo Traviezo Valles, Universidad Centroccidental "Lisandro Alvarado" (UCLA), Barquisimeto, Venezuela.
- Dr. Pablo Paúl Ulloa Ochoa, Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", Guayaquil, Ecuador.

## EQUÍPO TÉCNICO

- Msc. Meylin Yamile Fernández Reyes, Universidad de Valencia, España.
- Lic. Margarita Ampudia Matos, Hospital de Emergencias Grau, Lima, Perú.
- Ing. Jorge Malpartida Toribio, Telefónica del Perú, Lima, Perú.
- Srta. Maricielo Ampudia Gutiérrez, George Mason University, Virginia, Estados Unidos.

## EDITORIAL ESCULAPIO

50 metros norte de UCIMED,  
Sabana Sur, San José-Costa Rica  
Teléfono: 8668002  
E-mail: [revistamedicasinergia@gmail.com](mailto:revistamedicasinergia@gmail.com)



## ENTIDAD EDITORA

**SOMEA**

**SOCIEDAD DE MEDICOS DE AMERICA**

Frente de la parada de buses Guácimo, Limón. Costa Rica  
Teléfono: 8668002  
[Sociedadmedicosdeamerica@hotmail.com](mailto:Sociedadmedicosdeamerica@hotmail.com)  
<https://somea.businesscatalyst.com/informacion.html>



# Sarcoma de células claras renales en la edad pediátrica: diagnóstico diferencial y manejo

Clear cell sarcoma of the kidney in the pediatric patient: differential diagnosis and management



<sup>1</sup>Dr. María José Morales López

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0003-0387-4718>

<sup>2</sup>Dra. Mary Paz Vargas Hernández

Área de salud Florencia, Alajuela, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0001-7238-4478>

<sup>3</sup>Dra. Lisa Miranda Solís

Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0002-4864-373X>

RECIBIDO

30/04/2020

CORREGIDO

08/07/2020

ACEPTADO

28/08/2020

## RESUMEN

El sarcoma de células claras renal es el segundo tumor renal maligno más frecuente en la edad pediátrica, después del tumor de Wilms. Es una neoplasia de difícil diagnóstico, con presentación clínica inespecífica como masa abdominal palpable, dolor abdominal e hipertensión y hematuria. Las características de imagen de esta lesión son inespecíficas, por lo que su diagnóstico se realiza mediante el estudio anatomopatológico del tumor. Su importancia gira en torno a la dificultad diagnóstica, ya que este tumor presenta gran variabilidad histológica y pocos marcadores inmunohistoquímicos adecuados. El tratamiento incluye quimioterapia neoadyuvante y post quirúrgica, con un pronóstico que mejora si el diagnóstico de la enfermedad es temprano.

**PALABRAS CLAVE:** sarcoma; neoplasias renales; pediatría; quimioterapia adyuvante; cirugía.

## ABSTRACT

Clear cell sarcoma of the kidney is the second most frequent malignant kidney tumor in pediatric age, after Wilms tumor. It is a neoplasm of difficult

<sup>1</sup>Médica general graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED), cod. [MED15352](#), [mimoraleslopez@gmail.com](mailto:mimoraleslopez@gmail.com)

<sup>2</sup>Médica general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED), cod. [MED16380](#), [mpvargash@ccss.sa.cr](mailto:mpvargash@ccss.sa.cr)

<sup>3</sup>Médica general, especialista en Anatomía patológica, patología pediátrica, graduada de la Universidad de Costa Rica (UCR), cod. [MED9572](#), [liza.miranda@gmail.com](mailto:liza.miranda@gmail.com)



diagnosis, with a nonspecific clinical presentation such as palpable abdominal mass, abdominal pain, and hypertension and hematuria. The imaging characteristics of this lesion are nonspecific, so its diagnosis is made through the pathological study of the tumor. Its importance revolves around the diagnostic difficulty, since this tumor presents great histological variability and few adequate immunohistochemical markers. Treatment includes neoadjuvant and post-surgical chemotherapy, with a prognosis that improves if the disease is diagnosed early.

