



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIONES MÉDICAS

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD

HOSPITAL DE PEDIATRÍA

**CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS Y CONCORDANCIA DIAGNÓSTICA DE LAS
NEOPLASIAS RENALES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA.
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SXXI IMSS.**

TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
MÉDICO ESPECIALISTA EN PATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

Dra. Claudia Karina Cortés Ponce de León.

ASESOR:

Dr. Guillermo Ramón García.

ASESOR METODOLÓGICO:

Dr. Mario Enrique Rendón Macías.

Registro: 2009-785-010



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central

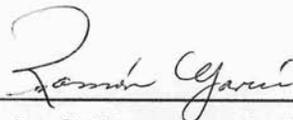


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.



Dr. Guillermo Ramón García.

Asesor de Tesis y Profesor Titular.



Dr. Mario Enrique Rendón Macías.

Asesor Metodológico.



Dra. Irina Elizabeth Juárez Muñoz.

Jefe de la División de Educación Médica.

Registro: 2009-785-010



IMSS

HOSPITAL DE PEDIATRIA
C.M.N. SIGLO XXI
DIRECCION DE EDUCACION
E INVESTIGACION EN SALUD

AGRADECIMIENTOS

Al personal técnico, administrativo y de intendencia del servicio de patología del Hospital de Pediatría del CMN SXXI: Hilario, Doña Tere, July, Alma, Estela, Beto, Don Artur, Ade, Salvador, Ismael, Don Lalo, Fernando y en especial a Don Jesús, porque sin el apoyo de todos ustedes no hubiera podido resistir durante mi estancia en el servicio. Aja! Gracias Yola por estar siempre conmigo y enseñarme a mantener la esperanza y cultivar en mí la fé en Dios.

A la Dra. Siordia por haberme invitado a realizar la subespecialidad en este hospital.

A la Dra. Ferman por haberme enseñado la parte práctica de la patología pediátrica.

A la Dra. Rodríguez que me enseñó a ver con ojos críticos el trabajo cotidiano.

A la Dra. Margarita Flores, gracias por su apoyo, persistencia, y ver los detalles de la vida, a disfrutar lo bueno, ver lo malo y mostrarme los valores reales de una persona.

Al Dr. Guillermo Ramón García, quien me enseñó lo importante de una búsqueda bibliográfica para fundamentar un diagnóstico, los síndromes raros con los que siempre me desconcertaba, a defender mi interés por algo ante mí misma, a conocer a alguien por sus acciones; pero sobretodo me mostró que debemos dejar que las cosas sucedan cuando deben suceder, reconocer nuestros errores y aprender de ellos. Gracias por que sin su apoyo no hubiera podido terminar.

Gracias Beto porque si tú no hubieras llegado no sé que hubiera hecho.

Al Dr. Rendón por su tiempo para la elaboración de este escrito.

A la UNAM que me ha dado la oportunidad como ninguna otra institución de llegar hasta donde estoy al permitirme desarrollar todo lo que he querido durante todo el tiempo que he querido y que orgullosamente puedo decir que soy hija de nuestra máxima casa de estudios.

A la Dra. Esperanza Márquez quien me ha ayudado a mantenerme de pie ante muchas circunstancias.

A mi hermana y a mis sobrinos Numsah y Tamara que siempre han estado conmigo en momentos buenos y malos. Gracias por su cariño y paciencia.

A mi Papá que a pesar de todo siempre ha estado cerca de mí.

Gracias Mami por apoyarme durante todos estos años.

Lolita siempre estarás en mi corazón, gracias por mandarme a Winndycita que es un amor.

A Dios y a la Vida porque me han dado y me han permitido realizar todos mis sueños.

Tack så mycket!

CKC

INDICE

| | Página |
|---|--------|
| I. Resumen Estructurado | 2 |
| II. Introducción | 4 |
| III. Justificación | 12 |
| IV. Planteamiento del Problema | 13 |
| V. Hipótesis | 14 |
| VI. Objetivos | 15 |
| VII. Material y Métodos | 16 |
| 1. Diseño de estudio | 16 |
| 2. Lugar | 16 |
| 3. Metodología | 16 |
| 4. Criterios de Selección de la muestra | 17 |
| a. Criterios de inclusión | 17 |
| b. Criterios de eliminación | 17 |
| 5. Tamaño de la muestra | 17 |
| 6. Variables | 17 |
| 7. Análisis estadístico | 19 |
| 8. Aspectos éticos | 19 |
| VIII. Resultados | 20 |
| IX. Discusión | 33 |
| X. Conclusiones | 36 |
| XI. Referencias | 37 |
| XII. Anexo I | 40 |
| 1. Hoja de recolección de datos | 41 |
| XIII. Anexo II | 43 |
| 1. Guía para el reporte anatomopatológico | 44 |

CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS Y CONCORDANCIA DIAGNÓSTICA DE LAS NEOPLASIAS RENALES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SXXI IMSS.

I. RESUMEN ESTRUCTURADO

INTRODUCCION:

Las neoplasias renales ocupan el 7º lugar de cáncer en niños mexicanos y la primera neoplasia abdominal sólida más frecuente. En México, existen pocos estudios enfocados a las características morfológicas, por lo que se desconoce la incidencia específica de los diferentes tipos de tumores.

OBJETIVO:

Reportar la frecuencia de los tipos histopatológicos de las neoplasias renales en niños atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría CMN SXXI IMSS de 1998 a 2007, determinar las características morfológicas para estandarizar el reporte anatomopatológico de acuerdo a las recomendaciones del NWTS 1 a 5 y analizar la utilidad de la BAAF en el diagnóstico de los tumores renales al correlacionarla con la nefrectomía.

MATERIAL Y METODOS:

Estudio observacional, retrospectivo, transversal y analítico en el que se seleccionaron todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de neoplasia renal en pacientes menores de 17 años, derechohabientes al IMSS enviados a la UMAE HP CMN SXXI registrados en los archivos del servicio de patología durante el periodo del 01 de Enero de 1998 al 31 de Diciembre del 2007 y que cuenten con laminillas y/o bloque de parafina para identificar las características morfológicas mediante microscopía de luz y corroborar diagnóstico.

En el análisis estadístico, para las variables cualitativas se obtuvieron frecuencias simples y porcentajes; para las variables cuantitativas se determinaron medidas de promedio y dispersión; para los casos que tuvieron BAAF y nefrectomía se construyeron tablas de salida y para evaluar la concordancia interobservador de la nefrectomía se utilizó la prueba de kappa (k).

RESULTADOS:

Se recolectaron 77 casos nuevos; cuatro de ellos solo contaron con estudio de BAAF. De los 73 especímenes restantes, cinco no contaron con laminilla ni con bloque de parafina quedando un total de 68 casos: 53 (77.5%) Nefroblastomas (Tumor de Wilms) cinco con anaplasia (tres difusa y dos focal); 5 (7.5%) Tumores Rabdoideas; 4 (6%) Nefromas Mesoblásticos; 2 (3%) Sarcomas de Células Claras; 2 (3%) Carcinomas Renales, uno de los carcinomas presenta el espectro de diferenciación entre el adenoma metanéfrico, nefroblastoma y carcinoma papilar (Tumor complejo). Finalmente el Adenoma Metanéfrico puro y el Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNEP) con un caso cada uno (1.5%).

La edad promedio de presentación fue 3 años 6 meses (42 meses) entre 0 a 11 años. El 17% afectaron a menores de un año, en promedio a los 5 meses de vida (2 días a 11 meses). El tumor que se presentó en edad más temprana fue el nefroma mesoblástico a los 2 días; mientras que los pacientes más grandes presentaron dos nefroblastomas y un tumor rabdoide a los 11 años. En cuanto al género, predominaron en niñas (1.2:1), a excepción del tumor rabdoide y del sarcoma de células claras en varones.

Los especímenes en promedio pesaron 509 g. (75 a 4250 g), midieron 10 cm. (7 a 28 cm) y presentaron tumores de 10 cm. (2.5 a 26.5 cm). Los tumores más grandes correspondieron al sarcoma de células claras y a un nefroblastoma rabiomatoso fetal.

De las 68 nefrectomías analizadas, 43 (63%) mostraron invasión capsular, 32 (47%) al seno renal y 16 (24%) permeación vascular. Treinta y tres (49%) de los tumores (29 TW, 2 TR, 1 SCC y 1 Ca) recibieron ciclos de quimioterapia preoperatoria y 30 tuvieron estudio de BAAF y nefrectomía, la concordancia entre los diagnósticos de ambos estudios fue del 80%.

CONCLUSIONES:

Al igual que lo reportado en la literatura internacional, el nefroblastoma es la neoplasia renal más frecuente en niños mexicanos, sin embargo, tenemos mayor número de tumores rabdoideas, nefromas mesoblásticos y carcinomas de células renales. La mayoría muestran datos de invasión tumoral. Cerca de la mitad de los casos fueron tratados con quimioterapia prequirúrgica. La BAAF es útil en el diagnóstico de las neoplasias renales en niños ya que hasta en el 80% de ellos se obtuvo el diagnóstico. Ante las deficiencias encontradas en el reporte anatomopatológico, se propone una guía del manejo de nefrectomías pediátricas, basándonos en las recomendaciones del NWTS-1 a 5 y en nuestra experiencia, que sea útil al oncólogo para establecer una correcta estadificación en beneficio del paciente (Anexo II).

PALABRAS CLAVES: *Neoplasia, riñón, niños, morfología, concordancia.*

MORPHOLOGIC CHARACTERISTICS AND DIAGNOSE CONCORDANCE IN RENAL TUMORS OF CHILDHOOD. UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SXXI IMSS.

I. STRUCTURED SUMMARY

INTRODUCTION:

The renal tumors are the 7th kind of cancer and the first abdominal solid tumor more frequent in Mexican children. In Mexico, we don't know the specific incidence of the different kind of tumors because there are not many studies focus in their morphological characteristics.

OBJETIVE:

To report the frequency of the histopathological types of renal tumors in children attended in the UMAE Hospital de Pediatría CMN SXXI IMSS from 1998 to 2007, to determine the morphological characteristics to standardize the anatomopathological report according to the NWTS 1 to 5 recommendations and to analyze the utility of the FNAB in the diagnosis of the renal tumors when correlating it with the nephrectomy.

MATERIAL AND METHODS:

Observance, retrospective, cross-sectional and analytical study in that all the cases with anatomopathological diagnosis of renal neoplasia in patients younger than 17 years, rightful claimants to the IMSS sent to the UMAE HP CMN SXXI and registered in the archives of the service of pathology during the period from January 1st 1998 to December 31st 2007 were selected and that they count with slides and/or paraffin block to identify the morphologic characteristics by light microscopy and to corroborate diagnosis.

In the statistical analysis, for the qualitative variables simple frequencies and percentage were obtained; for the quantitative variables measures of average and dispersion were determined; exit tables were constructed for the cases that they had FNAB & nephrectomy and to evaluate the interobserver concordance of the nephrectomy the test of kappa (k) was used.

RESULTS:

77 new cases were collected; four only counted with FNAB study. Of 73 remaining specimens, five did not count with slides nor do paraffin block, being a total of 68 cases: 53 (77.5%) Nephroblastomas (Wilms' Tumors) five with anaplasia (three diffuse and two focal); 5 (7.5%) Rhabdoid Tumors; 4 (6%) Mesoblastic Nephromas; 2 (3%) Clear Cell Sarcomas; 2 (3%) Renal Cell Carcinomas, one of the carcinomas displays the spectrum of differentiation between the metanephric adenoma, nephroblastoma and papillary carcinoma (Complex tumor). Finally pure Metanephric Adenoma and Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET) with a case each one (1.5%).

The average age of presentation was 3 years 6 months (42 months) between 0 to 11 years. 17% were minors of one year, in average at 5 months of life (from 2 days to 11 months). The tumor that appeared in earliest age was mesoblastic nephroma at 2 days; whereas the oldest patients presented two nephroblastomas and a rhabdoid tumor at 11 years. As far as the genus, the renal tumors predominated in girls (1.2: 1), with the exception of the rhabdoid tumor and the clear cell sarcomas than predominated in boys.

In average the specimens weighed 509 g. (75 to 4250 g), they measured 10 cm. (7 to 28 cm) and they displayed tumors of 10 cm. (2.5 to 26.5 cm). The greatest tumors corresponded to the clear cell sarcoma and a fetal rhabdomyomatous nephroblastoma.

Of the 68 nephrectomies analyzed, 43 (63%) showed capsular invasion, 32 (47%) to renal sinus and 16 (24%) vascular permeation. Thirty three (49%) of the tumors (29 TW, 2 TR, 1 SCC and 1 Ca) received cycles of preoperative chemotherapy and 30 had FNAB study and nephrectomy, the concordance between the diagnoses of both studies was 80%.

CONCLUSIONS:

Like the international literature reports, the nephroblastoma is the renal neoplasia more frequent in Mexican children, nevertheless, we have greater number of rhabdoid tumors, mesoblastic nephromas and renal cell carcinomas. The majority shows data of tumor invasion. Near half of the cases was treated with presurgical chemotherapy. The FNAB is useful in the diagnosis of renal tumors in children because in 80% of them the diagnosis was obtained. In presence of the deficiencies found in the anatomopathological report, we propose a guide to the handling of pediatric nephrectomies, basing on the recommendations of the NWTS-1 to 5 and on our experience, which is useful to the oncologist to establish a correct staging in benefit of the patient (Annex II).

