

11237



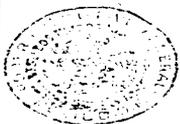
**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

215

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O. D.  
UNIDAD DE PEDIATRIA

**"EXPERIENCIA DEL MANEJO, DE SARCOMA RENAL  
DE CELULAS CLARAS EN EL SERVICIO DE  
PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL  
DE MEXICO, O. D."**

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
ORGANISMO LEGISLATIVO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

**T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

**LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA MEDICA**

**P R E S E N T A :**

**DRA. ERIKA RAMIREZ TREJO**

TUTORA Y ASESOR DE TESIS: DRA. ANA ESPERANZA AYON CARDENAS

MEXICO, D. F.

2002



**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la  
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el  
contenido de mi trabajo recepcional.  
Nombre: Erika Ramírez Trejo

Fecha: 24 de Noviembre del 2005  
Firma: [Signature]

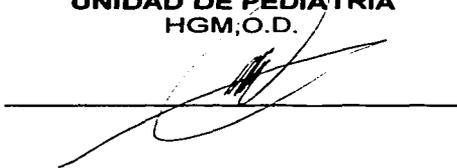
**" EXPERIENCIA DEL MANEJO, DE  
SARCOMA RENAL DE CELULAS CLARAS  
EN EL SERVICIO DE PEDIATRIA DEL  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D. "**

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**DR. FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS**  
**JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA**  
**TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA**  
HGM, O.D



**DR. ALEJANDRO ECHEGARAY DEL VILLAR**  
**JEFE DE ENSEÑANZA**  
**UNIDAD DE PEDIATRIA**  
HGM, O.D.



**DRA. ANA ESPERANZA AYON CARDENAS**  
**ONCÓLOGA PEDIATRA**  
**TUTOR DE TESIS**  
HGM, O.D.



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION  
DIVISION DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## AGRADECIMIENTOS.

A mis padres, Luis y Luisa, por su educación, y el enseñarme la importancia de la humildad, la satisfacción que produce el auxiliar al ser humano que lo necesita. A mis hermanos por compartir tantos momentos, por su amistad, y paciencia.

A mis compañeros y amigos los residentes, por compartir ratos buenos y desagradables, pero siempre juntos y apoyándonos. Tres años juntos son suficientes para nunca olvidarlos. A mi mejor amigo por compartir tantas cosas conmigo, por escucharme, por existir.

Gracias a mis profesores, y a muchos de ellos por enseñarme el valor de la ética profesional, el amor a nuestro trabajo y la importancia de nunca dejar de ser humano ante todo; en especial a la Dra Ana Ayón, sabe el cariño que guardamos todos hacia ella, el respeto y admiración.

Y finalmente al propósito de todo esto a los niños; a nuestros pacientes que aún están con nosotros, y los que dejaron de existir, solo físicamente porque siempre los tenemos presentes. Los verdaderos maestros.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## INDICE

INTRODUCCION.....	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	8
JUSTIFICACIÓN.....	9
OBJETIVOS.....	10
DISEÑO DE ESTUDIO.....	11
MATERIAL Y METODOS.....	12
MARCO TEORICO.....	13
RESULTADOS.....	18
GRAFICAS Y CUADROS.....	20
DISCUSIÓN.....	26
CONCLUSIONES.....	27
BIBLIOGRAFÍA.....	28

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## INTRODUCCION

El cáncer en los niños se encuentra como uno de los problemas más importantes de salud pública en México que van en aumento año con año, los progresos obtenidos a lo largo de los cuatro últimos decenios en el tratamiento y curación de las enfermedades malignas del niño y del adolescente, constituyen quizá el capítulo más satisfactorio de la oncología. Aún cuando el cáncer continúa siendo una de las principales causas de muerte entre el primer año de vida y la adolescencia, la mortalidad ha disminuido más del 50% desde 1950, y el porcentaje de pacientes en edad pediátrica curados mediante la aplicación de los tratamientos actuales es superior al 65%.

Este cambio hacia un pronóstico más favorable en casi todos los tipos de cáncer infantil es consecuencia, por un lado del mejor conocimiento de los distintos aspectos epidemiológicos, etiológicos y biológicos de las enfermedades malignas en estas edades y por otro en la adecuada integración multidisciplinaria de las diferentes modalidades terapéutica.