**KEYWORDS:** sarcoma; kidney neoplasms; pediatrics; adjuvant chemotherapy; surgery.

## INTRODUCCIÓN

El cáncer renal corresponde a un 7% de las neoplasias renales infantiles (1), un porcentaje no despreciable de los tumores sólidos en este órgano. El sarcoma de células claras (SCC) es el segundo cáncer renal más frecuente en este grupo etario, precedido por el nefroblastoma, también llamado tumor de Wilms (2), este corresponde al 2-5% de las neoplasias renales de esta población. El SCC predomina entre los 2 y 4 años, siendo infrecuente antes de los 6 meses o en edad adulta. Se caracteriza por ser más frecuente en varones, en una relación 2:1 (2).

Anteriormente, se creía que correspondía a una variante del nefroblastoma por su histología inespecífica. Fue hasta 1970, cuando Kidd lo reconoció por primera vez como una neoplasia distinta al nefroblastoma (3). Esta diferencia se reconoció principalmente por su alta incidencia de metástasis a hueso (4). Fue nombrado SCC por Beckwith y Palmer, debido a la presencia de múltiples vesículas intracitoplasmáticas (3).

La importancia de esta entidad gira en torno a su difícil diagnóstico, que muchas veces la relega al olvido del patólogo

que maneja tumores pediátricos. Esto es peligroso al tratarse de una tumoración agresiva, con tendencia a la recurrencia. A pesar de ser una enfermedad generalmente sintomática, caracterizada por dolor abdominal, hipertensión arterial y hematuria, estos síntomas son inespecíficos y se comparten con otros tumores renales (2). A nivel anatomopatológico ha sido un desafío, ya que no presenta un patrón histológico típico; tampoco se cuentan con marcadores inmunohistoquímicos específicos para su diagnóstico (5).

La diferenciación de otras neoplasias renales es primordial para el tratamiento oportuno, la dificultad para distinguir histológicamente el SCC de otros tumores renales como el nefroblastoma, nefroma mesoblástico, tumor neuroectodérmico primitivo o tumor rabdoide renal, podría resultar en el inadecuado o retardado tratamiento (5,6). El presente artículo tiene como objetivo realizar una revisión bibliográfica de los hallazgos más relevantes en el diagnóstico del SCC, así como de las actualizaciones en su tratamiento, para de esta manera esclarecer con la

evidencia publicada las dificultades en el diagnóstico oportuno de esta etiología.

## METODO

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura en las bases de datos Pubmed, Cochrane, Scielo y Google Académico, utilizando palabras clave como “sarcoma renal” y “células claras”, combinados con “clínica”, “diagnóstico” y “tratamiento”.

Se seleccionaron los artículos publicados entre los años 2014 y 2019. Hubo restricción en cuanto al idioma de las publicaciones, se utilizaron únicamente las escritas en español, inglés y alemán que cumplieran los criterios antes descritos.

Se eliminaron los duplicados. Adicionalmente se hizo una búsqueda manual en las listas de referencias de los artículos inicialmente escogidos para ampliar la información disponible. Se revisaron las publicaciones seleccionadas mediante el análisis del resumen y texto completo y se identificaron las más relevantes y sobresalientes.

## CLÍNICA

A nivel clínico, el SCC suele ser sintomático. Su principal manifestación suele ser la palpación de una masa abdominal, usualmente asociada con dolor abdominal y hematuria (7). Otros síntomas como hipertensión, vómitos, fiebre, estreñimiento, anorexia o dolor óseo, debido a las metástasis, suelen ser menos frecuentes (8). Se caracteriza por presentarse como una masa renal sólida unilateral, con componente quístico. Frecuentemente cruza la línea media

debido a su tamaño y es inusual que presente calcificaciones (7).

Un considerable porcentaje de los casos presenta metástasis al momento de diagnóstico, siendo los sitios más comunes los nódulos linfáticos (59%), hueso (13%), pulmones (10%) e hígado (9%) (9). A nivel óseo, es frecuente observar lesiones líticas, escleróticas o ambas (7).