KEY WORDS: *Tumor, kidney, children, morphology, concordance.*

II. INTRODUCCION

A nivel internacional los tumores renales, representan entre el 2.1% a 7.4%.¹

A diferencia de lo reportado por otros países, en México son más frecuentes que los tumores del sistema nervioso simpático, lo cual los coloca como la primera neoplasia abdominal sólida más frecuente en población mexicana.²

En la Ciudad de México, en un estudio en el que se revisaron los archivos de los principales hospitales que atienden a pacientes pediátricos con cáncer del periodo comprendido entre 1982 a 1991, se encontró que los tumores renales ocuparon el 6º lugar con una frecuencia del 5.6%.^{3,4}

En el Instituto Mexicano del Seguro Social, Fajardo y colaboradores realizaron un estudio en el que analizaron 2663 casos nuevos de cáncer en menores de 15 años derechohabientes a los principales Centros Médicos Nacionales en 5 estados de la República Mexicana (Chiapas, Distrito Federal, Guerrero, Estado de México y Morelos) registrados durante 1996 a 2002 y en 6 estados (Jalisco, Nuevo León, Puebla, Sonora, Veracruz y Yucatán) de 1998 a 2002. El grupo de Tumores Renales, ocupó el 8º lugar con un promedio general de 3.9% (4.5% en el primer grupo y 3.4% en el segundo). El estado con menor frecuencia de casos fue Puebla con 1.8% y el de mayor fue Morelos con 6%. En el Distrito Federal la frecuencia fue del 4.1% ocupando el 7º lugar. En relación con el tipo específico de neoplasia al igual que lo reportado en la literatura, el principal cáncer es el nefroblastoma, con una incidencia de 3.9 a 9.3 x 10⁶.⁵ Similar a la informada para países de América Central y del Sur (5.5 a 8.1 x 10⁶) y menor a la de países de América del Norte (Canadá y Estados Unidos) y países de Europa del Este (7.2 a 11.5 x 10⁶).¹

Las neoplasias renales pediátricas representan un desafío para el patólogo quirúrgico, por ser neoplasias embrionarias, frecuentemente indiferenciadas, sin embargo no todas son Nefroblastomas ó tumores de Wilms, los tipos histopatológicos comprenden además al Nefroma Quístico, Restos Nefrogénicos y Nefroblastomatosis, Tumores Metanéfricos (Adenoma, Adenofibroma y Tumor Estromal), Nefroma Mesoblástico, Sarcoma de Células Claras, Tumor Rabdoide, otros tumores como el Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNEP) y los Tumores Renales Epiteliales de la Infancia y de tipo adulto (Carcinoma de Células Renales).⁶

El *Nefroblastoma ó tumor de Wilms* (TW) es el tumor renal primario más frecuente de la infancia, representa más del 80% de los tumores renales en niños.⁷ La mayoría de estos tumores se presentan en niños entre 2 a 5 años, la media en varones es de 37 meses y de 43 meses en mujeres, el 90% se diagnostican antes de los 6 años, aunque es relativamente infrecuente en los primeros 6 meses de vida y después de los 6 años de edad.⁸ Hay un ligero predominio del género femenino con relación al masculino tanto en tumores unilaterales (1.1:1) como en los bilaterales (1.6:1). Se presentan con la misma frecuencia en ambos riñones y son bilaterales en cerca del 5% de los casos. Los pacientes con tumores bilaterales son en promedio un año más jóvenes a aquellos con tumores unilaterales.⁹

En general, esta neoplasia es esporádica, pero puede asociarse a los síndromes genéticos de WAGR (Tumor de Wilms, Aniridia, anomalías Genitales y Retraso mental) y Denys-Drash (Disgenesia gonadal – pseudohermafroditismo masculino–, glomerulopatía con insuficiencia renal y Tumor de Wilms) relacionados con anomalías del gen WT-1(11p13); y síndromes de sobrecrecimiento como el de Beckwith-Wiedemann (aumento del tamaño de los órganos, hemihipertrofia, quistes renales medulares y citomegalia suprarrenal) que tiene alteraciones del gen WT-2(11p15.5).¹⁰

Macroscópicamente son tumores grandes comparados con el riñón del cual se originan, solitarios, bien circunscritos, delimitados por el tejido renal comprimido dando la apariencia de estar encapsulados. La superficie de corte es sólida, blanda, homogénea, rosa grisácea semejante al tejido cerebral fresco, con escasos focos de hemorragia, formación de quistes y necrosis. La textura es suave y friable. El 10% son multicéntricos. Histológicamente se caracteriza por intentar recapitular los diferentes estadios de la nefrogénesis. La combinación trifásica clásica es: células del blastema, del estroma y epiteliales. La diferenciación epitelial suele ser en forma de túbulos ó glomérulos abortivos. Las células del estroma ó mesénquima suelen ser fibrosas ó mixoides, aunque puede contener elementos heterólogos como cartílago, tejido adiposo, músculo liso ó esquelético, hueso ó tejido neural. El componente blastemal está constituido por sábanas de células pequeñas indiferenciadas con escaso citoplasma y moldeamiento nuclear. Los núcleos son redondos a ovales con cromatina grumosa homogénea, nucleolo inconspicuo y abundantes mitosis. La disposición del blastema puede ser organizada o difusa. El blastema organizado suele estar delimitado por células estromales, con arquitectura serpentiforme, nodular o basaloides.¹¹

Los marcadores histológicos de la biología tumoral son: El componente histológico predominante y la presencia ó ausencia de Anaplasia.¹²

Los tumores de predominio epitelial, en general son poco agresivos y se encuentran confinados al riñón, sin embargo este componente es resistente a la quimioterapia, en contraste, el blastema difuso se ha asociado a tumores agresivos pero que responden bien al tratamiento farmacológico.¹³

La anaplasia se define como la presencia de células de núcleo grande pleomórfico e hiper cromático, mitosis multipolares ó atípicas que reflejan la poliploidía tumoral y por lo general es aparente desde la vista panorámica (10x').¹⁴

Los nefroblastomas se dividen en 2 categorías histológicas: favorable y desfavorable, basados en la presencia ó ausencia de anaplasia, la cual a su vez puede ser focal ó difusa. La definición inicial de anaplasia focal era para aquellos tumores con cambios anaplásicos en al menos 10% de los campos microscópicos. Actualmente, la anaplasia focal se define como núcleos anaplásicos confinados a uno o más focos discretos dentro del tumor intrarenal primario, ausencia de cualquier extensión tumoral más allá de la cápsula tumoral y sin evidencia de atipia nuclear marcada en cualquier parte del tumor. Si se encuentra más de un foco debe estar rodeado por tumor no anaplásico. Mientras que la anaplasia difusa se considera como aquella dispersa, con marcada atipia nuclear en cualquier parte del tumor, mal delimitada, localizada más allá de la cápsula del tumor original, con extensiones vasculares intrarenales, invasión extrarenal ó metástasis.¹⁵

El *Nefroma Quístico* (NQ) es una neoplasia quística benigna considerada como parte del espectro del nefroblastoma.¹⁶ Es de predominio masculino con relación de 2:1 y se presentan en niños menores de 4 años. Macroscópicamente es una lesión encapsulada y bien delimitada del parénquima renal adyacente formada por múltiples quistes. Histológicamente son quistes revestidos por epitelio plano a cilíndrico simple separados por delicados septos compuestos por células maduras fusiformes sin elementos renales normales. Si los septos contienen células de tipo embrionarias se llama *Nefroblastoma Quístico Parcialmente Diferenciado*, el cual es un estadio transitorio entre el Nefroblastoma y el Nefroma quístico.

11

Los *Restos Nefrogénicos* (RN) son regiones de tejido embrionario anormalmente persistente, es decir, células nefrogénicas que semejan el desarrollo renal. Hay 2 tipos de acuerdo a la relación topográfica con el lóbulo renal: *Perilobulares*, en periferia de los lóbulos renales e *Intralobulares* dentro de la corteza, médula ó seno renal.¹⁷

Los *Restos Nefrogénicos Perilobulares* (RNP) son pequeñas estructuras en las que predomina el blastema mientras su estroma es escaso ó esclerosado; frecuentemente son múltiples y bien delimitados de las nefronas adyacentes. Por lo general se localizan en la superficie del riñón pero pueden observarse en la profundidad dentro del parénquima renal a lo largo de las orillas del lóbulo. Los *Restos Nefrogénicos Intralobulares* (RNI) pueden formarse en cualquier lugar dentro del lóbulo renal incluida la corteza periférica. Es frecuente que se encuentren dentro del seno renal, incluyendo las paredes del sistema pielocalicial, aunque este no sea parte del lóbulo renal. Generalmente son únicos y mal delimitados, se entremezclan con el parénquima y se componen predominantemente por estroma.¹¹

En relación a su evolución, los RN pueden: a) permanecer sin cambios de tamaño ó composición (incipientes ó inactivos); b) madurar, esclerosarse y eventualmente desaparecer; c) tener un crecimiento activo (hiperplasia), ó de transformación neoplásica. Todos estos cambios del desarrollo pueden estar relacionados entre sí. Por ejemplo un resto inactivo puede proliferar y volverse hiperplásico seguido de una detención del crecimiento y maduración, regresiva; pero en otras circunstancias, puede sufrir una transformación neoplásica y evolucionar hacia la formación de un nefroblastoma. La presencia de RN múltiples y difusos en un estado activo de proliferación celular lo suficientemente grandes para ser visibles macroscópicamente ó por estudios de imagen se ha llamado *Nefroblastomatosis*. La Nefroblastomatosis igualmente se puede clasificar de acuerdo al tipo de resto que presente. Cuando presenta solamente un tipo de resto se llama *Nefroblastomatosis Perilobular* ó *Intralobular* pero cuando se encuentra de ambos tipos se llama *Nefroblastomatosis Combinada*.¹⁸ Estas lesiones precursoras se encuentran en más del 30% de los riñones resecados por nefroblastoma y se han asociado a nefroblastomas bilaterales metacronos.¹⁹

Los *Tumores Metanéfricos* (TM) comprenden al *Adenoma* (AM), *Adenofibroma* (AFM) y *Tumor Estromal* (TEM), que representan el espectro de diferenciación de lesiones nefroblásticas que se derivan del blastema metanéfrico y parecen estar relacionadas con el nefroblastoma, del que se distinguen

clínicamente por su benignidad. El TEM es una lesión estromal pura, el AFM es bifásico estromal-epitelial y el AM es puramente epitelial.²⁰

El AM es el más frecuente. La edad de presentación media es de 41 años con un rango entre 5 a 83 años y de predominio en mujeres. Son lesiones que varían en tamaño de 0.3 hasta 15 cm. de dimensión mayor. Son tumores bien circunscritos pero carecen de cápsula. Se componen por pequeñas células epiteliales, uniformes que forman pequeños acinos en un estroma acelular. Puede haber formación de túbulos, estructuras glomeruloides y papilas, ocasionalmente las estructuras epiteliales coalescen y forman mantos sólidos. Es importante notar la ausencia de blastema y la presencia de calcosferitas. Las células son ovals de citoplasma claro, núcleo hipercromático de borde liso y nucleolo inconspicuo ó ausente. Las mitosis son sumamente escasas. La invasión vascular excluye este diagnóstico. Hay una considerable sobreposición histológica entre el Adenoma Metanéfrico, el Nefroblastoma Epitelial Diferenciado y el Carcinoma Papilar de Células Renales. Para asegurar el comportamiento benigno del AM, es necesario el criterio estricto de ausencia de cápsula fibrosa peritumoral con una interfase directa entre la lesión y el riñón normal, ausencia de nucleolo y ausencia virtual de mitosis. La inmunohistoquímica puede ser útil, el AM es negativo para EMA y para CK 7 comparado con la positividad que muestra el Carcinoma Papilar de Células Renales.²¹

El TEM se presenta en la infancia, la media es a los 2 años, aunque se han reportado pacientes de hasta 15 años de edad.²² Son tumores benignos no encapsulados. La presentación más común es de un tumor central sólido ó quístico que varía de 3 a 10 cm de eje mayor. Microscópicamente están compuestos por células fusiformes a estelares con procesos citoplasmáticos indistinguibles. El grado de celularidad estromal varía desde ser extemamente hipocelular con esclerosis, hasta la hiper celularidad que semeja al nefroma mesoblástico celular. El estroma fusocelular puede tener múltiples patrones arquitecturales, incluyendo las empalizadas que simulan los cuerpos de Verocay del Schwannoma, el patrón estoriforme y el hemangiopericitoide. Las mitosis por lo general son inaparentes pero pueden verse hasta 7 por 20 campos de gran aumento. La característica distintiva del TEM es su apariencia histológica nodular formada por zonas hipocelulares mixoides ó esclerosantes que alternan con regiones hiper celulares fibroblásticas. Otro dato característico es la disposición de células estromales formando collarettes alrededor de túbulos y vasos. Estos collarettes pueden ser tanto hiper celulares como hipocelulares cuando se compara el estroma que lo rodea. La transformación epitelioides de los TEM es provocada por la angiodisplasia de las arteriolas intratumorales debida a la expansión y desorganización de las células de músculo liso de la media. Pueden encontrarse nódulos de tejido heterólogo como glía, cartílago ó grasa, aunque esto no es común. Los TEM no son encapsulados y pueden expandirse como lengüetas de tejido estromal rodeando al parénquima renal y atrapando frecuentemente elementos renales normales provocando dilatación y formación de quistes.⁶

El AFM es una lesión mixta que contiene ambos componentes metanéfricos, estromal y epitelial. La edad de presentación varía entre los 5 meses a los 36 años con una media de 7 años y de predominio masculino 2:1. Son lesiones que varían en tamaño de 1.8 a 11 cm. de diámetro mayor. De bordes indistinguibles y se localizan comúnmente en el centro de la médula renal. Histológicamente, algunos

tumores son de predominio estromal, mientras que otros están formados casi exclusivamente por adenoma metanéfrico, a excepción de una banda de estroma periférica que infiltra al riñón nativo. El componente epitelial puede estar como nódulo único ó como múltiples.²³

El *Nefroma Mesoblástico* (NM) es considerado como una neoplasia congénita, ya que es el tumor renal más común en los primeros 3 meses de vida. Representa el 2 a 3% de los tumores renales pediátricos. El 62% de los NM se diagnostican en los primeros 3 meses de vida, el 19% en el primer año y solo el 10% en mayores de 1 año. En general, el NM se asocia con buen pronóstico, sin embargo pueden presentarse recurrencias ó metástasis en el 5% de los casos. Macroscópicamente es un tumor unilateral único, el cual tiende a originarse centralmente en la profundidad del parénquima renal cerca del seno renal, al que por extensión puede involucrar. La superficie de corte es trabeculada ó arremolinada, de blanco grisacea a amarilla, semejante a un leiomioma, pero suave y friable sin diferencia entre la interfase del riñón-tumor. Es frecuente la presencia de quistes, hemorragia y necrosis. Histológicamente tiene dos patrones relacionados a la edad de presentación: El patrón *Clásico* (24%) se presenta durante los primeros 7 días de vida extrauterina. Está formado por nódulos ó fascículos entrecruzados de células fusiformes con atipia mínima y mitosis escasas. La densidad celular es baja. Los bordes infiltran al parénquima renal y a los tejidos blandos adyacentes (grasa perirenal), es frecuente observar túbulos y glomérulos atrapados, pueden encontrarse islas de cartílago ó cualquier cambio displásico en el parénquima adyacente al tumor. Son tumores pequeños ya que rara vez pesan más de 100g. El patrón *Celular ó Atípico* (66%) se presenta durante los primeros 4 meses de vida extrauterina, es densamente celular, con numerosas mitosis y tiene aspecto sarcomatoso de bordes empujantes. Son tumores grandes, el producto de la nefrectomía llega a pesar más de 1Kg. Comparte con el Fibrosarcoma Congénito Infantil la translocación (12;15) (p13;q25) asociado a la fusión del gen ETV6-NTRK3.²⁴ La progresión de la forma clásica a la celular se ha asociado al aumento de la ploidía; la más frecuente ha sido la polisomía 11.^{25 26} Por inmunohistoquímica expresan marcadores para miofibroblastos y músculo liso.^{27 28}

El *Sarcoma de Células Claras* (SCC) es un tumor poco frecuente, representa el 3% de los tumores renales en niños. Conocido como “Tumor Renal de la Infancia Metastatizante a Hueso”. Es muy agresivo por ser recurrente, metastatizante y de histología desfavorable. Ha sido llamado el gran enmascarador; por ser capaz de semejar ó mimetizar a cualquier neoplasia renal. La edad de presentación es similar al nefroblastoma (2 a 5 años) con un pico de incidencia durante el 2º y 3º año de vida, en promedio a los 36 meses con casos desde los 2 meses hasta los 14 años. Rara vez se encuentra en menores de 6 meses de vida y en adolescentes. Tiene predominio por el género masculino, en una relación 2:1 con el femenino. Macroscópicamente es un tumor irregular, grande, unilateral y unicéntrico, que en promedio mide 11cm de diámetro mayor (2 a 24 cm.), pesa 660 g (43 a 1950 g), y se encuentra delimitado del parénquima renal. La superficie de corte es gelatinosa glaseada de color variable, con focos de necrosis. Casi siempre se encuentran quistes que incluso pueden ser muy prominentes. Histológicamente es un tumor monomorfo compuesto por células poligonales de bordes mal definidos, citoplasma claro, núcleo

de cromatina fina (pálido), nucleolo pequeño ó ausente y numerosas mitosis. El marcador del patrón clásico es la formación de una malla formada por septos vasculares capilares paralelos que subdivide al tumor en cordones y nidos. La mayoría de los SCC contienen abundantes vacuolas de mucopolisacáridos extracelulares producidos aparentemente por las células cordonaes. Este material se encuentra rodeando el citoplasma de las células, separándolas, y es el principal responsable del aspecto pálido que da su nombre. A bajo aumento, la interfase entre el parénquima renal y el tumor parece estar bien delimitada por una pseudo cápsula gruesa; a mayor aumento los bordes están menos definidos con evidencia de infiltración de células a la cápsula tumoral ó incluso al parénquima circundante, y tiende a atrapar nefronas aisladas. La mayoría de los SCC pueden distinguirse de otros tumores renales de la infancia, pero algunas variedades del patrón clásico (epiteliode, fusiforme, mixoide, esclerosante, en empalizada, anaplásico, quístico, pericitomatoso, estoriforme y mixto), puede producir grandes problemas en el diagnóstico diferencial. Los estudios de inmunohistoquímica no son útiles para el diagnóstico ya que estos tumores solo expresan vimentina (+). El SCC tiene alta tasa de recurrencia, probablemente por ocultar micrometástasis al momento del diagnóstico, los ganglios linfáticos del hilio renal ipsilateral son los sitios más comunes. Cerca del 40% de los casos metastatizan a hueso, aunque puede hacerlo a cualquier sitio incluyendo pulmón, SNC y tejidos blandos.²⁹