Hay algunos tumores sólidos en la infancia que son poco frecuentes. Dentro de estos se encuentra el sarcoma renal de células claras, un tumor considerado originalmente como una variedad del tumor de Wilms. Hoy se reconoce como un tumor con entidad propia desde 1970 cuando fue descrito por primera vez, también ha sido llamado por otros como tumor renal metastásico óseo de los niños, tumor renal sarcomatoso de los niños o sarcoma indiferenciado del riñón.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Este tumor es considerado como uno de los tumores sólidos poco frecuentes, pero de gran agresividad y con un bajo índice de respuesta ante medidas terapéuticas, ya desde estadios iniciales lo encontramos con presencia de micrometástasis.

Es un tumor de alta malignidad que aún en estadios iniciales tiende a recidivar localmente. Por ello el enfoque terapéutico, ha de ser radical independientemente del estadio tumoral. Su estadificación se realiza con los mismos criterios que para el tumor de Wilms. Su estudio exacto es importante, para poder tener un diagnóstico real, ya que puede confundirse con un tumor de Wilms, siendo el sarcoma renal de células claras, un tumor que requiere un enfoque terapéutico muy distinto y más agresivo.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Conocer la incidencia de Sarcoma renal de células claras en la infancia en el Hospital General de México, O. D. en el servicio de pediatría.

Conocer el abordaje diagnóstico de los pacientes con sarcoma renal de células claras, desde el inicio de los síntomas clínicos, hasta la obtención del diagnóstico definitivo, en pacientes pediátricos en el Hospital General de México, O.D.

Valorar la efectividad en cuanto a la terapéutica empleada en pacientes pediátricos con Sarcoma renal de células claras en el Hospital General de México, O.D. en el servicio de pediatría.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## JUSTIFICACIÓN

En el servicio de oncología pediátrica, se atiende gran cantidad de pacientes, siendo los más frecuentes, el retinoblastoma, tumores de sistema nervioso central, tumores óseos y como representativo de tumores a nivel renal, se encuentra uno de los más frecuentes el Tumor de Wilms

El Sarcoma renal de células claras se considera como un tumor poco común o raro, ya que representa apenas el 4% a 6% de los tumores a nivel renal malignos en el niño. Inicialmente considerado como una variedad del tumor de Wilms hoy en día se conoce que es un tumor con características clínicas e histopatológicas distintas del tumor de Wilms.

De ahí la importancia, de realizar una revisión en forma retrospectiva, de la presentación, el abordaje diagnóstico, y tratamiento en los pacientes; para poder valorar la eficacia de estos en cuanto al pronóstico de los pacientes y de ahí surja la necesidad de la aplicación de nuevos regímenes terapéuticos para el tratamiento de éstos.

TESIS CON  
PALLA DE ORIGEN

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL:**

Conocer la experiencia en el abordaje diagnóstico, manejo terapéutico, en pacientes pediátricos con Sarcoma Renal de células claras en el hospital General de México.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

- a) Conocer la incidencia de sarcoma renal en edad pediátrica en el Hospital General de México, O.D.
- b) Identificar la edad de presentación de Sarcoma renal de células claras, así como el sexo, en el que predomina.
- c) Analizar las manifestaciones clínicas que presentan con más frecuencia y el tiempo que se tarda en llegar al diagnóstico.
- d) Conocer el manejo terapéutico empleado en cada uno de los pacientes con sarcoma renal.
- e) Valorar la eficacia de la terapéutica empleada, tomando en cuenta la supervivencia.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **DISEÑO DE ESTUDIO**

Estudio retrospectivo, longitudinal, observacional, con revisión de expedientes clínico en pacientes con diagnóstico de sarcoma renal de células claras.

## **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Expedientes clínicos de pacientes atendidos en la unidad de oncología pediátrica, con diagnóstico de sarcoma renal de células claras atendidos en el Hospital General de México, O.D.

## **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

Expedientes clínicos de pacientes que no presentaban diagnóstico de sarcoma renal de células claras.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **MATERIAL Y METODOS**

Hojas de concentrado estadístico del servicio de oncología pediátrica del Hospital General de México, O.D.