## DIAGNÓSTICO

Ningún método de imagen ha sido capaz de distinguir ninguna característica distintiva o confiable para diferenciar el SCC de otros tumores renales pediátricos. Por lo cual el diagnóstico se realiza mediante el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico (4).

La Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica para Tumores Renales (SIOP-RTSG, por sus siglas en inglés), desarrolló en 2016 un protocolo llamado UMBRELLA para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los tumores renales infantiles. A continuación, se resumen las recomendaciones para el diagnóstico del SCC según este protocolo y la literatura revisada (2,5,10).

## ANATOMOPATOLOGÍA

Macroscópicamente se observa como una masa blanda, única y grande, de color gris pálido, que distorsiona el riñón normal, principalmente localizada en la médula renal y que puede contener quistes, hemorragia y/o necrosis (2,4,8,11). El SCC posee histología muy variable y puede imitar otros tumores renales pediátricos, por lo que su

diagnóstico histológico puede resultar muy difícil.

Esta alta diversidad morfológica, aunada a la escasez de marcadores tumorales apropiados y específicos, es responsable de la demora diagnóstica y de que hasta el 22% de los SCC sean inicialmente diagnosticados como otros tumores renales (3–6,8,12).

El patrón histológico más frecuente, conocido como variante clásica, consiste en células ovoides con cromatina uniforme y citoplasma excéntrico con múltiples vesículas, dispuestas en trabéculas, separadas por tabiques fibrovasculares espaciados y arborizados con capilares de pared delgada dentro de estos tabiques, frecuentemente descrito como patrón de malla de gallinero (4,7,8,11,13).

Los otros patrones histológicos son: mixoide (50%), esclerosante (35%), celular (26%), epitelioides (13%), en huso (7%), células fusiformes (4%), y anaplásico (2,6%). La variante de los patrones no identifica correlación pronóstica. El patrón anaplásico se define como núcleos agrandados e hiperromáticos acompañados de mitosis anormal, frecuentemente encontrado como un hallazgo focal y presenta inmunoreactividad por la proteína p53 (3,4).

Hasta hace muy poco tiempo ningún marcador inmunohistoquímico había demostrado ser útil en el diagnóstico del SCC, presentando inmunoreactividad moderada a la vimentina y débil positivo para actina, sin embargo, recientemente se ha encontrado que el receptor del factor de crecimiento nervioso (NGFR por sus siglas en inglés) es un marcador

sensible pero no específico para el SCC (4,10,13).

Aunque la patología molecular del SCC aún es poco conocida, está descrito que no ha sido asociado a síndromes, ni a predisposición genética, en la actualidad no se reportan casos de SCC familiares (1,6).

El análisis de expresión genética demostró la activación de los genes involucrados en la vía Sonic Hedgehog (SHH), aumento en la expresión del factor de crecimiento nervioso, así como de los genes involucrados en el desarrollo neural, la SHH y el factor de crecimiento nervioso (FCN) tienen acción sinérgica y promueven diferentes eventos, entre ellos, proliferación de células madre neuronales y la iniciación y progresión de células tumorales (6).

Actualmente se conocen tres categorías según la alteración genética:

- La primera: el 85% tienen duplicaciones tándem internas del gen represor BCL-6 ligado a X (BCOR) que codifica para el complejo represivo que está mutado o traslocado en cánceres humanos, este descubrimiento posee implicaciones significativas para el enfoque diagnóstico y terapéutico futuro (5,11,14,15).
- La segunda categoría corresponde al 12% de los SCC y es la traslocación t(10;17) (q22;p13) que involucra a los genes YHWA1 y NUTM2B, sin embargo no ha sido posible estudiar el fenotipo clínico de estos casos (1,6,11,15).
- La tercera categoría corresponde