El *Tumor Rabdoide* (TR) es un tumor poco frecuente, representa el 2.5% de los casos con una mortalidad del 80%. Se presenta en niños de 1 a 2 años. Es poco frecuente en mayores de 3 años y extremadamente raro en mayores de 5 años. Predomina en varones (1.5:1). Macroscópicamente es un tumor redondo relativamente pequeño, pálido, suave, no encapsulado, con necrosis, hemorragia; nódulos satélites en el parénquima renal e invasión capsular. Histológicamente es monomorfo formado por sábanas ó mantos de células grandes redondas ó poligonales no cohesivas entre sí, con abundante citoplasma eosinófilo ó anfófilo e inclusiones intracitoplásmicas hialinas, su núcleo es grande vesiculoso excéntrico con nucleolo central prominente. La interfase tumor-riñón se encuentra poco definida por la invasión tumoral. Tiende a invadir los canales linfáticos. El panel de inmunohistoquímica muestra positividad para Vimentina, Citokeratinas, EMA y CD99 +/- . El sello distintivo de este tumor es la inactivación del gen hSNF5/INI1 situado en el locus 22q11.2 por mutaciones, deleciones ó pérdidas de todo el cromosoma (monosomía)^{30 31} lo que apoya la hipótesis de que los tumores rabdoides de los diferentes sitios representan una idéntica entidad ó entidades estrechamente relacionadas.³²

El *Tumor Neuroectodérmico Primitivo* (TNEP) es un tumor renal primario que debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial de tumores renales de células pequeñas, redondas y azules. Se presenta principalmente en adolescentes y adultos jóvenes y tienden a encontrarse en estadios avanzados. Histológicamente está formado por mantos de células indiferenciadas, con abundante necrosis y ocasional formación de rosetas. En comparación con las células blastemales del nefroblastoma, los núcleos de las células del TNEP son menos hipercromáticos y se colocan regularmente. Por inmunohistoquímica tienen positividad de membrana para CD99. Aunque este

marcador puede expresarse en las células del blastema del nefroblastoma, el patrón tintorial de membrana observado en los TNEPs de otros sitios, rara vez es expresado por las células blastemales del TW ó del SCC. La anomalía genética característica del TNEP es la fusión del gen EWS-FLI1 provocada por la translocación (11;22) (q24;q12).³³

Los *Tumores Renales Epiteliales Malignos* que se presentan en niños son raros, representan menos del 0.1% de las neoplasias malignas pediátricas,^{6 34} sin embargo, en años recientes, según estudios basados en los datos del National Cancer Institute's Surveillance and Epidemiology and End Results (SEER) se ha reportado que representan más del 5% de los tumores renales en niños y adolescentes menores de 20 años registrados en los nuevos protocolos.³⁵ La edad promedio de presentación es entre los 9 y 10 años.³⁴

Los Carcinomas de Células Renales (CCR) del niño difieren de la apariencia histológica de los del adulto y comprende un grupo heterogéneo de neoplasias. Actualmente se han dividido en 2 subgrupos basados en su histología: *Carcinoma de Células Claras* (CCC) y el *Carcinoma Papilar* (CP).³⁶

El CCC es un grupo genéticamente heterogéneo de neoplasias que tienen apariencia de células claras, incluye tumores raros que son verdaderos CCC del tipo adulto convencional con anomalías del 3p25 (locus VHL 1). Y tumores de pacientes con esclerosis tuberosa. También se incluyen otros tipos de translocaciones asociadas a carcinomas de células renales que afectan a niños y adultos jóvenes. Los más comunes son los tumores que muestran translocaciones que afectan al gen TFE3 localizado en el cromosoma Xp11 y al gen PRCC del cromosoma 1.³⁷ El CP no es infrecuente en niños y muestra las mismas características genéticas que se encuentran en los casos del adulto, ganancias en los cromosomas 7 y 17. Estos tumores muestran positividad para citokeratina 7 que es de utilidad diagnóstica.³⁸ El CP puede surgir en el contexto de un nefroblastoma, de un adenoma metanéfrico ó de un adenofibroma metanéfrico.²⁰ Se han descrito otros tipos de tumores epiteliales como el Carcinoma Medular Renal³⁹ y el Carcinoma de Células Renales Oncocítico secundario a un neuroblastoma.⁴⁰ Cerca del 25% de los CCR pediátricos no pueden ser clasificados debido a sus características histológicas atípicas.³⁶

En países de primer mundo, existen protocolos de estudio de neoplasias pediátricas registradas a nivel nacional enfocados a los requerimientos histopatológicos. En los países Europeos, la mayoría de los niños con cáncer son registrados como pacientes en la International Society of Pediatric Oncology (SIOP),^{41 42} mientras que en Estados Unidos de Norte América, los tumores renales han sido el objetivo de estudio del National Wilms Study Group (NWSG) en las últimas cuatro décadas, lo que les ha permitido el desarrollo de criterios diagnóstico precisos, estadificación y terapéutica basada en la histología del tumor. Estos expertos han guiado 5 protocolos secuenciales, enfocados principalmente a la terapéutica: NWTS- 1 (1969 a 1973); NWTS-2 (1974 a 1978); NWTS-3 (1979 a 1986); NWTS-4 (1986-1993) y NWTS-5 (1995 a 2002).^{12 15 35}

Dentro de los criterios histopatológicos involucrados en la estadificación de la NWTG-5 está: La invasión a cualquier vaso en el seno renal, que es la base para subir del estadio I al II, porque supone el riesgo de diseminación sistémica. Otro de los criterios modificados en el NWTG-5 fue la diseminación tumoral.¹⁵ Si el tumor se disemina ó rompe antes ó durante la cirugía es considerado como estadio III, por lo que la biopsia preoperatoria del tumor es considerada como una forma de diseminación local. Por definición el estadio I es para los tumores confinados al riñón. Anteriormente no se requería la evaluación de los ganglios linfáticos para los protocolos terapéuticos de pacientes catalogados en estadio I. Actualmente hay dos ramas que disminuyen ó anulan el tratamiento postquirúrgico para tumores en estadio I: Pacientes menores de 2 años con nefroblastomas de histología favorable menores de 550g de peso y pacientes con sarcoma de células claras en estadio I. Para estos dos grupos la elección de disminuir el tratamiento se basa en la examinación microscópica de los ganglios linfáticos locales, aunque aún no está definido el número de ganglios linfáticos que deben ser muestreados, sin embargo, sugiere la toma de los ganglios linfáticos regionales (hiliares, periaórticos e inguinales). En el caso de la nefrectomía, si los ganglios no se encuentran separados o no son macroscópicamente aparentes, es necesario el muestreo del tejido adiposo hilar. El muestreo macroscópico de los tumores es de suma importancia. Para ello, es muy importante hacer cortes que incluyan la relación entre el Tumor y: a) la Cápsula Renal, b) el Parénquima Renal Normal y c) el Seno Renal.³⁵ El Seno Renal es la región cóncava medial del riñón donde se encuentra la mayoría del sistema pielocalicial y a través del cual pasan la mayoría de los vasos y nervios. Normalmente se encuentra lleno de grasa y de tejido fibroconectivo.⁶ Es importante destacar que el seno renal se extiende dentro del contorno del mismo riñón siguiendo a los vasos principales. Los cortes deben incluir las interfaces triangulares entre la pseudocápsula tumoral intrarenal, la pseudocápsula tumoral extrarenal y la cápsula renal. Estas secciones permitirán la interpretación precisa de la cápsula renal y aclarará la contribución de la cápsula inflamatoria adquirida.³⁵

La diferencia entre el modelo terapéutico Americano y el Europeo es que en este último se utiliza quimioterapia neoadyuvante preoperatoria y el suministro de quimioterapia postoperatoria basados en la respuesta histopatológica.⁴¹ Mientras que el primero están a favor de la nefrectomía primaria seguida de la administración de la quimioterapia postoperatoria basado en el análisis histopatológico de los tumores no tratados.³⁵

La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es una técnica diagnóstica de primera línea poco invasiva, fácil de realizar, y de bajo costo, con la que se puede emitir el diagnóstico citopatológico de diversas lesiones, útil para establecer el tratamiento adecuado en el menor tiempo;⁴³ sin embargo en población pediátrica está poco documentada.^{44 45 46} En México se encuentra reportada la experiencia del Instituto Nacional de Pediatría,⁴⁷ la del hospital del niño poblano⁴⁸ y lo reportado por Reynoso y col.⁴⁹ En niños, uno de los órganos muestreados es el riñón;⁵⁰ pero existen pocos estudios de correlación entre el material obtenido mediante BAAF y los datos histopatológicos de las neoplasias renales y se enfocan principalmente al nefroblastoma.^{47 51}

III. **JUSTIFICACIÓN**

El cáncer del niño es diferente al del adulto. En el niño se utiliza la Clasificación Internacional para Cáncer en los Niños, basada en la histología de los tumores. A nivel mundial existen pocos estudios de neoplasias en niños en comparación con las investigaciones en adultos.

En México, debido a la carencia de un registro nacional de cáncer en niños,⁵² se desconoce la incidencia específica de los tipos histopatológicos de los diferentes tumores.

Con este estudio buscamos reportar la frecuencia de los diferentes tipos histopatológicos de las neoplasias renales revisadas en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, en los últimos 10 años y describir las características morfológicas para estandarizar el reporte anatomopatológico de acuerdo a las recomendaciones del NWTS 1 a 5.¹⁵

En nuestra unidad se siguen los dos modelos terapéuticos, tanto el norteamericano que promueve el estudio histopatológico de los tumores no tratados, como el europeo donde el tratamiento inicial se basa en el análisis de la biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF), a pesar de que actualmente este método diagnóstico se considera una forma de diseminación tumoral y cambia el estadio tumoral, por la alta frecuencia de tumores renales de gran tamaño y estadios avanzados, se considera una herramienta diagnóstica útil. Por ello, en este trabajo también buscamos correlacionar el diagnóstico emitido en la BAAF con el del espécimen definitivo y reportar los cambios histopatológicos más frecuentes en los especímenes post quimioterapia.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El poder emitir un diagnóstico anatomopatológico completo que contenga las características morfológicas de las neoplasias renales en la población pediátrica, brinda la oportunidad de dar un tratamiento adecuado de acuerdo al tipo de tumor. En los últimos años, las recomendaciones de grandes centros concentradores de pacientes con tumores renales en niños, han cambiado la forma de realizar el informe anatomopatológico. Estas recomendaciones ahora consideran nuevos factores como: peso del espécimen, estudios de ganglios linfáticos, muestreo del seno renal, marcadores tumorales, entre otros.

^{15 35} Sin embargo al momento actual no se tiene un reporte de la frecuencia y características de las neoplasias renales vistas en este hospital bajo estos criterios.

Por otro lado debido a la alta frecuencia de estudios de biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) en tumores renales se desea comparar los hallazgos y diagnósticos emitidos por este y la pieza quirúrgica.

Por lo que nos planteamos las siguientes preguntas:

- ¿Cuáles son los tipos y características morfológicas de las neoplasias renales revisadas en el Hospital de Pediatría del CMN SXXI del IMSS?
- ¿Cual es la concordancia intraobservador entre la BAAF y la nefrectomía?
- ¿Cuál es la concordancia interobservador entre el reporte anatomopatológico y la observación del patólogo experto?

V. **HIPÓTESIS**

- Se espera que la frecuencia de los diferentes tipos histopatológicos y las características morfológicas de neoplasias renales revisadas en el Hospital de Pediatría del CMN SXXI del IMSS sea semejante a lo reportado en la literatura internacional.
- Se espera que el diagnóstico emitido al revisar el material obtenido mediante la BAAF concuerde en un 80% con el emitido al revisar la nefrectomía.
- Se espera que el diagnóstico del patólogo experto concuerde en un 80% con el reporte anatomopatológico.

VI. OBJETIVOS

GENERAL:

- Identificar las características morfológicas de las neoplasias renales en niños revisadas en la UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional, Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social de 1998 a 2007 para estandarizar el reporte anatomopatológico de acuerdo a las recomendaciones del NWTS 1 a 5.
- Determinar la concordancia intraobservador entre la BAAF y la Nefrectomía.
- Determinar la concordancia interobservador entre el reporte anatomopatológico y el patólogo experto.

ESPECÍFICOS

- Reportar la frecuencia de los tipos histopatológicos de las neoplasias renales de niños atendidos en la UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional, Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, en los últimos 10 años.

VII. **MATERIAL Y MÉTODOS**

1. **DISEÑO DEL ESTUDIO**

El presente es un estudio observacional, retrospectivo, transversal y analítico.

2. **LUGAR**

Servicio de patología del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, que es un hospital de tercer nivel de atención médica para pacientes menores de 17 años, que tiene como afluencia la zona sur del Valle de México y los estados de Chiapas, Guerrero, Morelos y Querétaro.

3. **METODOLOGÍA**

Se realizó una revisión de los archivos escritos del servicio de patología, correspondientes a pacientes menores de 17 años derechohabientes al Instituto Mexicano del Seguro Social enviados al Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI capturando todos los casos con diagnóstico anatomopatológico de neoplasia renal registrados entre el 01 Enero de 1998 al 31 de Diciembre del 2007. De cada paciente se registró: nombre, género, edad, número de filiación, número quirúrgico, localización del tumor y diagnóstico anatomopatológico. De los datos clínicos enviados en la solicitud del estudio del espécimen se tomó en cuenta si a los pacientes se les aplicó quimioterapia antes de la resección completa.

Con el registro del número quirúrgico se buscaron las laminillas de todos los casos y se cegaron con numeración diferente.

Se hizo una lista que contenía en orden progresivo, el número asignado a cada caso, edad, género, localización de la lesión, y si se le aplicó quimioterapia. Con esta información se analizaron las laminillas mediante microscopía de luz en un microscopio de doble cabeza (Dr. Ramón / Dra. Cortés) en búsqueda de la variante histopatológica, infiltración a la cápsula ó al seno renal y permeación vascular. Para el Nefroblastoma se buscó el porcentaje de los tres componentes (epitelial, mesenquimal y blastemal), la presencia ó no de anaplasia, así como su disposición y cambios histopatológicos de transformación post quimioterapia.

Los primeros números de la lista correspondieron a las laminillas de la BAAF pre ó transoperatoria; los números subsecuentes correspondieron a las del espécimen quirúrgico.

La localización, peso y tamaño del espécimen, así como el tamaño, localización y porcentaje de necrosis del tumor, se tomaron del registro macroscópico del reporte anatomopatológico. (Anexo I).

4. CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA

a) Criterios de Inclusión.

- Todos los casos de neoplasia renal reportados por el Servicio de Patología del Hospital de Pediatría del CMN SXXI del 01 de Enero de 1998 al 31 de diciembre del 2007.

b) Criterios de Eliminación.

- Los casos que no cuenten con laminillas ni bloque de parafina.

5. TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se estudiará toda la población disponible y que cumpla con los criterios de selección.

6. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE VARIABLES

| VARIABLE | DEFINICIÓN CONCEPTUAL | DEFINICIÓN OPERACIONAL | ESCALA DE MEDICIÓN | TIPO DE VARIABLE |
|--------------------------------------|--|---|--------------------------------------|------------------|
| Sitio Anatómico del Tumor. | Riñón afectado por el tumor. | Riñón afectado registrado en la solicitud del estudio anatomopatológico. | Cualitativa Nominal Politómica | Independiente |
| Peso del Espécimen. | Medida del espécimen tomando como comparación unidades determinadas en gramos. | Peso del espécimen registrado en el reporte anatomopatológico. | Cuantitativa Discontinua | Independiente |
| Tamaño del Espécimen. | Dimensiones del espécimen expresada en unidades del sistema métrico decimal. | Medidas del espécimen registrado en el reporte anatomopatológico. | Cuantitativa Discontinua | Independiente |
| Localización del Tumor. | Espacio que ocupa el tumor en relación al órgano (riñón). | Polo renal afectado por el tumor registrado en el reporte anatomopatológico. | Cualitativa Nominal Politómica | Independiente |
| Tamaño del Tumor. | Dimensiones del tumor expresada en unidades del sistema métrico decimal. | Medidas del tumor registradas en el reporte anatomopatológico. | Cuantitativa Discontinua | Independiente |
| Necrosis del Tumor. | Cambios morfológicos derivados de la muerte celular. | Fracción del tumor que presenta necrosis registrada en el reporte anatomopatológico. | Cuantitativa Discontinua | Independiente |
| Tipo citopatológico por BAAF. | Tipo de tumor dependiendo de las características morfológicas celulares que lo distinguen. | Diagnóstico emitido por el patólogo al observar en un microscopio de luz las laminillas con los extendidos obtenidos del material de la BAAF. | Cualitativa Nominal Politómica | Independiente |

| | | | | |
|---|--|--|--------------------------------|---------------|
| Tipo Histopatológico. | Tipo de tumor dependiendo de las características morfológicas tisulares que lo distinguen. | Diagnóstico emitido por el patólogo al observar en un microscopio de luz las laminillas con los cortes de parafina teñidos con la técnica histológica ordinaria (H y E). | Cualitativa Nominal Politómica | Independiente |
| Infiltración a la Cápsula Renal. | Extensión de células neoplásicas a través de la membrana serosa que recubre al riñón. | Observación microscópica con objetivos de gran aumento (40x) de células neoplásicas en el espesor de la cápsula renal. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Independiente |
| Infiltración al Seno Renal. | Invasión de células neoplásicas al área que se encuentra a nivel del hilio renal donde el peritoneo se repliega y no hay una cápsula que límite la expansión tumoral. | Observación microscópica en objetivos de gran aumento (40x) de células neoplásicas que se encuentran por fuera de los límites anatómicos renales a nivel del hilio. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Independiente |
| Permeación Vascular. | Invasión de células neoplásicas en la luz de los vasos sanguíneos renales. | Observación microscópica en objetivos de gran aumento (40x) de células neoplásicas en la luz de los vasos sanguíneos renales. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Independiente |
| Componentes del Nefroblastoma. | Células tumorales de morfología distinta debido a la rama y grado de diferenciación que conforman al Nefroblastoma (Epitelial, Mesenquimal y Blastemal) | Observación microscópica del tipo de células neoplásicas que conforman al Nefroblastoma (Epitelial, Mesenquimal y Blastemal). | Cualitativa Nominal Politómica | Independiente |
| Cantidad de los Componentes del Nefroblastoma. | Cuantificación de los tres diferentes tipos de células neoplásicas que conforman al Nefroblastoma. | Cuantificación de células de tipo Epitelial, Mesenquimal y Blastemal en objetivos 10x. | Cuantitativa Discontinua | Independiente |
| Presencia de Anaplasia. | Células neoplásicas desdiferenciadas marcadas por una serie de cambios morfológicos como pleomorfismo (variación en forma y tamaño), morfología nuclear anormal (núcleos grandes desproporcionados, irregulares e hipercromáticos) con figuras mitóticas anormales que crecen de una manera desorganizada. | Observación microscópica de células con características morfológicas distintivas. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Independiente |
| Disposición de la Anaplasia. | Distribución de las células anaplásicas dentro del tumor. | Observación microscópica de la forma en que se organizan las células anaplásicas. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Independiente |
| Administración de Quimioterapia. | Administración de fármacos antitumorales previos a la resección quirúrgica. | Registro en la solicitud de estudio anatomopatológico de aplicación de quimioterapia. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Independiente |
| Cambios Histopatológicos de Transformación Post Quimioterapia. | Cambios morfológicos de diferenciación y / ó necrosis que sufrió el tumor secundarios a la administración de fármacos antitumorales. | Observación microscópica de dichos cambios. | Cualitativa Nominal Politómica | Independiente |
| Edad. | Tiempo transcurrido desde el nacimiento. | Edad del paciente en meses al momento del diagnóstico registrado en el reporte del estudio anatomopatológico. | Cuantitativa Discontinua | Universal |
| Género. | Condición orgánica que distingue personas con las mismas características fenotípicas. | Género del paciente registrado en el reporte del estudio anatomopatológico. | Cualitativa Nominal Dicotómica | Universal |

7. **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

- Para las variables cualitativas se obtuvieron frecuencias simples y porcentajes, para las variables cuantitativas se determinaron medidas de promedio y dispersión. En las que se demostraron distribuciones normales se obtuvieron medias.
- Se construyeron tablas de salida, para los tipos histopatológicos obtenidos por BAAF y con biopsia.
- Para la concordancia interobservador de la nefrectomía se utilizó la prueba de kappa (K).

8. **ASPECTOS ÉTICOS**

De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en materia de Investigación para la Salud y según lo estipulado en el título segundo de Aspectos Éticos de la Investigación en seres humanos capítulo I, artículo 17, este estudio se consideró sin riesgos, ya que es un estudio retrospectivo en donde se realizó una revisión de los archivos del servicio de patología sin que se alteraran resultados y en todo tiempo se mantuvo la confidencialidad de la información, además se solicitó la autorización de la comisión nacional de investigación científica. (Registro 2009-785-010).

VIII. RESULTADOS

Durante los últimos 10 años se recolectaron 77 casos nuevos con diagnóstico anatomopatológico de neoplasia renal, registrados en los archivos del servicio de patología de la UMAE Hospital de Pediatría CMN SXXI.

La edad promedio de presentación fue 3 años 6 meses (42 meses) con rango entre 0 a 11 años. Predominaron ligeramente en el género femenino (1.2:1). El 17% (13 casos) afectaron a menores de un año, en promedio a los 5 meses de vida (2 días a 11 meses).

| TIPO DE TUMOR | EDAD DE PRESENTACION (años) | | GENERO (Número de casos) | | EDAD PROMEDIO SEGUN GENERO (meses) | |
|---|-----------------------------|-------------|--------------------------|----------|------------------------------------|----------|
| | Promedio | Rango | Masculino | Femenino | Masculino | Femenino |
| Nefroma Mesoblástico (NM) | 18 días | 2 a 30 días | - | 4 | - | 18 días |
| Sarcoma de Células Claras (SCC) | 3.1 | 1 a 5 | 2 | - | 38 | - |
| Tumor Rabdoide (TR) | 3.3 | 0 a 11 | 5 | 2 | 52 | 8.5 |
| Nefroblastoma (TW) | 3.5 | 0 a 11 | 27 | 32 | 47 | 40 |
| Carcinoma de Células Renales (Ca) | 4.5 | 3 y 6 | - | 2 | - | 54 |
| Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNEP) | 7.5 | 6 y 9 | 1 | 1 | 72 | 108 |
| Adenoma Metanéfrico (AM) | 10 | | - | 1 | - | 120 |
| N=77 | | | 35 (45%) | 42 (55%) | | |

Tabla 1. Edad de presentación y distribución de género de los tumores renales según su tipo histopatológico.

El tumor que se presentó en edad más temprana fue el nefroma mesoblástico a los 2 días; mientras que los pacientes más grandes presentaron un tumor rabdoide y dos nefroblastomas a los 11 años. Todos los tumores predominaron en el género femenino a excepción del sarcoma de células claras y el tumor rabdoide en varones. (Tabla 1).

El 43% de los casos (33) se encontraron en el grupo de lactantes, seguido por los preescolares en el 32% (25) y los escolares con el 21% (16). El 4% (3) se presentaron en recién nacidos y no se registraron casos en el grupo de adolescentes. (Tabla 2).

| TIPO DE TUMOR | RN < 30 días | Lactantes 30 días - 2 años | Preescolares 2.1 - 5.11 años | Ecolares 6 - 12.11 años | Adolescentes 13 -16 años |
|---------------|--------------|----------------------------|------------------------------|-------------------------|--------------------------|
| NM | 3 (75) | 1 (25) | | | |
| SCC | | 1 (50) | 1 (50) | | |
| TR | | 5 (71) | | 2 (29) | |
| TW | | 26 (44) | 23 (23) | 10 (17) | |
| Ca | | | 1 (50) | 1 (50) | |
| TNEP | | | | 2 (100) | |
| AM | | | | 1 (100) | |
| N=77 | 3 (4%) | 33 (43%) | 25 (32%) | 16 (21%) | |

Tabla 2. Distribución de los tumores renales en los grupos etáreos. Número de casos (Porcentaje de acuerdo al tipo de tumor).

El 44% (34), de los tumores afectaron al riñón derecho, 38% (29) al izquierdo, 5% (4) fueron bilaterales y en el 13% (10) no se especificó. (Tabla 3).

| TIPO DE TUMOR | RIÑÓN DERECHO | RIÑÓN IZQUIERDO | BILATERAL | NO ESPECIFICADO |
|---------------|---------------|-----------------|-----------|-----------------|
| AM | 1 (100) | | | |
| NM | 2 (50) | 2 (50) | | |
| TNEP | 1 (50) | | 1 (50) | |
| TR | 2 (28.5) | 3 (43) | | 2(28.5) |
| Ca | 1 (50) | 1 (50) | | |
| TW | 26 (44) | 23 (39) | 3 (5) | 7 (12) |
| SCC | 1 (50) | | | 1 (50) |
| N=77 | 34 (44%) | 29 (38%) | 4 (5%) | 10 (13%) |

Tabla 3. Riñón afectado por tumor renal. Número de casos (Porcentaje de acuerdo al tipo de tumor).

De los 77 casos, 4 solo contaron con estudio de BAAF, el resto correspondieron a una tumorectomía y 72 nefrectomías, de las cuales, 57 se realizaron en la unidad y las 15 restantes fueron revisión de laminillas (RL).

De los 58 especímenes intervenidos en la unidad, el peso y tamaño promedio fue de 509 g / 13 cm. (75 a 4250 g y 7 a 28 cm.). Los tumores midieron en promedio 10 cm. (2.5 a 26cm). Las nefrectomías más grandes correspondieron al de sarcoma de células claras seguido de los nefroblastomas y las más pequeñas al adenoma metanéfrico y a los nefromas mesoblásticos. (Tabla 4).

| TIPO DE TUMOR | PESO DEL ESPECIMEN (g) | | DIAMETRO MAYOR ESPECIMEN (cm) | | DIAMETRO MAYOR TUMOR (cm) | |
|---------------|------------------------|-----------|-------------------------------|---------|---------------------------|------------|
| | Promedio | Rango | Promedio | Rango | Promedio | Rango |
| AM | 141 | | 9.5 | | 3.5 | |
| NM | 144 | 75 a 250 | 7.6 | 7 a 8 | 5.5 | 4 a 6.5 |
| TNEP | 180 | | 15 | | 12 | |
| TR | 301 | 178 a 375 | 11.5 | 10 a 13 | 8.5 | 8 a 9 |
| Ca | 432 | 415 y 450 | 13.5 | 13 y 14 | 9 | 8 y 10 |
| TW | 551 | 90 a 4250 | 13 | 7 a 28 | 10.6 | 2.5 a 26.5 |
| SCC | 1650 | | 20 | | 14 | |

Tabla 4. Pesos y medidas de los especímenes con tumores renales. N=58.

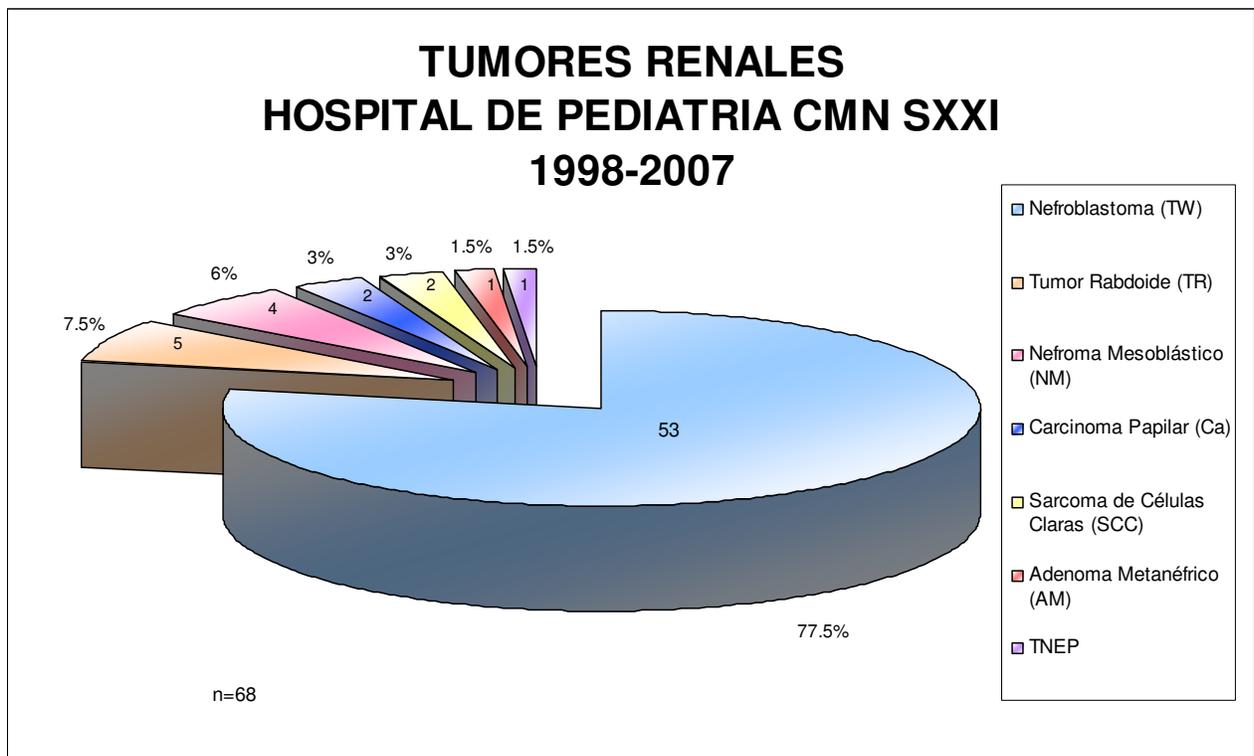
En el 17% (10) el tumor ocupó todo el riñón y en 29% (17) más de un polo. Cuando solo se ocupa un solo polo el más afectado fue el inferior en el 21% (12) seguido por el superior en el 15% (9) y la parte media en el 9% (5), sin embargo en el 9% (5) de los especímenes recibidos no fue registrado. (Tabla 5).