Expedientes clínicos del archivo clínico de la unidad de pediatría del Hospital General de México, O.D.

Hoja de captura de datos.

Procesador de textos Microsoft Word 2000.

Programa Microsoft Excell 2000 para el análisis estadístico y elaboración de gráficos.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## MARCO TEORICO

El cáncer renal tiene una frecuencia de aproximadamente 2% de los cánceres en todo el mundo.<sup>(4)</sup> Similares datos encontramos en los reportes de tumores renales en Estados Unidos donde también se reporta con una incidencia igual, aunque con un incremento de aproximadamente el 3% anual. <sup>(4)</sup> Más del 80% de los cánceres de riñón se originan en el parénquima renal y son de tipo adenocarcinoma. <sup>(2,6)</sup> De los cánceres en todo el mundo, ha habido un incremento en la incidencia de los de tipo renal en Europa y Norte América, pero no en otras áreas del mundo.<sup>(4)</sup>

Un gran número de estudios epidemiológicos particularmente casos control han tratado de investigar la etiología, de los tumores de tipo renal. <sup>(4)</sup> Dentro de los agentes se ha incluido el cigarro como factor causal, obesidad particularmente en mujeres, exposición ocupacional como el asbesto, emisión de contaminantes, gasolina y solventes se han relacionado con un incremento en el riesgo. Y la susceptibilidad genética juega un papel significativo en gran parte de casos, y finalmente también se ha observado una marcada predisposición en pacientes de raza negra, en los cuales se ha observado un rápido aumento en la presentación y mortalidad. <sup>(4,6)</sup>

El tumor de Wilms, que se considera el tumor renal más frecuente en pacientes pediátricos, ha sido sujeto a exhaustivas investigaciones en el reciente siglo, detectándose así las variantes atípicas de nefroblastomas, llamadas sarcomatosas; de éstos el tumor más frecuente es el de células claras. También se encuentra la variante esclerosante, rabdomiosarcoma, nefroma mesonéfrico maligno, sarcoma rabdoide y tumores no clasificados.<sup>(7)</sup> En otras revisiones se ha establecido, que el tumor rabdoide de riñón y el sarcoma renal de

células claras son ahora consideradas como entidades biológicas distintas del tumor de Wilms. (3,9)

El sarcoma renal de células claras es un tumor renal agresivo que ocurre con mayor frecuencia en el segundo y tercer año de vida. (1) Representa un 4 a 6 % de los tumores malignos que se presentan en el niño, aunque en Estados Unidos la incidencia se reporta del 2% .(1,20) En algunos casos se presentan en adolescentes y en adultos jóvenes.(2)

El primer reporte del sarcoma renal de células claras se realizó por Kidd en 1970, y se han descrito otros casos en la literatura bajo el nombre de tumor renal en niños que produce metástasis a hueso (3,4,14,17) tumor renal sarcomatoso en infantes, o sarcoma indiferenciado del riñón.

El término descriptivo sarcoma renal de células claras fue propuesto por Beckwith, para distinguir del tumor rabdoide maligno. En la actualidad hay controversia en cuanto a su histogénesis; una variedad de posibilidades citogenéticas han sido mencionadas sobre estudios ultraestructurales, los cuales incluyen células renomedulares intersticiales (14) (8,9), células de Schawn (14) (8,9), células transicionales entre el mesénquima y células del blastema (14) (8,9), células de blastema capsular ( 14) (3,5), pericitos, células musculares y fibroblastos. También se ha sugerido como una contraparte del nefroma mesoblástico congénito.(14, 10) La inmunohistoquímica no juega un papel importante en la investigación de la histogénesis de sarcoma renal de células claras, pero se han identificado en células de este tumor con vimentina, alfa 1 antitripsina, alfa 1 antiquimotripsina, citokeratina, proteína de Tamm -Horsfall y laminina.(14) (15,16)

En años recientes, el factor de crecimiento insulínico II (IGF-II) y el gen supresor de tumor de Wilms (WT1) han sido clonados para la investigación de la diferenciación y tumorigénesis del tumor de Wilms, encontrándose que en éste se encuentran altos niveles de IGF-II y de WT1 a diferencia del sarcoma renal de células claras, en el cual se