**TABLA 1.** Criterios para estadiaje de neoplasias renales de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica

Estadío	Criterios
1	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumor restringido a riñón y completamente resecable.</li> <li>• Sin evidencia de afectación de vasos renales.</li> </ul>
2	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumor se extiende más allá del riñón o su pseudocápsula, sin embargo, es completamente resecable.</li> <li>• Infiltración de seno renal, vasos sanguíneos o linfáticos renales, pero es completamente resecable.</li> <li>• Extensión local hacia la vena cava.</li> <li>• Sin evidencia de tejido tumoral más allá de los márgenes de resección.</li> </ul>
3	Al menos uno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Evidencia de tejido tumoral más allá de los márgenes de resección o escisión macroscópicamente incompleta.</li> <li>○ Afectación de nódulos linfáticos abdominales.</li> <li>○ Ruptura del tumor previo o durante cirugía.</li> <li>○ Eliminación gradual de trombo tumoral intravascular.</li> </ul>
4	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Metástasis hematológica o linfática a distancia.</li> </ul>
5	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Afectación renal bilateral al momento del diagnóstico.</li> </ul>
<p><b>Fuente:</b> Chong WC, Cain JE. Lessons learned from the developmental origins of childhood renal cancer. <i>Anat Rec.</i> 2019;(March):1–17.</p>	

a la minoría de los SCC y son los dobles negativos, que no poseen ninguna de las mutaciones descritas (15).

El SCC puede imitar a la variante mixoide del sarcoma sinovial, y con la doble positividad para el CD99 y el TLE1 era suficiente para descartar el SCC, sin embargo, en el 2018 se reportó por primera vez un SCC que presentaba positividad para dichos marcadores, por lo cual actualmente, ante la duda es necesaria la valoración histopatológica (15).

## ESTUDIOS DE IMAGEN

Debido a la poca sensibilidad y especificidad de estos estudios para el diagnóstico del SCC, su utilidad ha sido reservada para valoración pronóstica y de seguimiento posterior al diagnóstico. Se recomienda la realización de una resonancia magnética cerebral por el alto riesgo de metástasis cerebrales de este tumor, sobre todo en las recaídas, donde el 40% de estas se localizan a nivel cerebral.



Se recomienda una tomografía por emisión de positrones de cuerpo entero, ya que el hueso es uno de los sitios de metástasis más comunes (10,12).

## CONSEJO GENÉTICO

No se considera necesario referir los casos de SCC al genetista clínico debido a que no se ha reportado asociación sindrómica ni casos familiares (10).

Sin embargo los estudios moleculares recientes han caracterizado diferentes mutaciones, entre ellas el BCOR, TLE1, YWHAE-NUTM2B/E, TCF21, entre otras (5,6,14,15)

## ESTADIAJE

El SCC, al igual que otras neoplasias renales, se clasifican en estadios según su presentación al momento del diagnóstico, basándose en los criterios establecidos por la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (**TABLA 1**).

La mayoría de casos se encuentran en los estadios 1, 2 ó 3; solamente un 6 a 7% de los niños diagnosticados con esta neoplasia se encuentran en estadio 4 (4).

De acuerdo con el Quinto Estudio Nacional de Tumores de Wilms (Estados Unidos), al momento del diagnóstico del SCC:

- El 25% se encuentran en estadio I
- El 37% en estadio II
- El 34% en estadio III
- El 4% en estadio IV

Únicamente se han reportado tres casos a nivel mundial de estadio V (afectación renal bilateral) (9).

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es necesario distinguir el SCC de otros tumores renales primarios típicos de la infancia, por ejemplo: tumor de Wilms (nefroblastoma), tumor rabdoide renal y nefroma mesoblástico congénito, cuyas características se encuentran descritas en la **TABLA 2** (4).

A pesar de su baja prevalencia el SCC debe de ser diagnóstico diferencial de toda masa renal en la población pediátrica, y no se debe olvidar que estos pacientes pueden presentarse con sangrados espontáneos (8).

## TRATAMIENTO

Según diversos estudios y el protocolo UMBRELLA el pilar del tratamiento es la resección quirúrgica del tumor (1,4).