De los cuatro casos que solo contaron con estudio de BAAF, uno fue corroborado como Nefroblastoma, otro como Tumor Rabdoide y en los otros dos casos, correspondientes a un TNEP y un Tumor Rabdoide el material fue insuficiente para poder hacer una correlación entre su diagnóstico y la nueva revisión.

| TIPO DE TUMOR | TODO EL RIÑÓN | MÁS DE UN POLO | POLO SUPERIOR | POLO INFERIOR | PARTE MEDIA | NO ESPECIFICADO | RL |
|---------------|---------------|----------------|---------------|---------------|-------------|-----------------|---------|
| AM | | | | | 1 (100) | | |
| NM | | 1 (25) | 1 (25) | | 1 (25) | 1 (25) | |
| TNEP | | 1 (100) | | | | | |
| TR | | 2 (40) | | 1 (20) | | | 2 (40) |
| Ca | | | | 1 (50) | | 1 (50) | |
| TW | 9 (16) | 13 (22) | 8 (14) | 10 (17) | 3 (5) | 3 (5) | 12 (21) |
| SCC | 1 (50) | | | | | | 1 (50) |
| N=58 | 10 (17%) | 17 (29%) | 9 (15%) | 12 (21%) | 5 (9%) | 5 (9%) | 15 RL |

Tabla 5. Localización de los tumores en el riñón.
Número de casos (Porcentaje de acuerdo al tipo de tumor)

De los 73 especímenes, 5 casos (reportados como nefroblastomas), no contaron con laminillas ni bloque de parafina por lo que fueron excluidos para la nueva revisión microscópica, quedando un total de 68 casos en los que 53 (77.5%) correspondieron a Nefroblastomas (Tumor de Wilms); 5 (7.5%) Tumores Rabdoides; 4 (6%) Nefromas Mesoblásticos; 2 (3%) Sarcomas de Células Claras, al igual que el Carcinoma Renal 2 (3%). Uno de los carcinomas se encontró dentro del contexto de un Tumor Compuesto ya que presenta el espectro de diferenciación entre adenoma metanéfrico, nefroblastoma y carcinoma papilar. Y finalmente el Adenoma Metanéfrico puro y el Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNEP) con un caso cada uno (1.5%). (Gráfica 1).



Gráfica 1. Frecuencia de los tipos histopatológicos de las neoplasias renales en niños.

La mayoría de los casos presentan datos de invasión tumoral. El 63%(43) de las nefrectomías mostraron infiltración capsular, el 47% (32) infiltración al seno renal y el 24% (16) permeación vascular. (Tabla 6).

| TIPO DE TUMOR | INFILTRACION CAPSULAR | INFILTRACION AL SENO RENAL | PERMEACION VASCULAR |
|---------------|-----------------------|----------------------------|---------------------|
| AM | 0 | 0 | 0 |
| NM | 1 (75) | 3 (25) | 0 |
| TNEP | 1 (100) | 1 (100) | 0 |
| TR | 4 (80) | 4 (80) | 4 (60) |
| Ca | 2 (100) | 2 (100) | 1 (50) |
| TW | 33 (62) | 21 (40) | 11 (21) |
| SCC | 2 (100) | 1 (50) | 0 |
| N=68 | 43(63%) | 32 (47%) | 16 (24%) |

Tabla 6. Datos de invasión tumoral en las nefrectomías.
Número de casos (Porcentaje de acuerdo al tipo de tumor).

Treinta y tres de los especímenes recibieron quimioterapia prequirúrgica (QT), (Tabla 7). De estos, 20 presentaron invasión capsular, 18 infiltración al seno renal y 8 permeación vascular.

| TIPO DE TUMOR | CON QT | SIN QT | NO REGISTRADO |
|---------------|----------|----------|---------------|
| AM | 0 | 1 | |
| NM | 0 | 4 | |
| TNEP | | | 1 |
| TR | 2 | 1 | 2 |
| Ca | 1 | | 1 |
| TW | 29 | 24 | |
| SCC | 1 | | 1 |
| N=68 | 33 (49%) | 30 (44%) | 5 (7%) |

Tabla 7. Nefrectomías con aplicación de quimioterapia prequirúrgica.
Número de casos (Porcentaje de acuerdo al tipo de tumor).

El **Nefroblastoma (TW)** (Fig. 1) resultó ser el tumor más frecuente con un total de 59 casos registrados, la edad promedio de presentación fue a los 3 años 6 meses, aunque cerca del 20% se diagnosticaron en mayores de 6 años, y 2 casos (3%) antes de los 6 meses de edad, ambos en niñas. El 8.5% (5 casos) correspondieron a menores de un año con promedio de 6.8 meses de vida (3 a 11 meses). En cuanto al género hubo ligero predominio femenino de 1.2 a 1, y los varones fueron ligeramente mayores. (Tablas 1 y 2).

Los especímenes intervenidos en la unidad en promedio, pesaron 551g y mostraron grandes tumores (10.6cm) sobretodo al relacionarlos con el tamaño del riñón en que se encontraban (13 cm). (Tabla 4).

El riñón más afectado aparentemente fue el derecho en 26 casos (44%), aunque en 7 (12%) no fue especificado. (Tabla 3).

Los tumores bilaterales también predominaron en niñas (2:1) y la edad de presentación fue semejante (42 meses) a los unilaterales.

En cuanto a la localización del tumor, en la mayoría ocupó más de un polo, sin embargo en 15 (26%) no fue registrado, 12 de estos por ser revisión de laminillas. (Tabla 5).

Cinco de los 59 casos, no contaron con laminillas ni bloques de parafina, por lo que fueron excluidos de la nueva revisión microscópica y otro solo contó con estudio de BAAF, quedando en total 53 (77.5% de los 68 que contaron con laminillas) (Gráfica 1); 52 nefrectomías y una tumorectomía, 12 de las nefrectomías corresponden a revisión de laminillas.

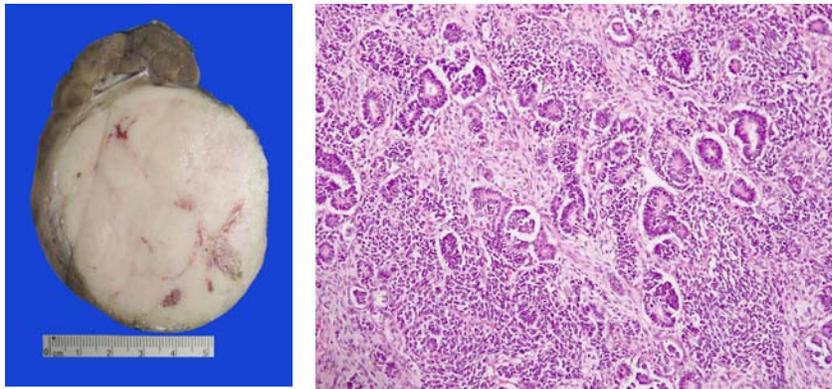


Fig. 1. El Nefroblastoma.

a) Macroscópicamente es blanquecino, deleznable semejante al tejido cerebral.

b) Histológicamente intenta recapitular los diferentes estadios de la nefrogénesis. La combinación trifásica clásica es: células del blastema, células del estroma y células epiteliales.

De los 53 nefroblastomas, cuarenta y cinco (85%) fueron trifásicos; 5 (9%) bifásicos y 3 (6%) monofásicos. En general, el componente que predominó fue el estromal con un promedio del 40% del tumor, seguido del blastemal en el 35% y por último el epitelial en el 23%.

De los nefroblastomas trifásicos solo 12 fueron trifásicos clásicos y el componente que predominó fue el estroma mientras que en los bifásicos, predominó el blastema y en los monofásicos, el epitelial. (Tabla 8).

| | TRIFÁSICO | BIFÁSICO | MONOFÁSICO |
|----------------------|-----------|----------|------------|
| Clásico | 12 (27) | - | - |
| Predominio Epitelial | 5 (11) | 0 | 2 (66.6) |
| Predominio Estromal | 17 (38) | 1 (20) | |
| Predominio Blastemal | 11 (24) | 4 (80) | 1 (33.3) |
| N=53 | 45 (85) | 5 (9) | 3 (6) |

Tabla 8. Tipos y componentes del Nefroblastoma. Número de casos (Porcentaje de acuerdo al tipo de tumor)

Solo en 5 (9.5%) se encontró anaplasia, todos tratados con quimioterapia preoperatoria. En 3 la disposición fue difusa y en 2 focal.

La cápsula se encontró infiltrada en 33 (62%), libre en 16 (30%), uno de estos corresponde a la tumorectomía y en 4 (8%) no se encontró corte ni se encontró mencionada en el reporte, por ser revisión de laminillas. De los 33 que presentaron infiltración capsular; 17 (51%) recibieron quimioterapia preoperatoria (QT). (Tabla 9).

El seno renal se encontró libre en 26 casos (49%) incluida la tumorectomía; infiltrada en 21 (40%), y en 6 (11%) no se encontró corte ni reporte (cuatro de estos, corresponden a revisión de laminillas). De los 21 que mostraron infiltración al seno, 12 (57%) recibieron quimioterapia preoperatoria (QT). (Tabla 9). Solo en 11 (21%) de los tumores hubo permeación vascular, 7 de ellos (64%) recibieron quimioterapia previa a la resección. (Tabla 9).

| | INFILTRACION | INFILTRACION CON QT | LIBRE | SIN CORTE |
|---------------------|--------------|---------------------|---------|-----------|
| Cápsula | 33 (62) | 17(51) | 16 (30) | 4 (8) |
| Seno Renal | 21(40) | 12 (57) | 26 (49) | 6 (11) |
| Permeación Vascular | 11(21) | 7(64) | 42 (79) | |

Tabla 9. Datos de Invasión en el Nefroblastoma. N=53

En 7 casos (13%) se encontraron adenomas metanéricos microscópicos y en 4 (7.5%) restos nefrogénicos perilobares. Dos de los que presentaban adenomas metanéricos fueron bilaterales y otro presentó implantes peritoneales.

Veintinueve nefrectomías (55%), mostraron cambios postquimioterapia: Necrosis y hemorragia en 23 (79%); maduración en 17 (59%), fibrosis y hialinización en 14 (48%) y formación de quistes en 5 (17%). (Tabla 10).

| | | | | | |
|-------------------------------------|---------|--------------------------------------|----|-----------------|----|
| Necrosis Tumoral | 23 (79) | Necrosis Tumoral Total | 1 | | |
| | | Necrosis de algún componente tumoral | 6 | Blastemal | 6 |
| | | | | Epitelial | 2 |
| Maduración Tumoral (Diferenciación) | 17 (59) | Estromal | 17 | Rabdomioblastos | 13 |
| | | | | Fibroblastos | 6 |
| | | Epitelial | 5 | Epidermoide | 5 |
| | | | | Glandular | 1 |
| Fibrosis y Hialinización | 14 (48) | | | | |
| Formación de Quistes | 5 (17) | | | | |

Tabla 10. Cambios morfológicos en los Nefroblastomas secundaria a la administración de quimioterapia prequirúrgica. Número de casos (Porcentaje) N=29

De los 23 que presentaron necrosis post quimioterapia, uno mostró necrosis tumoral total; se corroboró que el componente más lábil fue el blastemal con necrosis total en el 6 casos (26%), y el epitelial en 2. (Tabla 10). En general, el porcentaje de necrosis tumoral fue del 40%.

En los 17 casos que se encontró maduración, hubo diferenciación del estroma (100%) y en cinco de ellos (29%) del componente epitelial. El mesénquima se diferenció hacia rabdomioblastos en 13 (77%) y fibroblastos en 6 (35%), uno de ellos con imagen semejante a un fibrosarcoma. (Fig. 2a y b)

En los 5 casos que presentaron maduración del componente epitelial, la diferenciación fue de tipo epidermoide, con metaplasia escamosa, formación de perlas córneas y estructuras semejantes a quistes epidérmicos de inclusión; en uno de ellos se encontraron además estructuras glandulares. (Fig 2c).

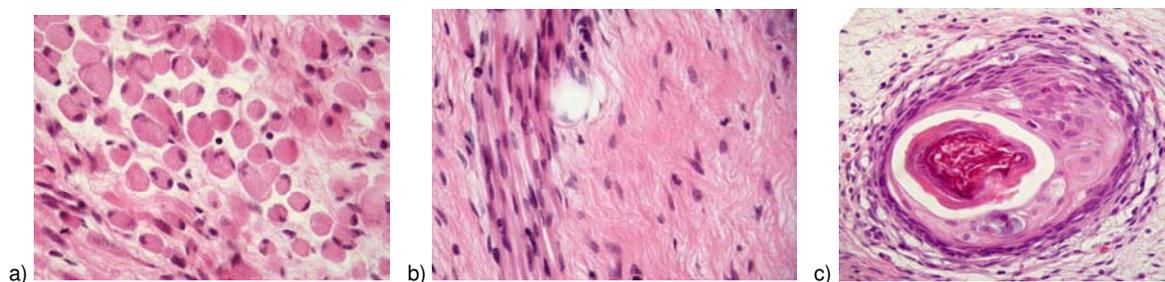


Fig. 2 Cambios postquimioterapia.

- a) Maduración del componente mesenquimal hacia rabdomioblastos.
- b) Formación de miotúbulos y fibroblastos con formación de colágena.
- c) Maduración del componente epitelial de tipo epidermoide.

De los 53 casos, en 10 (19%) se encontraron componentes heterólogos: Tejido adiposo (6), cartílago hialino maduro (4), músculo esquelético (2), músculo liso (1) y neuronas (1), nueve de estos se encontraban dentro de un contexto de cambios postquimioterapia y solo un caso de tejido adiposo sin relación a QT. Uno de los que mostraba formación de miotúbulos, correspondió a un tumor rabdomiomatoso fetal, que en realidad fue el tumor más grande de todos (4250 g).⁵³

En relación a las metástasis, dos metastatizaron a ganglios linfáticos, uno con implantes peritoneales, otro involucró el hígado, otro la suprarrenal y otro con afección pulmonar (casos que cuentan con estudio histopatológico).

El **Tumor Rabdoide (TR)** (Fig. 3) resultó ser el segundo tumor más frecuente, con 7 casos en total, sin embargo solo 5 tuvieron nefrectomía (7.5% de los 68 que contaron con laminillas) (Gráfica 1), a los 2 restantes solamente se les realizó BAAF y en uno de estos no se encontró el suficiente material para corroborar el diagnóstico.

La edad promedio de presentación fue de 3 años 4 meses. Cuatro (57%) se presentaron en menores de un año, en promedio a los 7.7 meses de vida (4 a 10 meses) y uno en un paciente de 11 años. Predominó en varones con una relación de 2.5:1. (Tabla 1).

El riñón más afectado fue el izquierdo (3), pero en cerca del 30% de los casos no fue registrado. (Tabla 3). Dos de las nefrectomías (40%) mostraron tumores que ocupaban más de un polo, en 1 (20%) el polo inferior, y los 2 restantes (40%) correspondieron a revisión de laminillas de los cuales no hubo registro. (Tabla 5). Los tres especímenes intervenidos en la unidad en promedio pesaron 301 g y presentaron grandes tumores (8.5 cm) sobretodo en relación al tamaño del espécimen (11.5 cm). (Tabla 4).

Es un tumor agresivo, la cápsula se encontró infiltrada en 4 casos (80%) y solo estuvo libre en uno (20%). El seno renal estuvo infiltrado también en 4 (80%) y en 1 no se incluyó corte ni lo mencionaba el reporte (RL). En 3 (60%) se observó permeación vascular. (Tabla 6). Un caso tenía infiltración al uretero, otro invasión a tejido retroperitoneal y otro metástasis a ganglios linfáticos.

Los dos casos que recibieron quimioterapia prequirúrgica presentaron como cambio únicamente necrosis tumoral. Otro, mostró un patrón escleroatrófico, aunque, este aparentemente no recibió la aplicación de fármacos previos a la resección.