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

encuentra unicamente altos niveles de IGF-II. Esto nos ayuda a la distinción entre ambos tumores.<sup>(14)</sup>

Se ha establecido además que puede existir posibilidades que haya dos tipos celulares en el origen del sarcoma de riñón de células claras: las células blastémicas y las estromales, porque ambos tipos muestran un alto contenido de IGF-II, en asociación o con ausencia de WT1.<sup>(14,11)</sup> El mecanismo preciso de por qué ocurre la inactivación del gen WT1, ocurre en el sarcoma renal es desconocido. Así se concluye junto a otros estudios que ambos, el tumor de Willms y el sarcoma renal de células claras expresan factores de crecimiento insulínico II. El gen se encuentra localizado en 11p15.<sup>(2)</sup>

Los estudios genéticos de familias con alto riesgo a desarrollar neoplasias malignas muestran alteraciones. La identificación de estos genes y la alteración de las funciones bioquímicas son importantes para facilitar la comprensión del espectro clínico de las enfermedades y el orientar en forma adecuada el consejo genético, designar estrategias racionales y efectivas de prevención y tratamiento familiar, de estas neoplasias.<sup>(8)</sup> Sin embargo, los estudios de sarcoma renal de células claras son limitados y no tienen asociaciones genéticas consistentes.

Histológicamente, los tumores renales consisten en proliferación homogénea y poligonal de células pequeñas uniformes con citoplasma eosinofílico, indistinguible y con bordes mal definidos, dando un aspecto típico de célula clara.<sup>(1,7,20)</sup> Las células contienen cromatina punteada, dispersa y nucleolos conspicuos y también se reporta que se encuentran con un estroma fibroso.<sup>(1)</sup> Ultraestructuralmente se encuentran racimos de células tumorales rodeadas por envolturas de colágena.<sup>(1)</sup>

En presencia de tumor metastásico se observan en él características similares al tumor inicial a nivel renal, unicamente presenta las siguientes modificaciones: el citoplasma mostró una apariencia más

electrodensa, ésto debido a que tenia abundantes organelos, la mitocondria exhibía matriz densa.

Macroscópicamente se trata de un tumor de coloración gris pálida, de consistencia quística; no se han descrito casos bilaterales o multicéntricos. (25) (20) En su proceso de infiltración se encuentra al tumor rodeando y separando los túbulos renales, induciendo en ellos un fenómeno de metaplasia. (21) Ocasionalmente las células se alinean a lo largo de los septos vasculares, dando una imagen de túbulos epiteliales o forman una matriz mixoide difusa. También se han descrito formas telangiectásicas, quísticas y fibróticas con hialinización del estroma. (20)

La presentación clínica de este tumor, es similar a la del tumor de Wilms, manifestándose como una masa abdominal, acompañado de dolor abdominal, hematuria; ocasionalmente se presenta un cuadro de afectación general, con fiebre, pérdida de peso, emesis anorexia y disuria.(20) También podemos encontrar dentro del cuadro clínico hepatomegalia y varicocele. (1)

Se reporta en la publicación de un artículo a un paciente cuyo cuadro clínico consistió en de dolor en flanco izquierdo y hematuria. Los síntomas continuaron por aproximadamente 6 meses, y se diagnosticó como un lito renal dándose manejo, por lo que puede simular otras patologías.(1)

La evaluación de un paciente, comienza con una historia clínica detallada, con exámenes de laboratorio completos que incluyan una biometría hemática completa, pruebas de función hepática, y función renal, así como análisis de orina. Dentro de los estudios de gabinete es importante el examen radiológico inicial que incluye radiografías posteroanterior y lateral de tórax y abdomen, es importante una urografía excretora, ya que se incluye dentro de los diagnósticos diferenciales, la tomografía computada es un método diagnóstico de gran resolución en el estudio del tumor primario y metástasis.(20)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Es importante el realizar una gammagrafía ósea, ya que el principal sitio de metástasis es a nivel óseo, principalmente a columna, por ser un tumor muy agresivo, pues la mayor parte de pacientes presentan metástasis en el momento del diagnóstico.<sup>(20, 1)</sup> El diagnóstico definitivo debe realizarse por un patólogo experimentado.