En el protocolo UMBRELLA se incluyen regímenes quimioterapéuticos que han demostrado ser útiles para mantener y mejorar la supervivencia en los pacientes con SCC localizada.

Además, pretende disminuir la intensidad de la terapia estándar de forma selectiva para minimizar la toxicidad grave a corto y largo plazo (4,10).

## RECOMENDACIONES GENERALES

Según el protocolo UMBRELLA, es ideal continuar tratando a los pacientes entre los 6 meses y 16 años de edad con SCC localizada con quimioterapia preoperatoria, actinomicina y vincristina, mientras que a los pacientes con enfermedad metastásica se recomienda actinomicina y doxorubicina.

También se recomienda la doxorubicina en régimen postoperatorio en todos los

<b>TABLA 2. Diagnóstico diferencial del sarcoma de células claras</b>				
<b>Tumor</b>	<b>Clínica</b>	<b>Macroscópico</b>	<b>Microscópico</b>	<b>Mutaciones</b>
SCC	Severo dolor abdominal, hipertensión y hematuria.	Masa blanda en médula renal, que puede asociar hemorragias o necrosis.	Células ovoides, con citoplasma claro y cromatina dispersa frecuentemente ordenadas en cordones, separados por un septo fibrovascular, positivo para vimentina, ciclina D1, BCOR y NGFR, negativo para antígeno de membrana epitelial.	YWHAE-NUTM2B BCOR
Nefroblastoma	Comúnmente asintomático.	Lesión solitaria restringida a un único riñón, algunas veces acompañada de necrosis, hemorragia o quistes.	Presenta morfología monofásica, bifásica o trifásica que contiene elementos estromales, epiteliales o blastemales, puede contener músculo, grasa, hueso o cartílago.	WT1, CTNNB1, WTX, DROSHA, DGCR8, SIX1, SIX2, MYCN, CREBBP, BRD7, HDAC4, TP53
Tumor Rabdoide Renal	Crecimiento asimétrico del abdomen inferior con hematuria	Masa tumoral multilobulada con calcificaciones curvilíneas. Puede asociar hemorragia o necrosis.	Células discohesivas con núcleo eosinofílico prominente. Positivo para CD99 y vimentina.	SMARCB1, SMARCA4
Nefroma Mesoblástico Congénito	Masa abdominal palpable, hematuria, hipertensión, polihidramnios	Masa tumoral infiltrante no encapsulada, con apariencia en espiral.	Células miofibroblásticas densas, atravesadas por fibras de colágeno	ETV6-NTRK3
<b>Fuente:</b> Chong WC, Cain JE. Lessons learned from the developmental origins of childhood renal cancer. Anat Rec. 2019;(March):1–17.				



**TABLA 3.** Visión general del tratamiento del sarcoma de células claras según estadio

Estadio	Quimioterapia preoperatoria	Cirugía de resección local	Quimioterapia postoperatoria	Radioterapia abdominal
I	AV	Sí	Isofosfamida alternante con ciclofosfamida, doxorubicina, etopósido y carboplatino.	No
II	AV	Sí	Isofosfamida alternante con ciclofosfamida, doxorubicina, etopósido y carboplatino.	Según el caso
III	AV	Sí	Isofosfamida alternante con ciclofosfamida, doxorubicina, etopósido y carboplatino.	Según el caso
IV	AVD	Sí	Isofosfamida alternante con ciclofosfamida, doxorubicina o vincristina, etopósido y carboplatino	Sí

Nota: AV: Actinomicina + Vincristina, AVD: Actinomicina, vincristina y Doxorubicina. En el capítulo "Guía para Radioterapia" del protocolo UMBRELLA se detallan los casos en los que se recomienda la radioterapia para pacientes en estadio II y III.