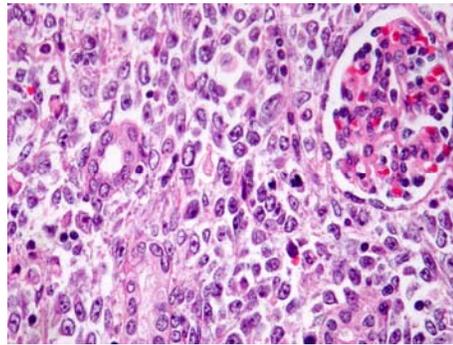


Fig. 3. El Tumor Rabdoide.

- a) Macroscópicamente es un tumor invasor blancoamarillento con hemorragia.
- b) Histológicamente es monomorfo, formado por células redondas ó poligonales no cohesivas entre sí, con abundante citoplasma eosinófilo, de núcleo grande vesiculoso excéntrico con nucleolo central prominente.

El **Nefroma Mesoblástico (NM)** (Fig. 4) con 4 casos (6%) (Gráfica 1), todos fueron nefrectomías de niñas menores de un año intervenidas en la unidad. (Tabla 1).

Los tumores afectaron ambos riñones por igual (Tabla 3). Con una distribución en el riñón relativamente homogénea (Tabla 5). Fueron tumores comparativamente pequeños (5.5 cm) pero grandes en relación al espécimen. (7.6 cm). (Tabla 4).

De los cuatro casos, tres correspondieron a la variante clásica (75%) y solo uno a la celular (25%).

La cápsula se encontró libre en la mayoría (75%) e infiltrada solo en 1 (25%). El seno renal por el contrario infiltrado en la mayoría (75%) y libre solo en uno (25%). En ningún caso se observó permeación vascular. (Tabla 6).

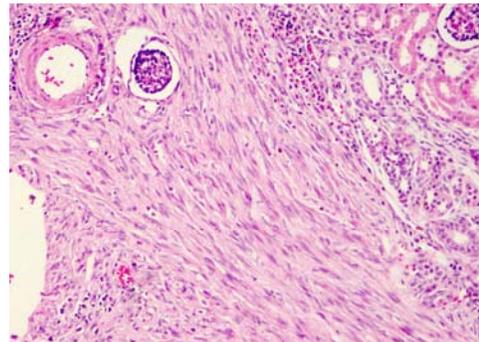


Fig. 4. El Nefroma Mesoblástico.

- a) Macroscópicamente es blanquecino, trabeculado semejante a un leiomioma pero suave.
- b) Histológicamente está formado por ases células fusiformes que se entremezclan con los elementos renales.

Los dos casos (3%) de **Carcinomas de Células Renales (Ca)** (Gráfica 1, Fig. 5), fueron producto de nefrectomías realizadas en el hospital y pertenecieron al subgrupo histológico papilar, uno de ellos es un tumor complejo, ya que presenta el espectro de diferenciación Adenoma Metanéfrico → Nefroblastoma → Carcinoma Papilar.^{20 21}

Se presentaron en pacientes más jóvenes del promedio esperado, ambos en el género femenino. (Tabla 1).

Ambos riñones se afectaron por igual (Tablas 3 y 5) por tumores grandes (Tabla 4).

Se corroboró que son tumores muy agresivos, la cápsula y el seno renal se encontraron infiltrados en ambos casos y en uno hubo permeación vascular. (Tabla 6). El tumor complejo presentó metástasis a colon y peritoneo 5 años después de la nefrectomía. (Cuenta con estudio histopatológico).

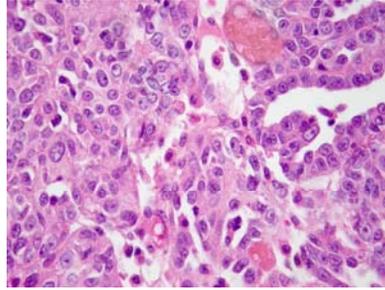
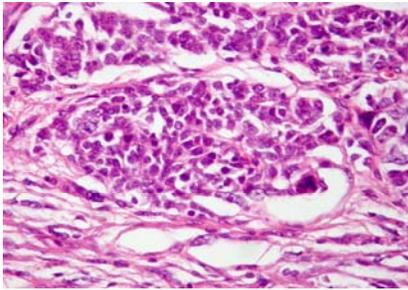


Fig. 5. El Carcinoma Papilar. Está formado por células epiteliales con abundante citoplasma, cohesivas entre sí, formando prolongaciones papilares con marcada atipia nuclear. Los nucleos son de cromatina fina y nucleolos evidentes.

Los **Sarcomas de Células Claras (SCC)** (Fig. 6) correspondieron a dos nefrectomías (3%), (Gráfica 1), una realizada en el hospital y la otra a una revisión de laminillas.

La edad de presentación se encontró dentro de los rangos esperados. Ambos se presentaron en el género masculino. (Tabla 1).

El caso intervenido en el hospital fue uno de los más grandes (1650g), solo superado por el del Nefroblastoma Rabdomiomatoso Fetal (Tabla 4); afectó todo el riñón derecho (Tablas 3 y 5), recibió ciclos de quimioterapia previa a su resección (Tabla 7) y el único cambio que presentó fue Necrosis en el 50% del tumor.⁵⁴

En el caso de la revisión de laminillas los datos no fueron registrados.

También mostró ser un tumor invasor, la cápsula se encontró infiltrada en ambos casos y el seno renal en uno. (Tabla 6). El caso de revisión no tenía corte ni reporte de la afección al seno; pero presentó metástasis a tibia derecha (cuenta con estudio histopatológico) y el caso intervenido en la unidad, infiltración a tejidos blandos perirrenales.

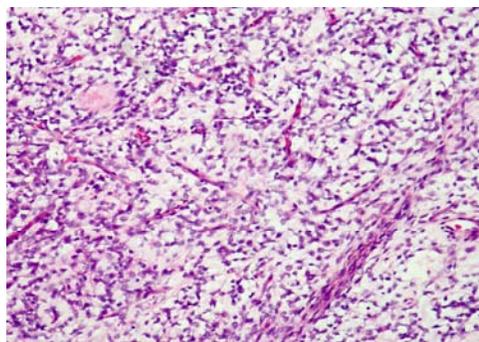
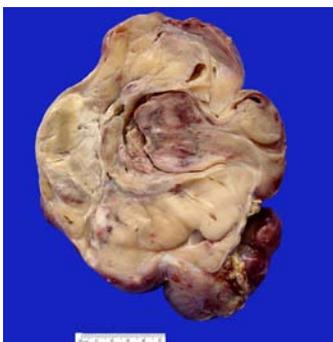


Fig. 6. El Sarcoma de Células Claras. a) Macroscópicamente es grande, irregular, invasor y gelatinoso. b) Histológicamente se compone por células poligonales de citoplasma claro con bordes mal definidos; el marcador del patrón clásico es la formación de una malla de septos vasculares capilares.

Un solo **Adenoma Metanérico (AM)** (1.5%) (Gráfica 1, Fig. 7) se presentó a los 10 años, en el género femenino. (Tabla 1). Afectó al riñón derecho, el tumor fue el más pequeño de todos (3.5cm) (Tabla 4) y se encontró en la parte media. La cápsula y el seno renal estuvieron libres, y no hubo permeación vascular. (Tabla 6).

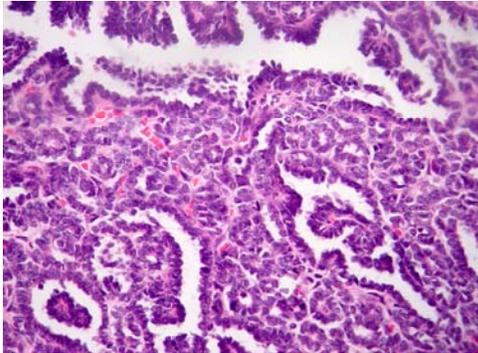


Fig. 7. El Adenoma Metanérico está constituido por pequeñas células epiteliales, uniformes, sin nucleolos, que forman pequeños acinos, túbulos, estructuras glomeruloides y papilas en un estroma acelular. Son tumores bien circunscritos pero carecen de cápsula con una interfase directa entre la lesión y el riñón normal.

El **Tumor Neuroectodérmico Primitivo (TNEP)** (Fig. 8) contó con dos casos, sin embargo uno de ellos solo tuvo estudio de BAAF y el material encontrado fue insuficiente para corroborar su diagnóstico.

La nefrectomía (1.5%) (Gráfica 1) se presentó en un varón de 6 años. (Tabla 1). Fue uno de los tumores más grandes (12cm) (Tabla 4), afectó la parte media y el polo inferior del riñón derecho, infiltró la cápsula y el seno renal, y no hubo permeación vascular. (Tabla 6).

El caso de BAAF fue bilateral, en una niña de 9 años.

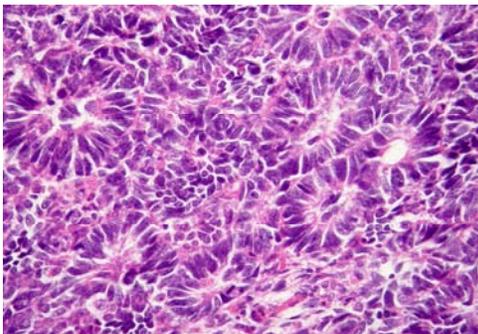


Fig. 8. El TNEP está formado por células pequeñas, redondas y azules, que se disponen regularmente formando rosetas, las mejor diferenciadas tienen una malla fibrilar central.

CONCORDANCIA INTEROBSERVADOR DE LA BIOPSIA POR ASPIRACIÓN CON AGUJA FINA

(BAAF)

Treinta y seis casos contaron con estudio de BAAF, 10 corresponden a estudio transoperatorio (ETO) y 26 a biopsias previas. Dos casos no contaron con laminillas por lo que fueron excluidos del estudio. De los 34 casos que se analizaron, en 26 se corroboró el diagnóstico de nefroblastoma (TW), en uno el de tumor rabdoide (TR) y en uno calificado como insuficiente, coincidiendo con el diagnóstico de origen en el 81% de los casos. (Tabla 11).

Cuatro de los 36, no cuentan con nefrectomía.

| | | Observador 2 | | | | | |
|--------------|--------------|--------------|-----------|-----------|-----------|-----------|--------------|
| | | TW | TR | SCC | TNEP | Positivo | Insuficiente |
| Observador 1 | TW | 26 (76%) | | 1 (3%) | | 1 (3%) | |
| | TR | | 1 (3%) | | | 1 (3%) | |
| | NM | | | | | | |
| | SCC | | | | | | |
| | Ca | | | | | | |
| | AM | | | | | | |
| | TNEP | | | | | | 1 (3%) |
| | Positivo | 1 (3%) | | | | | |
| | Negativo | 1 (3%) | | | | | |
| | Insuficiente | | | | | | 1 (3%) |
| Total | 28 (82%) | 1 (3%) | 1 (3%) | 0 | 2 (6%) | 2 (6%) | |

Tabla 11. Concordancia interobservador de las biopsias por aspiración con aguja fina (N= 34).

TW (nefroblastoma), TR (tumor rabdoide), SCC (sarcoma de células claras), TNEP (tumor neuroectodérmico primitivo).

CONCORDANCIA INTRA OBSERVADOR ENTRE LA BIOPSIA POR ASPIRACIÓN CON AGUJA FINA (BAAF) Y LA NEFRECTOMÍA.

Treinta y dos casos contaron con estudio de BAAF y nefrectomía, en dos no se encontraron laminillas para la nueva revisión por lo que fueron excluidos del estudio; de los treinta restantes, 10 correspondieron a transoperatorios y 20 a biopsias previas.

En la BAAF un caso resultó positivo para células neoplásicas, otro insuficiente, un sarcoma de células claras y 27 nefroblastomas.

De los 27 diagnosticados con BAAF como nefroblastoma (TW), 23 coincidieron con la nefrectomía, uno resultó ser el adenoma metanéfrico (AM), otro un nefroma mesoblástico (NM) y dos tumores rabdoideos (TR). El caso del sarcoma de células claras (SCC) también coincidió y los que fueron catalogados uno como positivo para células neoplásicas y otro como material insuficiente, resultaron ser nefroblastomas (TW). (Tabla 12).

La concordancia diagnóstica al correlacionar la BAAF y la nefrectomía fue del 80%.

| | | BIOPSIA | | | | |
|------|---------------------|---------------|-------------|-------------|-------------|-------------|
| | | TW | TR | SCC | NM | AM |
| BAAF | TW | 23 (76.7%) | 2 (6.6%) | | 1 (3.3%) | 1 (3.3%) |
| | TR | | | | | |
| | SCC | | | 1 (3.3%) | | |
| | NM | | | | | |
| | AM | | | | | |
| | Células Neoplásicas | 1 (3.3%) | | | | |
| | Insuficiente | 1 (3.3%) | | | | |
| | Total | 25 | 2 | 1 | 1 | 1 |

Tabla 12. Concordancia entre la biopsia por aspiración con aguja fina y la nefrectomía (N= 30).

TW (nefroblastoma), TR (tumor rabdoide), SCC (sarcoma de células claras), NM (nefroma mesoblástico), AM (adenoma metanéfrico).

CORRELACIÓN INTEROBSERVADOR DE LAS NEFRECTOMÍAS

La correlación entre el diagnóstico emitido en el reporte anatomopatológico y la nueva revisión de las nefrectomías concordó en todos los tumores rabdoide (TR), nefromas mesoblásticos (NM), sarcomas de células claras (SCC) y el adenoma metanérico (AM). Para el nefroblastoma (TW) se corroboró en 51 casos. El tumor complejo coincidió en ambos análisis y el otro carcinoma renal (Ca) había sido diagnosticado como nefroblastoma con anaplasia difusa. (Tabla 13).

| | | Observador 2 | | | | | | |
|--------------|------|--------------|----|----|-----|----|----|------|
| | | TW | TR | NM | SCC | Ca | AM | TNEP |
| Observador 1 | TW | 51 | | | | 1 | | |
| | TR | 1 | 5 | | | | | |
| | NM | | | 4 | | | | |
| | SCC | 1 | | | 2 | | | 1 |
| | Ca | | | | | 1 | | |
| | AM | | | | | | 1 | |
| | TNEP | | | | | | | |
| | | 53 | 5 | 4 | 2 | 2 | 1 | 1 |

Tabla 13. Concordancia interobservador de los hallazgos histopatológico de las nefrectomías (N= 68).
Índice de Kappa = 0.85 (IC95%; 0.71 a 0.98, p < 0.001).

TW (nefroblastoma), TR (tumor rabdoide), NM (nefroma mesoblástico), SCC (sarcoma de células claras), Ca (Carcino Renal), AM (adenoma metanérico), TNEP (tumor neuroectodérmico primitivo).

IX. DISCUSIÓN

Con este trabajo buscamos reportar la frecuencia los diferentes tipos histopatológicos de las neoplasias renales, describir sus características morfológicas, evaluar el reporte anatomopatológico y analizar si la BAAF es de utilidad en el diagnóstico de los tumores renales al correlacionarla con la nefrectomía.

En cuanto a la frecuencia, tenemos que predominan los nefroblastomas, sin embargo encontramos mayor número de tumores rabdoides y nefromas mesoblásticos en relación a lo reportado en la literatura internacional. El carcinoma renal, uno de los tumores más agresivos, pueden ser controversial porque su frecuencia en la población pediátrica, ha sido referida en la mayoría de los textos con menos del 1%, sin embargo, los estudios recientes han registrado un incremento de hasta el 5%, así que si tomamos en cuenta los reportes clásicos, estamos muy por encima de su frecuencia; pero si consideramos las nuevas revisiones realizadas por el NWSG, es menos frecuente en nuestro medio.