Por ser un tumor de alta malignidad que aun en estadios iniciales tiende a recidivar localmente, el enfoque terapéutico ha de ser de carácter radical independientemente del estadio tumoral. Tras la resección quirúrgica debe procederse a la radiación del lecho tumoral con las mismas recomendaciones hechas para el tumor de Wilms. <sup>(20)</sup> Respecto a la quimioterapia, ha de administrarse un esquema que combine actinomicina-D, vincristina y adriamicina.

Se menciona que el etopósido, ifosfamida y el cisplatino son fármacos muy activos que pueden servir para tratar a pacientes pediátricos con tumores sólidos refractarios a tratamientos previos, por lo que podrían utilizarse como quimioterapia alternativa.<sup>(1)</sup>

Se reporta en un artículo publicado en 1997, un paciente con presencia de sarcoma renal de células claras manejado con 4 drogas incluyendo vincristina, actinomicina D, adriamicina y ciclofosfamida. <sup>(12)</sup> complicado con hepatotoxicidad, pero con buena tolerancia que permitió concluir el tratamiento.

El pronóstico de estos tumores, es pobre. La clasificación exacta de estas lesiones es un requisito necesario para su manejo.<sup>(11)</sup> Por lo regular tiene una baja incidencia de metástasis pulmonares, pero al momento del diagnóstico ya se encuentran con metástasis óseas y el pronóstico a largo plazo es malo.<sup>(3)</sup> Se reporta una supervivencia a los 4 años del 75% <sup>(36)</sup>.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **RESULTADOS**

Posterior a la revisión de los expedientes clínicos en el Hospital General de México, 4 pacientes tuvieron el diagnóstico de sarcoma renal de células claras.

Se encontró que de 105,500, los tumores sólidos poco frecuentes ocupan el último lugar en la incidencia 0.18%, de los cuales el 20% pertenecen al grupo de los sarcomas renales.

Respecto al sexo, se presentó un predominio del sexo masculino ocupando el 75% y 25% en el sexo femenino.

En cuanto a la edad los pacientes se encontraban en rangos entre 2 a 14 años de edad, con un promedio de 7 años.

El promedio de tiempo desde el ingreso a la unidad y la obtención del diagnóstico por el servicio de patología para el sarcoma renal fue de 35.2 días en promedio, con un rango de 28 a 60 días.

En cuanto al sarcoma renal 3 casos en el riñón izquierdo y un caso en el riñón derecho, con un porcentaje de 75% y 25% respectivamente.

En cuanto al cuadro clínico de la patología el síntoma principal es el dolor el cual se encontró en el 100% de los pacientes, con masa abdominal. Se observó fiebre en el 75% de los casos, y vómitos en el 25%.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

En cuanto a la exploración física se el 100%, masa abdominal y dolor. El sitio de localización observado fue para el riñón derecho 25% y riñón izquierdo 75%. Se asoció con desnutrición de Grado III en el 75%, varicocele en el 50% y hepatomegalia en el 25% de los casos.

En cuanto los esquemas terapéuticos, encontramos que se manejó a la mayor parte de los pacientes con etopósido y cisplatino en un 75%, y en un caso se manejo con vincristina, actinomicina D, y ciclofosfamida, ya que se había dado el diagnóstico inicial de tumor de Wilms, cambiándose posteriormente el esquema terapéutico a Cisplatino y etopósido.

En cuanto a la mortalidad, el 75% de los pacientes fallecieron, con abandono de tratamiento por parte de uno de estos, desconociéndose la evolución.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## GRAFICAS Y CUADROS

<b>SÍNTOMAS</b>	<b>NO. DE CASOS</b>	<b>%</b>
Dolor	4	100%
Fiebre	3	75%
Masa abdominal	4	100%
Emesis	1	25%
Disminución de peso	2	50%

Tabla 1. Cuadro clínico de Sarcoma Renal, síntomas.

<b>EXPLORACIÓN FÍSICA</b>	<b>NO DE CASOS</b>	<b>%</b>
Dolor abdominal	4	100%
Aumento de Perímetro abdominal	2	50%
Masa abdominal	4	100%
Hepatomegalia	1	25%
Varicocele	1	25%
Desnutrición	3	75%

Tabla 2. Cuadro clínico de Sarcoma Renal, exploración física.