**Fuente:** Gooskens SL, Graf N, Furtwängler R, Spreafico F, Bergeron C, Ramírez-Villar GL, et al. Rationale for the treatment of children with CCSK in the UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 protocol. Nat Rev Urol [Internet]. 2018;15(5):309–19

pacientes con SCC, ya que se ha demostrado que produce una mejora significativa en el resultado, sin embargo, con el objetivo de disminuir la cardiotoxicidad de este fármaco, se recomiendan dosis totales acumulativas máximas de 250mg / m<sup>2</sup> en la enfermedad localizada y 300mg/m<sup>2</sup> para la enfermedad metastásica, como se enumera en la **TABLA 3** (1,4,10).

Independientemente del estadio de la enfermedad, todos los pacientes deben ser tratados en el postoperatorio con ifosfamida y ciclofosfamida alternando en combinación con etopósido, carboplatino y doxorubicina, para disminuir la nefrotoxicidad y para continuar con tratamientos que penetren sistema nervioso central, ya que el cerebro sigue

siendo el primer lugar de metastásis (1,4,10).

### **RECOMENDACIONES PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD METASTÁSICA**

Para los pacientes con enfermedad en estadio IV, metastásis hematógenas o linfáticas fuera de la región abdomino-pélvica posterior a la quimioterapia preoperatoria, se recomienda resección quirúrgica de la metastásis, independientemente de la respuesta terapéutica a la quimioterapia preoperatoria o al tratamiento quirúrgico, la radioterapia está indicada en todos los casos con estadio IV (1,10).

Cuando se supere la dosis máxima acumulativa de la doxorubicina (300mg/m<sup>2</sup>), esta será reemplazada por vincristina para evitar la cardiotoxicidad (1,4,10).

### **RECOMENDACIONES PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD RECIDIVANTE**

El tratamiento intensivo que incluye la quimioterapia, el control local mediante cirugía y la radioterapia parecen aumentar la supervivencia de los pacientes con SCC recidivante.

Además, el tratamiento con quimioterapia de altas dosis (melfalan a 200mg/m<sup>2</sup> por una hora) seguido de trasplante autólogo de células madre parece ser valioso, aunque son necesarios más estudios (10,13).

### **SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO**

Actualmente no existe registro de ningún estudio sobre la vigilancia en pacientes

con SCC después de finalizar el tratamiento, sin embargo, estudios de cohorte respaldan que las recaídas pueden ocurrir hasta 8 años posterior al diagnóstico inicial, por lo cual la vigilancia incluso después de 5 años del diagnóstico es necesaria.

Debido a la que el cerebro y el hueso son los sitios más frecuentes de recaídas, se recomienda un examen neurológico completo y resonancia magnética de todo el cuerpo durante el seguimiento (9,10).

El SCC tiene un pronóstico notablemente peor que el del tumor de Wilms, particularmente en pacientes menores de 1 año de edad. Las recaídas ocurren entre el 20% y el 40% de los pacientes. La supervivencia general a 5 años es cercana al 90% y para la enfermedad estadio I es casi del 100%, por lo que el diagnóstico y manejo temprano son puntos clave en esta patología (4,7,9,12,13).

### **CONCLUSIONES**

En la revisión bibliográfica realizada se pudo observar que a pesar de ser una neoplasia mesenquimal rara en la edad pediátrica, su agresividad y la posibilidad de recidiva y metástasis hacen del diagnóstico de SCC un problema importante.

Su presentación clínica es inespecífica, al igual que sus hallazgos en imágenes, por lo que se requiere descartarlo en el examen histopatológico de toda masa renal en pediatría.

Esto al mismo tiempo es un reto para el patólogo, ya que presenta gran variabilidad histológica y pocos marcadores inmunohistoquímicos de utilidad.

Su diagnóstico es difícil, ya que en muchos pacientes hay metástasis en la evaluación inicial, lo que empeora el pronóstico para este grupo. Es de suma importancia el diagnóstico diferencial con el tumor de Wilms, ya que los tratamientos de ambos son muy diferentes. Debido a los avances en patología molecular y las mutaciones

detectadas, es posible que los tratamientos de inmunoterapia puedan ser la mejor opción terapéutica en el futuro. Actualmente, el protocolo UMBRELLA es una propuesta terapéutica internacional para mejorar la toxicidad y el pronóstico en los pacientes con este diagnóstico.