La mayoría, son tumores grandes sobre todo al relacionarlos con el tamaño del espécimen (Tabla 4), con datos de invasión (Tabla 6) y han recibido ciclos de quimioterapia prequirúrgica (Tabla 10), lo cual traduce que son tumores difíciles de resear.

En las nefrectomías obtenidas posteriores a quimioterapia (Tabla 7), se encontraron cambios morfológicos, sin embargo, aún presentaban características como son el tipo histopatológico, la invasión tumoral y la presencia de anaplasia.

Si bien la cantidad de componentes del nefroblastoma es un valor subjetivo, es importante mencionarla ya que con este estudio corroboramos que el componente más lábil y que responde a la administración de quimioterapia es el blastomal mientras que el mesenquimal sufre cambios de maduración y el epitelial puede necrosarse, madurar ó relacionarse con una progresión hacia carcinoma renal de tipo papilar.

Uno de los tumores rabdoides presentó un patrón escleroatrófico, el cual fue difícil diferenciar del sarcoma de células claras aunque, este aparentemente no recibió la aplicación de fármacos previos a la resección.

En los casos del nefroma mesoblástico de acuerdo a su histología, hubo diferencias entre el diagnóstico inicial y la nueva revisión ya que el 75% de ellos fueron reportados como variante celular y solo el 25% como clásicos y nosotros encontramos justamente lo contrario, aunque solamente uno fue congénito, la mayoría no tenían aspecto sarcomatoso. El único caso que catalogamos como variante celular por sus características morfológicas, fue el mayor de todos (250g), en el paciente más grande (30 días) y el que mostró infiltración a cápsula y seno renal.

En relación a la concordancia diagnóstica de las nefrectomías, un nefroblastoma que presenta cambios postquimioterapia de maduración hacia rbdomioblastos había sido interpretado como tumor rabdoide, mientras que otro fue diagnosticado originalmente como sarcoma de células claras. El caso del TNEP demuestra que hay que tenerlo en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de los tumores embrionarios, ya que en el reporte original era de un sarcoma de células claras; sin embargo a pesar de que este último es catalogado como el gran enmascarador ó mimetizador de los tumores renales, el patrón que presenta

este caso, es francamente un TNEP por la formación de pseudorosetas y estructuras semejantes a un neuroepitelioma.

El Adenoma Metanéfrico fue diagnosticado por BAAF como nefroblastoma en ambos análisis, pero hay que enfatizar que el diagnóstico de certeza se tiene al revisar la pieza quirúrgica y demostrar que esté delimitado del parénquima renal y sin datos de invasión.

En relación a la edad de presentación a diferencia de lo reportado, los pacientes atendidos en este hospital se encuentra en el grupo de lactantes; para el nefroblastoma la edad de presentación media es semejante, pero los varones son mayores que las niñas y dos casos se presentaron en pacientes de 11 años, al igual de un paciente con tumor rabdoide, lo cual es sumamente raro.

La BAAF es una herramienta diagnóstica de bajo costo, fácil de obtener y de gran utilidad; sobretodo en tumores grandes que por técnicas de imagen son de difícil resección quirúrgica; sin embargo en niños, en donde las imágenes histológicas de los tumores embrionarios son muy semejantes dependemos de: La información veraz que nos envié el médico tratante, la cantidad y calidad del material enviado, la utilización de técnicas más avanzadas como lo es la inmunohistoquímica y de la experiencia tanto del cirujano que toma la muestra como la del patólogo que manipula e interpreta el material. Muchas veces el diagnóstico no puede resolverse durante el transoperatorio, y se requiere de la formación del bloque celular para poder interpretar el material con los recursos con los que contamos, ya que a pesar de ser una UMAE no contamos con técnicas de inmunohistoquímica aplicadas a lo asistencial. Lo ideal sería que para una mejor interpretación de la BAAF se pudiera contar con el material suficiente para la aplicación de técnicas más avanzadas.

A pesar de que son pocos los casos que tuvieron estudio de BAAF y nefrectomía, en el 80% se corroboró el diagnóstico y la concordancia interobservador de la BAAF fue mayor al 80%, con esto se confirma que la BAAF es una herramienta de utilidad para el diagnóstico de tumores renales en niños, sin embargo hay que tomar en cuenta que estas son neoplasias embrionarias poco diferenciadas, en las que su diagnóstico de certeza debería de apoyarse en técnicas avanzadas aplicadas a la BAAF.

Una de las limitantes con las que nos enfrentamos al realizar este estudio fue que no contamos con toda la información clínica necesaria, alguna de esta tuvo que ser buscada en el expediente, sin embargo no todos los expedientes clínicos pudieron ser revisados ya que ni el nombre del paciente ni la cédula correspondían; además, no todos los expedientes se encuentran en el archivo clínico.

Uno de los objetivos de este trabajo es homogenizar el reporte anatomopatológico de los especímenes con tumores renales analizados en nuestra unidad, a pesar de tener una buena concordancia diagnóstica, encontramos que 18 informes estaban incompletos y que los datos faltantes no se podían inferir de la descripción macro ni microscópica, 11 de estos correspondieron a revisión de laminillas en las que no se incluyen cortes de zonas importantes para la etapificación, sobre todo del seno renal, ya que no son manejadas por un patólogo especializado en la patología pediátrica; pero 7 de los casos si fueron manipulados en el hospital y ya que este es un hospital-escuela para la formación de médicos residentes en adiestramiento del manejo de piezas anatomopatológicas pediátricas, sugerimos una guía de datos que deben ser registrados basándonos en los estudios del NWTs-1 a 5. (Ver Anexo II). Con lo que buscamos

una mayor experiencia en el grupo de patólogos adscritos que colaboren con la formación de médicos rotantes para que no falte información en la descripción macro ni microscópica; el adecuado muestreo de la pieza y que los datos clínicos carentes sean preguntados al médico tratante ó buscados en el expediente oportunamente.

En México aunque existen estudios epidemiológicos inter e intranstitucionales, no contamos con un registro nacional de tumores pediátricos;⁵² pero si tratamos de asentar todas las variables tanto clínicas como anatómicas e histológicas, podremos contar con una base de datos completa para nuestra estadística, lo que nos permitiría dar una información mas completa para la correcta estadificación tumoral y un mejor tratamiento del paciente.

X. CONCLUSIONES

- El tipo de neoplasia que predomina es el Nefroblastoma, pero encontramos mayor frecuencia de Tumores Rabdoideas, Nefromas Mesoblásticos y Carcinomas de Células Renales.
- La mayoría de las neoplasias renales estudiadas muestran datos de invasión tumoral.
- Cerca de la mitad de los casos fueron tratados con quimioterapia preoperatoria por su gran tamaño y dificultad que representa el abordaje quirúrgico.
- En cuanto al Nefroblastoma corroboramos que el componente más lábil y que mejor responde a la administración de quimioterapia es el blastemal, mientras que el mesenquimal sufre cambios de maduración y el epitelial puede necrosarse, madurar ó relacionarse con una progresión hacia el carcinoma renal de tipo papilar.
- La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) es una herramienta útil en el diagnóstico de las neoplasias renales en niños ya que hasta en el 80% de ellos se obtuvo el diagnóstico.
- Ante las deficiencias encontradas en las hojas de los registros del reporte anatomopatológico, se propone una guía para el manejo de nefrectomías pediátricas basándonos en los estudios del NWTS-1 a 5 y en nuestra experiencia, que sea útil al oncólogo para establecer una correcta estadificación tumoral en beneficio del paciente. (registro de datos y muestreo, Anexo II).

REFERENCIAS

- ¹ Parkin DM, Stiller CA, Draper GJ, Bieber CA. *International incidence of childhood cancer*. Int J Cancer. 1988; 42: 511-20.
- ² Fajardo GA, Mejía AJ, Hernández CL, Mendoza SH, Garduño EJ, Martínez GM. *Epidemiología descriptiva del cáncer en el niño*. Rev Panam Salud Pública/ Pan Am J Public Health. 1999; 6: 75-88.
- ³ Fajardo GA, Mejía AJ, Gómez DA, Mendoza SH, Garduño EJ, Martínez GM. *Epidemiología de las Neoplasias malignas en niños residentes del Distrito Federal (1982-1991)*. Bol Med Hosp Infant Mex. 1995; 2: 507-16.
- ⁴ Fajardo GA, Mendoza SH, Valdéz ME, Mejía AJ, Yamamoto KL, Mejía DA, et al. *Frecuencia de neoplasias malignas en niños atendidos en hospitales del Distrito Federal. Estudio Multicéntrico*. Bol Med Hosp Infant Mex. 1996; 53: 57-66.
- ⁵ Fajardo GA, Juárez OS, González MG, Palma PV, Carreón CR, Mejía AJ. *Incidencia general y específica de cáncer en niños derechohabientes del IMSS*. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2007; 45: 448-61.
- ⁶ Murphy W, Grignon DJ, Perlman E. *Tumors of the kidney, bladder and related urinary structures*. Atlas of tumor pathology Series 4. Fascicle 1. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, DC. 2004; 1-99.
- ⁷ Breslow N, Olshan A, Beckwith JB, Green DM. *Epidemiology of Wilms tumor*. Med Pediatr Oncol. 1993; 21: 172-81.
- ⁸ Breslow NG, Beckwith JB, Ciol M, Sharples K. *Age distribution of Wilms' tumor: report from de National Wilms' Tumor Study*. Cancer Res. 1988; 48: 1653-7.
- ⁹ Blute ML, Kelalis PP, Offord KP, Breslow N, Beckwith JB and D'Angio GJ. *Bilateral Wilms tumor*. J Urol. 1987; 138: 968-73.
- ¹⁰ Scott RH, Stiller CA, Walker L, Rahman N. *Syndromes and constitutional chromosomal abnormalities associated with Wilms tumour*. J Med Genet. 2006; 43: 705-15.
- ¹¹ Argani P & Beckwith JB. *Renal neoplasmas of childhood*. In Stenberg's Diagnostical Surgical Pathology. Lippincott Williams & Wilkins. 2004; 2001-33.
- ¹² Beckwith JB, Palmer NF. *Histopathology and prognosis of Wilms tumor. Results from the first National Wilms Tumor Study*. Cancer. 1978; 41: 1937-48.
- ¹³ Beckwith JB, Zuppan CE, Browning NG, Moksness J, Breslow NE. *Histological analysis of aggressiveness and responsiveness in Wilms' tumor*. Med Pediatr Oncol. 1996; 27: 422-8.
- ¹⁴ Faria P, Beckwith JB, Mishra K, Zuppan C, Weeks DA, Breslow N and Green DM. *Focal versus diffuse anaplasia in Wilms tumor: New definitions with prognostic significance. A report from the National Wilms Tumor Study Group*. Am J Surg Pathol. 1996; 20: 909-20.
- ¹⁵ Beckwith JB. *National Wilms tumor study: an update for pathologists*. Pediatr Dev Pathol. 1998; 1: 79-84.
- ¹⁶ Joshi VV & Beckwith JB. *Multilocular cyst of the kidney (cystic nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. Terminology and criteria for diagnosis*. Cancer. 1989; 64: 466-79.
- ¹⁷ Beckwith JB, Kiviat NB and Bonadio JF. *Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and the pathogenesis of Wilms' tumor*. Pediatr Pathol. 1990; 10: 1-36.
- ¹⁸ Beckwith JB. *Nephrogenic rests and the patogénesis of Wilms' tumor: developmental and clinical considerations*. Am J Med Genet. 1998; 79: 268-73.
- ¹⁹ Beckwith JB. *Precursor lesions of Wilms tumor: clinical and biological implications*. Med Pediatr Oncol. 1993; 21: 158-86.
- ²⁰ Arroyo MR, Green DM, Perlman EJ, Beckwith JB, Argani P. *The spectrum of metanephric adenofibroma and related lesions: clinicopathologic study of 25 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center*. Am J Surg Pathol. 2001; 25: 433-44.
- ²¹ Muir TE, Chevillie JC, Lager DJ. *Metanephric adenoma, nephrogenic rests and Wilms' tumor: histologic and immunophenotypic comparison*. Am J Surg Pathol. 2001; 25: 1290-6.
- ²² Palese MA, Ferrer F, Perlman E, Gearhart JP. *Metanephric stromal tumor: a rare benign pediatric renal mass*. Urology. 2001; 58: 462.
- ²³ Bigg SW & Bari WA. *Nephrogenic adenofibroma: an unusual renal tumor*. J Urol. 1997; 157: 1835-6.
- ²⁴ Rubin BP, Chen CJ, Morgan TW, Xiao S, Grier HE, Kozakewich HP, Perez-Atayde AR, Fletcher JA. *Congenital mesoblastic nephroma t(12;15) is associated with ETV6-NTRK3 gene fusion: cytogenic and molecular relationship to congenital (infantile) fibrosarcoma*. Am J Pathol. 1998; 153: 1451-8.

- ²⁵ Schofield DE, Yunis EJ, Fletcher JA. *Chromosome aberrations in mesoblastic nephroma*. Am J Pathol. 1993; 143: 714-24.
- ²⁶ Mascarello JT, Cajulis TR, Krous HF, Carpenter PM. *Presence or absence of trisomy 11 is correlated with histologic subtype in congenital mesoblastic nephroma*. Cancer Genet Cytogenet. 1994; 77: 50-4.
- ²⁷ Pettinato G, Manivel JC, Wick MR, Dehner LP. *Classical and cellular (atypical) congenital mesoblastic nephroma: a clinicopathologic, ultrastructural, immunohistochemical, and flow cytometric study*. Hum Pathol. 1989; 20: 682-90.
- ²⁸ Nadasdy T, Roth J, Jonson DL, et al. *Congenital mesoblastic nephroma: an immunohistochemical and lectin study*. Hum Pathol. 1993; 24: 413-9.
- ²⁹ Argani P, Perlman EJ, Breslow NE, Browning NG, Green DM, Giulio J, D'Angio and Beckwith JB. *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: 4-18.
- ³⁰ Biegel JA, Tan L, Zhang F, Wainwright L, Russo P, Rorke LB. *Alterations of the hSNF5/INI1 gene in central nervous system atypical rhabdoid tumors and renal and extrarenal rhabdoid tumors*. Clin Cancer Res. 2002; 8: 3461-7.
- ³¹ Sigauke E, Rakheja D, Maddox DL, Hladik CL, White CL, Timmons CF and Raisanen J. *Absence of expression of hSNF5/INI1 in malignant rhabdoid tumors of the central nervous system, kidneys and soft tissue: an immunohistochemical study with implications for diagnosis*. Mod Pathol. 2006; 19: 717-25.
- ³² Lee H-Y, Yoon C-S, Sevenet N. et al. *Rhabdoid tumor of the kidney is a component of the rhabdoid predisposition syndrome*. Pediatr Dev Pathol. 2002; 5: 395-9.
- ³³ Parham DM, Roloson GJ, Feely M, et al. *Primary malignant neuroepithelial tumors of the kidney. A clinicopathologic analysis of 146 adult and pediatric cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center*. Am J Surg Pathol. 2001; 25:133-146.
- ³⁴ Carcao MD, Taylor GP, Greenberg ML, Bernstein ML, Champagne M, Hershon L, Baruchel S. *Renal-cell carcinoma in children: a different disorder from its adult counterpart?* Med Pediatr Oncol. 1998; 31: 153-8.
- ³⁵ Perlman E. *Pediatric Renal Tumors: Practical Updates*. Pediatr Dev Pathol. 2005; 8: 320-3.
- ³⁶ Bruder E, Passera O, Harms D, Leuschner I, Ladanyi M, Argani P, Eble JN, Struckmann K, Schraml P, Moch H. *Morphologic and molecular characterization of renal cell carcinoma in children and young adults*. Am J Surg Pathol. 2004; 28: 1117-32.
- ³⁷ Tonk V, Wilson KS, Timmons CF, Schneider NR, Tomlinson GE. *Renal cell carcinoma with translocation (X;1). Further evidence for a cytogenetically defined subtype*. Cancer Genet Cytogenet 1995; 81: 72-5.
- ³⁸ Renshaw AA, Corless CL. *Papillary renal cell carcinoma. Histology and immunohistochemistry*. Am J Surg Pathol. 1995; 19: 842-9.
- ³⁹ Swartz MA, Karth J, Schneider DT, Rodriguez R, Beckwith JB, Perlman EJ. *Renal medullary carcinoma: clinical, pathologic, immunohistochemical, and genetic analysis with pathogenetic implications*. Urology. 2002; 60: 1083-9.
- ⁴⁰ Medeiros LJ, Palmedo G, Krigman HR, Kovacs G, Beckwith JB. *Oncocytoid renal cell carcinoma after neuroblastoma: a report of four cases of a distinct clinicopathologic entity*. Am J Surg Pathol. 1999; 23: 772-80.
- ⁴¹ Graf N, Tournade MF, de Kraker J. *The role of preoperative chemotherapy in the management of Wilms' tumor. The SIOP studies*. International Society of Pediatric Oncology. Urol Clin North Am. 2000; 27: 443-54.
- ⁴² Vujanic GM, Sandstedt B, Harms D, Kelsey A, Leuschner I, de Kraker J. *Revised International Society of Paediatric Oncology (SIOP) working classification of renal tumors of childhood*. Med Pediatr Oncol. 2002; 38: 79-82.
- ⁴³ Florentine B, Staymates B, Rabadi M, Sarda N, Barstis J Black A, for the committee of the Henry Mayo Newhall Memorial Hospital. *Cost saving associated with the use of fine-needle aspiration biopsy (FNAB) for the diagnosis of palpable masses in a community hospital-based FNAB clinic*. Cancer. 2006; 107(9): 2270-81.
- ⁴⁴ Taylor Sr, Nuñez C. *Fine-needle aspiration biopsy in a pediatric population. Report of 64 consecutive cases*. Cancer. 1984; 54(7): 1449-53.
- ⁴⁵ Walkely PE, Kardos TF, Frable WJ. *Applications of fine-needle aspiration biopsy to pediatrics*. Hum Pathol. 1988; 19: 1383-6.
- ⁴⁶ Verdeguer A, Castel V, Torres V, Olagüe R, Ferris J, Esquembre C, Vallcanera A, Muro MD. *Fine-needle aspiration biopsy in children: experience in 70 cases*. Med Pediatr Oncol. 1988; 16(2): 98-100.
- ⁴⁷ Braun G, Calderón C, Ruano JM. *Biopsia por aspiración con aguja delgada en pediatría*. Acta Pediatr Mex. 1996; 17: 203-8.
- ⁴⁸ Reyes Davesa S, Domínguez Cocco MA. *Abordaje inicial de tumores en niños con biopsia por aspiración con aguja fina*. Memorias del XXXIX Congreso anual de patología. Patología. 1996; 34(2):S29.

- ⁴⁹ Reynoso GM, Vázquez LJ, Beltrán JM, Cabrera MM, Ramón GG, Alemán VP, Siordia RA. *Diagnóstico citomorfológico de cáncer en niños con biopsia por aspiración con aguja delgada*. Memorias del XXXIX Congreso anual de patología. Patología. 1996; 34(2): S29.
- ⁵⁰ Ravindra S, Kini U. Cytomorphology and morphometry of small round-cell tumors in the region of the kidney. *Diagn Cytopathol*. 2005; 32: 211-6.
- ⁵¹ Aktar M, Ali MA, Sackey, Sabbah R, Burgess A. Aspiration cytology of Wilms' tumor: correlation of cytologic and histologic features. *Diagn Cytopathol*. 1989; 5: 269-74.
- ⁵² Fajardo GA *Registro de cáncer. Una política que urge implementar en México*. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2008; 46 (4): 349-50.
- ⁵³ Pollono D, Drut R, Tomarchio S, Fontana Albañez O. *Fetal Rhabdomyomatous Nephroblastoma: Report of 14 cases confirming chemotherapy resistance*. *J Pediatr Hematol/ Oncol*. 2003; 25: 640-3.
- ⁵⁴ Cortés PC, Ferman CF, Ramón GG, Siordia RA. *Sarcoma de Células Claras. Informe de un caso*. *Patología*. 2008; 46: 44-5.

ANEXO I

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

1. No QUIRÚRGICO: PQ-_____ FOLIO _____
2. NOMBRE DEL PACIENTE: _____.
3. EDAD: _____.
4. GÉNERO: MASCULINO () FEMENINO ()
5. FECHA DE ESTUDIO:
6. DIAGNÓSTICO CLÍNICO: TUMOR RENAL () OTROS _____.
7. PIEZA QUIRURGICA: NEFRECTOMÍA () BAAF ()
8. TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA: SI () NO ()
9. SITIO ANATÓMICO DEL TUMOR.
- | | |
|-----------------------|-------|
| SITIO NO ESPECIFICADO | (0) |
| RIÑÓN DERECHO. | (1) |
| RIÑÓN IZQUIERDO. | (2) |
| BILATERAL. | (3) |
| METÁSTASIS. | (4) |
10. PESO DEL ESPÉCIMEN: _____ g. NO APLICA ()
11. TAMAÑO DEL ESPÉCIMEN: _____ cm. NO APLICA ()
12. LOCALIZACIÓN DEL TUMOR. NO APLICA ()
- | | |
|-----------------------|-------|
| SITIO NO ESPECIFICADO | (0) |
| TODO EL RIÑÓN. | (1) |
| POLO SUPERIOR. | (2) |
| POLO INFERIOR. | (3) |
| MEDIO. | (4) |
| MÁS DE UN POLO | (5) |
13. TAMAÑO DEL TUMOR: _____ cm. NO APLICA ()
14. NECROSIS DEL TUMOR: _____%. NO APLICA ()
15. TIPO CITOPATOLÓGICO POR BAAF: NO APLICA ()
- | | |
|--|-------|
| INSUFICIENTE Ó INADECUADO PARA DIAGNÓSTICO | (0) |
| NEGATIVO PARA CÉLULAS NEOPLÁSICAS | (1) |
| CÉLULAS NEOPLÁSICAS NO TIPIFICABLES | (2) |
| NEFROBLASTOMA. | (3) |
| TUMOR METANÉFRICO. | (4) |
| NEFROMA MESOBLÁSTICO | (5) |
| SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS. | (6) |
| TUMOR RABDOIDE. | (7) |
| CARCINOMA RENAL. | (8) |
| TNEP | (9) |

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

16. TIPO HISTOPATOLÓGICO. NO APLICA ()
- | | |
|----------------------------|-------|
| NEFROBLASTOMA. | (0) |
| TUMOR METANÉFRICO. | (1) |
| NEFROMA MESOBLÁSTICO | (2) |
| SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS. | (3) |
| TUMOR RABDOIDE. | (4) |
| CARCINOMA RENAL. | (5) |
| TNEP | (6) |
17. INFILTRACIÓN A LA CÁPSULA RENAL. SI () NO () NO APLICA ()
18. INFILTRACIÓN SENO RENAL. SI () NO () NO APLICA ()
19. PERMEACIÓN VASCULAR. SI () NO () NO APLICA ()
20. COMPONENTES DEL NEFROBLASTOMA. NO APLICA ()
- | | |
|-------------------------|-------|
| TRIFÁSICO. | (0) |
| BIFÁSICO | (1) |
| MONOFÁSICO | (2) |
| PREDOMINIO EPITELIAL. | (3) |
| PREDOMINIO MESENQUIMAL. | (4) |
| PREDOMINIO BLASTEMAL. | (5) |
21. CANTIDAD DE COMPONENTES DEL NEFROBLASTOMA _____%. NO APLICA ()
22. PRESENCIA DE ANAPLASIA. SI () NO () NO APLICA ()
23. DISPOSICION DE LA ANAPLASIA. FOCAL () DIFUSA () NO APLICA ()
24. ADMINISTRACIÓN DE QUIMIOTERAPIA. SI () NO ()
25. CAMBIOS HISTOPATOLÓGICOS DE TRANSFORMACIÓN POST QUIMIOTERAPIA.
- | | |
|--|-------|
| NECROSIS TUMORAL TOTAL. | (0) |
| PÉRDIDA DE ALGÚN COMPONENTE TUMORAL (EPITELIAL, MESENQUIMAL, BLASTEMAL). | (1) |
| MADURACIÓN TUMORAL (DIFERENCIACIÓN). | (2) |
| TRANSFORMACIÓN RABDOMIOBLÁSTICA. | (3) |
| COMPONENTES HETERÓLOGOS. | (4) |

ANEXO II

GUÍA PARA EL REPORTE ANATOMOPATOLÓGICO DE NEFRECTOMÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Dra. Claudia Karina Cortés Ponce de León

GUÍA PARA EL REPORTE ANATOMOPATOLÓGICO DE NEFRECTOMÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

No QUIRÚRGICO: _____.

1. DATOS CLÍNICOS:

a. NOMBRE DEL PACIENTE: _____.

b. CÉDULA _____.

c. EDAD: _____.

d. GÉNERO: MASCULINO () FEMENINO ()

e. ESPÉCIMEN.

 RIÑÓN DERECHO. ()

 RIÑÓN IZQUIERDO. ()

f. ADMINISTRACIÓN DE QUIMIOTERAPIA PREQUIRÚRGICA. SI () NO ()

g. CUENTA CON ESTUDIO PREVIO SI () NO ()

· No QUIRÚRGICO: PQ- _____

BAAF ()

NEFRECTOMÍA CONTRALATERAL ()

TUMORECTOMÍA ()

OTROS () ESPECIFICAR _____

En caso de contar con BAAF esta es:

MUESTRA UTIL () DIAGNÓSTICO: _____

MUESTRA INSUFICIENTE ()

MUESTRA INADECUADA () MOTIVO _____

2. DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA:

a. PESO DEL ESPÉCIMEN: _____g.

b. TAMAÑO DEL ESPÉCIMEN: _____cm.

c. LOCALIZACIÓN DEL TUMOR.

 TODO EL RIÑÓN ()

 POLO SUPERIOR ()

 POLO INFERIOR ()

 MEDIO ()

 MÁS DE UN POLO () ESPECIFICAR _____

 CENTRAL ()

 PERIFÉRICO ()

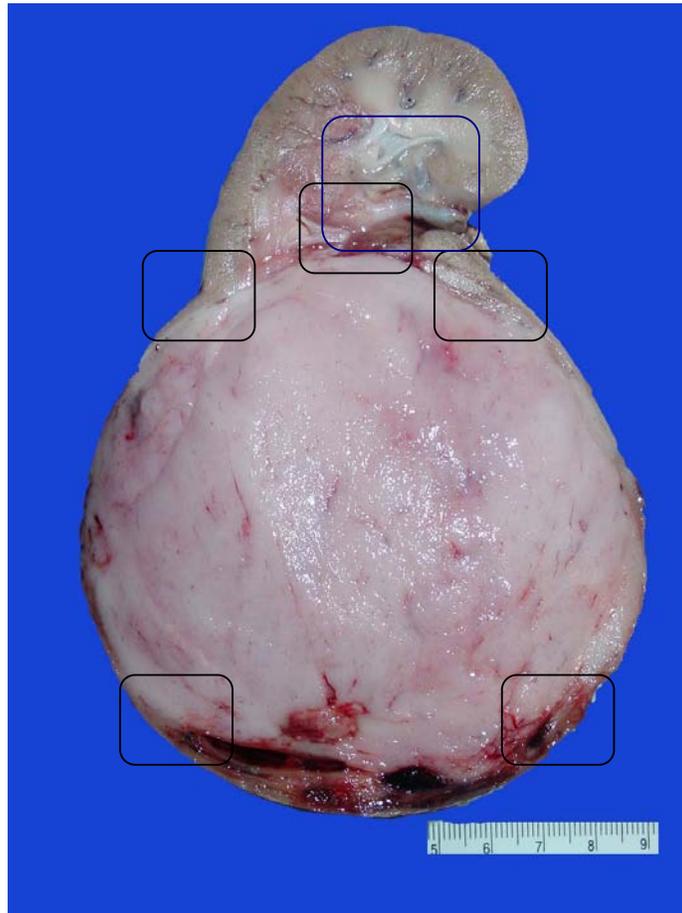
GUÍA PARA EL REPORTE ANATOMOPATOLÓGICO DE NEFRECTOMÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

d. TAMAÑO DEL TUMOR: _____ cm.

e. NECROSIS DEL TUMOR: _____%.

f. MUESTREO:

- ❖ Margen Quirúrgico.
- ❖ Seno Renal.
- ❖ Interfaces triangulares entre el Tumor (pseudocápsula tumoral) y
 - Cápsula Renal
 - Parénquima Renal Normal
 - Tumor y el Seno Renal.
- ❖ Representativos del Tumor.
- ❖ Tejido adiposo hilar.



GUÍA PARA EL REPORTE ANATOMOPATOLÓGICO DE NEFRECTOMÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

3. DESCRIPCIÓN MICROSCÓPICA.

a. TIPO HISTOPATOLÓGICO.

NEFROBLASTOMA. ()
 TUMOR METANÉFRICO. ()
 NEFROMA MULTICÍSTICO ()
 NEFROMA MESOBLÁSTICO ()
 SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS. ()
 TUMOR RABDOIDE. ()
 CARCINOMA RENAL. ()
 TNEP ()

b. INFILTRACIÓN A LA CÁPSULA RENAL. SI () NO ()

c. INFILTRACIÓN AL SENO RENAL. SI () NO ()

d. PERMEACIÓN VASCULAR. SI () NO ()

e. COMPONENTES DEL NEFROBLASTOMA. NO APLICA ()

TRIFÁSICO. ()

BIFÁSICO ()

MONOFÁSICO ()

f. CANTIDAD DE COMPONENTES DEL NEFROBLASTOMA. NO APLICA ()

EPITELIAL. % PREDOMINIO _____

MESENQUIMAL. %

BLASTEMAL. % DISPOSICIÓN _____

g. PRESENCIA DE ANAPLASIA. SI () NO () NO APLICA ()

h. DISPOSICIÓN DE LA ANAPLASIA. FOCAL () DIFUSA () NO APLICA ()

i. CAMBIOS HISTOPATOLÓGICOS DE TRANSFORMACIÓN POST QUIMIOTERAPIA.

NECROSIS TUMORAL TOTAL. ()

NECROSIS DE ALGÚN COMPONENTE TUMORAL
(EPITELIAL, MESENQUIMAL, BLASTEMAL). ()

MADURACIÓN TUMORAL (DIFERENCIACIÓN). ()

COMPONENTES HETERÓLOGOS. ()

j. OTROS

RESTOS NEFROGÉNICOS ()

ADENOMAS METANÉFRICOS ()

GUÍA PARA EL REPORTE ANATOMOPATOLÓGICO DE NEFRECTOMÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

4. DIAGNÓSTICO:

Espécimen (Peso y Medidas)

Tipo de Tumor (Medidas).

Características microscópicas.

Situación de la Cápsula, Seno Renal, Permeación Vascular.

Otros.

Ejemplo.

Riñón (Derecho ó Izquierdo) de _____g. / _____cm.

NEFROBLASTOMA (_____cm) Trifásico con 50% de Necrosis (Necrosis Blastemal Total).

Tumor viable compuesto en un 40% por componente Epitelial y 60% Mesénquima con maduración rabiomioblástica y fibrosis. (Cambios Postquimioterapia).

Sin infiltración a cápsula ni a seno renal y sin permeación vascular.

Restos Nefrogénicos Perilobares.

Nota: Ver Qx. Previo _____.