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

<b>LOCALIZACIÓN</b>	<b>NO DE CASOS</b>	<b>%</b>
Derecho	1	25%
Izquierdo	3	75%

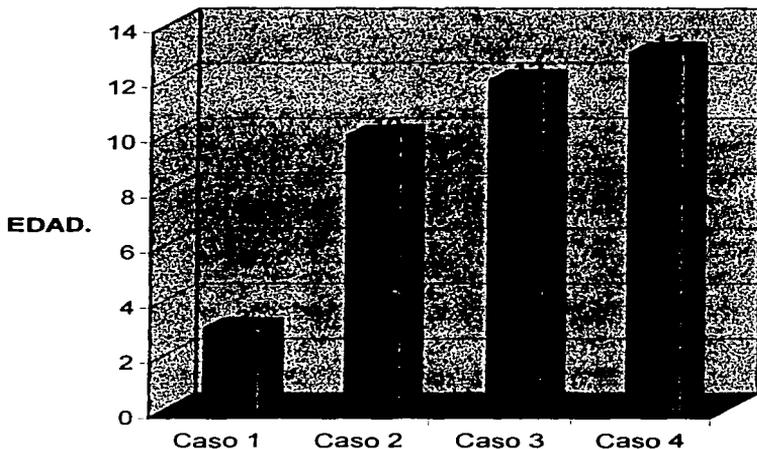
Tabla 3. Localización del Sarcoma Renal de células claras.

<b>DIAGNÓSTICO PREVIÓ</b>	<b>NO. DE CASOS</b>	<b>%</b>
Parasitosis	4	100%
Desnutrición	3	75%

Tabla 4. Diagnóstico previo en pacientes con Sarcoma Renal.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**Gráfica No. 1. EDAD DE LOS  
PACIENTES CON SARCOMA RENAL  
DE CELULAS CLARAS.**



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**GRAFICA No. 2. FRECUENCIA POR SEXO DE SARCOMA RENAL DE CELULAS CLARAS**



■ MASCULINO

■ FEMENINO

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

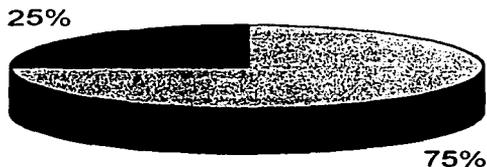
**GRAFICA No. 2. FRECUENCIA POR SEXO DE SARCOMA RENAL DE CELULAS CLARAS**



■ MASCULINO ■ FEMENINO

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**GRAFICA No. 4: MORTALIDAD  
EN PACIENTES CON SARCOMA  
RENAL DE CELULAS CLARAS**



75% Fallecieron.

25% Se desconoce por abandono del  
tratamiento, con actividad tumoral.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## DISCUSION

La evaluación de la histología de tumores malignos del niño y del adolescente es importante para el desarrollo de protocolos efectivos para el tratamiento, ya que la mayoría de los tumores , como se menciona en otras revisiones (3), se clasifican inicialmente como tumor de Wilms, siendo patológicamente diferentes de este tumor. También se distinguen clínicamente ya que presentan un alto rango de metástasis, y una tendencia definitiva a involucrar al sistema óseo con un pronóstico pobre a largo plazo.

La frecuencia del sarcoma renal de células claras se presenta con mayor frecuencia en pacientes menores de 5 año, pero hay artículos que mencionan un incremento en la presentación de esta entidad en pacientes adolescentes. (1)

El estudio ultraestructural de las lesiones sarcomatosas requieren de microscopia electrónica para poder identificar en forma exacta las características del tumor.(11) Se menciona que no hay estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales que nos muestren la presencia de características epiteliales en el componente sarcomatoide de este tumor.(1); por lo que podemos concluir que hay necesidad de realizar estudios adicionales para poder detectar la histogénesis exacta que presenta este tumor.