## REFERENCIAS

1. Brok J, Treger TD, Gooskens SL, van den Heuvel-Eibrink MM, Pritchard-Jones K. Biology and treatment of renal tumours in childhood. *Eur J Cancer* [Internet]. 2016;68:179-95. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2016.09.005>
2. Chong WC, Cain JE. Lessons learned from the developmental origins of childhood renal cancer. *Anat Rec*. 2019;(March):1-17
3. Walke VA, Shende NY, Kumbhalkar DT. Renal clear cell sarcoma - Anaplastic variant: A rare entity. *J Clin Diagnostic Res*. 2017;11(1):ED10-1. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2017/23138.9214>
4. Aw SJ, Chang KTE. Clear cell sarcoma of the kidney. *Arch Pathol Lab Med*. 2019;143(8):1022-6. <https://doi.org/10.5858/arpa.2018-0045-RS>
5. Astolfi A, Melchionda F, Perotti D, Fois M, Indio V, Urbini M, et al. Whole transcriptome sequencing identifies BCOR internal tandem duplication as a common feature of clear cell sarcoma of the kidney. *Oncotarget*. 2015;6(38):40934-9. <https://doi.org/10.18632/oncotarget.5882>
6. Gooskens SL, Gadd S, Guidry Auvil JM, Gerhard DS, Khan J, Patidar R, et al. TCF21 hypermethylation in genetically quiescent clear cell sarcoma of the kidney. *Oncotarget*. 2015;6(18):15828-41. <https://doi.org/10.18632/oncotarget.4682>
7. Chung EM, Graeber AR, Conran RM. Renal tumors of childhood: Radiologic-pathologic correlation part 1. the 1st decade. *Radiographics*. 2016;36(2):499-522. <https://doi.org/10.1148/rq.2016150230>
8. Özdemir ZC. Renal clear cell sarcoma presenting as a spontaneously renal hematoma: A rare presentation. *North Clin Istanbul*. 2017;5(1):60-3. <https://doi.org/10.14744/nci.2017.75537>
9. Zekri W, Yehia D, Elshafie MM, Zaghloul MS, El-Kinaai N, Taha H, et al. Bilateral clear cell sarcoma of the kidney. *J Egypt Natl Canc Inst* [Internet]. 2015;27(2):97-100. <https://doi.org/10.1016/j.jnci.2015.03.002>
10. Gooskens SL, Graf N, Furtwängler R, Spreafico F, Bergeron C, Ramírez-Villar GL, et al. Rationale for the treatment of children with CCSK in the UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 protocol. *Nat Rev Urol* [Internet]. 2018;15(5):309-19. <https://doi.org/10.1038/nrurol.2018.14>
11. Vokuhl C. Rare childhood kidney tumors. *Pathologe*. 2019;40(6):600-8. <https://doi.org/10.1007/s00292-019-0638-8>
12. Koshinaga T, Takimoto T, Oue T, Okita H, Tanaka Y, Nozaki M, et al. Outcome of renal tumors

registered in Japan Wilms Tumor Study-2 (JWiTS-2): A report from the Japan Children's Cancer Group (JCCG). *Pediatr Blood Cancer*. 2018;65(7):1-8. <https://doi.org/10.1002/pbc.27056>

13. Lang A, Dehner LP. Delayed Metastasis of Clear Cell Sarcoma of Kidney to Bladder After 7 Disease-Free Years. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2018;37(2):126-33. <https://doi.org/10.1080/15513815.2018.1435757>
14. Roy A, Kumar V, Zorman B, Fang E, Haines KM, Doddapaneni HV, et al. Recurrent internal tandem duplications of BCOR in clear cell sarcoma of the kidney. *Nat Commun* [Internet]. 2015;6:1-7. <https://doi.org/10.1038/ncomms9891>
15. Naous R. TLE1 Positive Clear Cell Sarcoma of the Kidney: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Pathol*. 2018;2018(Figure 3):1-5. <https://doi.org/10.1155/2018/3462096>