Es importante cuando un paciente con tumor sólido recae, el revisar todos los aspectos de la terapia previa para determinar la causa. El tratamiento inicial de la mayoría de los tumores sólidos en pacientes pediátricos involucran cirugía, radioterapia y quimioterapia. Para los tumores que presentan recurrencia local, podemos comenzar con la evaluación del procedimiento quirúrgico inicial, el cual debe ser completo, así como la identificación de focos metastásicos en etapas

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

tempranas; la falla en la prevención de la enfermedad metastasica a distancia frecuentemente se manifiesta como falla al tratamiento. Es

importante que los pacientes que recaen, reciban agentes quimioterápicos considerados como intensos contra el tipo de tumor específico, debiendo ponerse atención especial en la intensidad de la dosis y en la resistencia a la droga (9), (23).

Los 4 pacientes que se estudiaron fallecieron, lo que coincide con la literatura con una corta sobrevida, por tratarse de un tumor altamente maligno.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **CONCLUSIONES**

Al realizar este estudio retrospectivo, se encontraron dificultades para obtener los expedientes, por lo que concluimos la necesidad de contar con un archivo clínico adecuado, así como falta de datos y continuidad en los expedientes clínicos.

La totalidad de los pacientes fueron manejados por otros médicos, quienes dieron tratamiento para parasitosis en un inicio, sin mejoría retardando así el envió a unidad hospitalaria, hasta etapas en que se encontraba avanzado el tumor y ya presentaba otra sintomatología.

A través de este estudio se pudo observar, que los pacientes con sarcoma renal de células claras, tuvo un promedio de 32.5 días desde el ingreso, hasta la obtención del diagnóstico definitivo, confundándose con el tumor de Wilms, incluso iniciándose manejo para este.

Este tumor es un tumor altamente maligno, con predisposición a presentar metástasis óseas en etapas tempranas.

La totalidad de los pacientes falleció, con los esquemas terapéuticos instaurados, por lo que es necesario el analizar nuevos esquemas, que permitan una mejor sobrevida a los pacientes.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bradley W. Anderson, Donald B. Halverstadt: Wilm' Tumor with Renal Cell Carcinoma Overgrowth in a 3-Year-Old Child. *Urology* 1998, 52: 129-130.
2. Maja Barnard MD, Jane Bayani BSc, et al: Comparative Genomic Hybridization Analysis of Clear Cell Sarcoma of the Kidney. *Medical and Pediatric Oncology* 2000, 34: 113-116.
3. Elaine Morgan MD, James M. Kidd MD: Undifferentiated Sarcoma of the Kidney. *Cancer* 1978, 42: 1916 – 1921.
4. Joseph K. McLaughlin and Loren Lipworth: Epidemiologic Aspects of Renal Cell Cancer. *Seminars in Oncology* 2000, 27: 115 – 123.
5. Brett Delahunt MD, J. Bruce Beckwith MD, et al: Cystic – Embryonal Sarcoma of Kidney. *American Cancer Society* 1998, 82(12): 2427 – 2433.
6. Wong-Ho Chow PhD, Susan S. Devesa PhD, et al: Rising Incidence of Renal Cell Cancer in the United State. *JAMA* 1999, 281 (17): 1628 – 1631.
7. F. González-Crussi MD, Edward S. Baum MD: Renal Sarcomas of Childhood. *Cancer* 1983, 51: 898 – 912.
8. Othon Lliopoyulus, Charis Eng: genetic and clinical Aspects of Familial Renal Neoplasms. *Seminars in Oncology* 2000, 27(2):138 – 149.
9. Kathryn Pitchard Jones MD, Paul e. Grundy MD, et al: Recent Advances in the genetics of Childhood Renal Cancers. *Medical and Pediatric Oncology* 2000, 35: 126-130.
10. Víctor E. Reuter and Joseph C. Presti Jr: Contemporary Approach to the Classification of Renal Epithelial tumors. *Seminars in Oncology* 2000, 27: 124 – 137.
11. Stephen M. Bonsib MB, John Fischer MD, et al: Sarcomatoid Renal Tumors. *Cancer* 1987, 59: 527 – 532.
12. Volkan Hazar MD, Tezer Kutluk: Veno-Occlusive Disease-Like Hepatotoxicity in two Children Receiving Chemotherapy for Wilms' Tumor and Clear Cell Sarcoma of Kidney. *Pediatric Hematology and Oncology* 1998, 15: 85-89.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

13. Thaseen Al-Saleem MD, Lisa L. Wessner MS: Malignant Tumors of the Kidney, Brain, and soft Tissues in Children and young Adults with the tuberous Sclerosis Complex. *Cancer* 1998, 83 (10): 2208 – 2216.
14. Kankatsu Yun: Clear Cell Sarcoma of the Kidney Expresses Insulinlike Growth Factor-II but not WT1 Transcripts. *American Journal of Pathology* 1993, 142 (1): 39 – 47
15. Sakari Knuutila, Anna-Maria Bjorkqvist, et al: DNA Copy Number Amplifications in Human Neoplasms. *American Journal of Pathology* 1998, 152 (5): 1107 – 1119.
16. V. Blair and J. M. Birch: Patterns and Temporal Trends in the Incidence of Malignant Disease in Children: II. Solid Tumours of Childhood. *European J. Cancer* 1994, 30A (10): 1489 – 1511.
17. Joel E. Haas MD, J. F. Bonadio MD, J. Bruce Beckwith MD: Clear Cell Sarcoma of the Kidney with Emphasis on Ultrastructural Studies. *Cancer* 1984, 54: 2978 – 2987.
18. Jack van Hoff MD, Holcombe E. Grier MD: Etoposide, Ifosfamide, and Cisplatin therapy for Refractory Childhood Solid Tumors. *Cancer* 1995, 75 (12): 2967 – 2970.
19. Susan Hilton: Imaging of Renal Cell Carcinoma. *Seminars in Oncology* 2000, 27 (2): 150 159.
20. Sierrasesumarraga L. et al. *Oncología Pediátrica*, 1992, 2da ed. pp 510 –518.
21. G.W. Capps, L. Das Narla: Renal Lymphoma Mimicking Clear Cell Sarcoma in a Pediatric Patient. *Pediatric Oncology* 1995, 25: S87 – S89.
22. Stacey L. Berg MD, David I. Grisell DO: Principles of Treatment of Pediatric Solid Tumors. *Pediatric Clinics of North America* 1991, 38 (2): 249 – 255.
23. Peter C. Adamson MD, Marc E. Horowitz MD: The Child with Recurrent Solid Tumor. *Pediatric Clinics of North America* 1999, 38 (2): 489 – 521.
24. Pizzo Philip A: Principles and Practice of Pediatric Oncology. 1997, 3a ed. Pp 1522.
25. Prietehard J. Grundy P. et al: Recent Advances in the Genetics of Childhood Renal Cancers. *Medical and Pediatric Oncology* 2000, 35: 126 – 130.
26. Lowe LH; Isuani BH: Pediatric Renal Masses: Wilms Tumor and Beyond. *Radiographics* 2000, 20 (6): 1585 - 603.

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

27. Amin MB; de peralta-Venturina MN: Clear Cell Sarcoma of Kidney in an adolescent and in Young Adults: Ultrastructural, Immunohistochemical, and flow Cytometric Analysis. American Journal Surgery Phatology 1999, 23 (12): 1455 – 1463.
28. Pycha K, Snajdauf J.: Surgical Tactics in the Treatment of malignant Renal Tumors in childhood. Pediatric surgery Int. 1997, 12 (2-3): 145 – 147.
29. Parikh SH, Chintagumpala M: Clear Cell Sarcoma of the Kidney: an Unusual Presentation and Review of the Literature. J Pediatric Hematology Oncology 1998, 20 (2): 165-168.
30. Lauren V. Ackerman Swason: Clear Cell tumors of bone. Semin Diagnostic Phatology 1997 14 (4):281 – 291.
31. Takamizawa S. , Scott D: The surviving: fas ratio in pediatric renal tumors. J. Pediatric surgery 2001, 36(1): 37 – 42.
32. Musthtaq I, Carachi R: Childhood Renal tumors with Intravascular Extension. British J Urology 1996, 78 (5): 772 – 776.
33. Agrons GA, Kingsman KD: Rhabdoid Tumor of the Kidney in Children: a Comparative Study of 21 casos. American Journal Roentgenology 1997 168 (2): 447- 451

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN