



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
Departamento de Anatomía Patológica
Instituto Mexicano del Seguro Social
UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" Centro Médico
Nacional "La Raza"**

**"FRECUENCIA DE DISPLASIA RENAL MULTIFÓCICA EN
PRODUCTOS DE NEFRECTOMÍAS NO NEOPLÁSICAS PEDIÁTRICAS EN
EL PERÍODO DE ENERO DE 2004 A DICIEMBRE DE 2008 EN EL
DEPARTAMENTO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA DEL HOSPITAL DE
ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN ANATOMIA PATOLOGICA

PRESENTA:

Alberto Raúl Castillo Guzmán.

ASESOR DE TESIS:

Dr. Víctor Manuel Monroy Hernández

MEXICO, D.F.

2011



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dr. Jesús Arenas Osuna
JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD

Dr. Guillermo Gómez Campos
TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN ANATOMÍA
PATOLÓGICA

Dr. Víctor Manuel Monroy Hernández
ASESOR DE TESIS
MÉDICO ANATOMOPATÓLOGO ADSCRITO AL SERVICIO DE ANATOMÍA
PATOLÓGICA.

Alberto Raúl Castillo Guzmán
Residente de 3º año de Anatomía Patológica.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

Índice.....	01
Resumen.....	02
Introducción.....	03
Antecedentes.....	06
Planteamiento del problema.....	11
Justificación.....	11
Objetivo de la investigación.....	11
Material y Métodos.....	12
Criterios de selección.....	13
Descripción general del estudio.....	12
Recursos y factibilidad.....	13
Resultados.....	14
Discusión.....	15
Conclusiones.....	18
Bibliografía.....	19
Anexos.....	21

RESUMEN:

Título: “Frecuencia de displasia renal multiquística en productos de nefrectomías no neoplásicas pediátricas en el período de enero de 2004 a diciembre de 2008 en el departamento de anatomía patológica del hospital de especialidades del centro médico nacional “La Raza”.

Objetivo: Determinar la frecuencia de displasia renal multiquística en productos de nefrectomías no neoplásicas pediátricas realizadas en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008 en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional “La Raza”.

Material y métodos: Tipo de estudio: Retrospectivo, descriptivo, observacional y longitudinal. Se revisó del archivo del departamento de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R. en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008 de los casos referidos como nefrectomías no neoplásicas pediátricas así como las laminillas para su análisis histopatológico.

Resultados: Se observó que de los 60 casos estudiados, el 61% correspondieron a displasia renales multiquísticas, y las constantes morfológicas más notables fueron el mesénquima y la inmadurez tubular. Predominó el sexo masculino con 25 casos y en el 62% se afectó el riñón izquierdo. El grupo de edad entre 0 y 5 años abarcó más del 90% de los casos. El 54% de las displasia fueron difusas y el 46% segmentarias.

Conclusión: Se concluyó que la displasia renal es la causa más frecuente de las nefrectomías referidas como no neoplásicas en el servicio de Anatomía Patológica del HECMNR en pacientes pediátricos principalmente lactantes y conocer su relación con el desarrollo embriológico anormal del riñón así como los diferentes factores que determinan esta anormalidad anatomopatológica.

Palabras claves: Displasia renal multiquística, mesénquima, inmadurez tubular-glomerular, blastema metanéfrico, PAX 2.

INTRODUCCIÓN:

El desarrollo embriológico del tracto urinario se deriva primariamente del **mesodermo intermedio**, y desde la séptima somita de éste hasta la cauda da origen al mesodermo nefrogénico y a partir del mismo se desarrollan tres estructuras: El **pronefros**, el **mesonefros** y el **metanefros**. (1, 2)

El **pronefros** surge de la porción craneal del cordón mesonéfrico alrededor de la tercera semana de gestación, éste es importante ya que los túbulos pro-néfricos crecen caudalmente y se fusionan con la siguiente unidad pro-néfrica, dando origen al **conducto mesonéfrico**. (2, 3)

Las células del conducto mesonéfrico continúan proliferando caudalmente y comienzan a formar el **riñón mesonéfrico** hacia la cuarta semana de gestación. Éste consiste en alrededor de cuarenta pares de nefronas; sin embargo, las nefronas craneales sufren una regresión y finalmente solo de siete a quince permanecen funcionales. Una nefrona mesonéfrica desarrollada consiste en un glomérulo conectado a un conducto mesonéfrico por un túbulo contorneado proximal. El riñón mesonéfrico permanece funcional hasta el final del cuarto mes de gestación.

La formación del **riñón metanéfrico adulto** inicia hacia la quinta o sexta semanas de gestación, posterior a que el conducto mesonéfrico se haya comunicado con el seno urogenital. El **metanefros** es un producto de dos derivados embrionarios: Las nefronas son de origen **blastemal** mientras que el uréter, la pelvis, los cálices, la corteza y los túbulos colectores medulares se derivan del **primordio (o yema) ureteral**. (14, 18).

La **displasia renal** es la principal alteración en la diferenciación metanéfrica y se caracteriza por la presencia de elementos metanéfricos anormales tales como **túbulos primitivos** y **cartílago metaplásico**. Los túbulos primitivos se caracterizan por estar revestidos por epitelio no diferenciado y rodeados por **collarettes de mesénquima** tanto en corteza como en médula renal y frecuentemente presentan transformaciones **quisticas**. El cartílago metaplásico se dispone en islotes en áreas externas de la corteza y alrededor de las fisuras interlobares. La desorganización estructural del riñón es ocasionada por diferenciación cortico-medular incompleta y anormal así como desarrollo medular rudimentario (20).

La displasia renal muestra una marcada asociación (hasta del 90%) con malformaciones **en el desarrollo del tracto urinario**, lo que sugiere que la **obstrucción intrauterina de vías urinarias** y el **reflujo vesíco-urteteral** causan displasia renal. El Dr. Stephens y cols. postulan que la displasia se origina de una deficiencia en la inducción de la interacción entre el blastema metanéfrico y la yema ureteral (2, 18, 19).

Otra de las teorías plantea que la displasia renal es **hereditaria** ó **sindromática**, lo cual implica otras secuencias pato-genéticas, tales como la trisomía 13 ó la displasia reno-hepática-pancreática, el síndrome de Dandy Walker y el síndrome de Vientre en Ciruela.

Otros factores etiológicos que se han relacionado son: Exposición a teratógenos, amplificaciones, deleciones y secuenciaciones en genes específicos como PAX2, HNF1 β y

EYA1 y asociaciones con síndromes de malformaciones multi-orgánicas entre los que se encuentran el síndrome 49 XXXXX, síndrome de Beckwith-Wiedemann, el síndrome bronquio-oto-renal, el síndrome de Joubert, la trisomía 18 (síndrome de

Edwards), la asociación V.A.C.T.E.R.L. , síndrome de Williams y el síndrome de Waardenburg (1 op cit).

La displasia renal se presenta en uno de cada 4300 nacidos vivos con predominio en varones 2.5:1 en proporción a productos femeninos. La presentación clínica es unilateral principalmente (76%) con predominio del riñón izquierdo y con afección bilateral únicamente en el 24%. (2 op cit)

ANTECEDENTES:

Ivemark y Ericsson en 1958 utilizaron por vez primera el término de displasia renal para hacer referencia a una alteración en el desarrollo renal con presencia histológica de “estructuras embrionarias nefrónicas” (13).

Posteriormente Potter en 1964 en estudios de microdissección concluyó que la displasia renal se origina por alteraciones en la inducción del primordio uereteral con las consecuentes alteraciones estructurales en el blastema metanéfrico.

En 1966 Kissane describió las alteraciones histológicas de la displasia renal y observó que se podía afectar totalmente el parénquima renal (difusa) o limitada a una porción (segmentaria).

Bernstein postuló en 1968 una asociación entre alteraciones en la inducción del primordio uereteral y la obstrucción de vías urinarias como factores etiológicos para la displasia renal. (13 op cit)

Risdon en 1971 publicó una serie de 150 casos de nefrectomías pediátricas donde reportó la asociación de malformaciones de las vías urinarias y displasia renal (4).

Woolf y cols. en 2004 mencionan que la displasia renal es la principal causa de insuficiencia renal terminal en la niñez. Se han postulado dos teorías principales en su patogénesis: Una falla primaria en la actividad del primordio ureteral así como una interrupción producida por afectación del flujo urinario fetal. Estudios recientes han documentado una alteración en la regulación de la expresión génica en la displasia humana, la cual se correlaciona con un recambio celular y una maduración alterada. Las mutaciones de los genes de la nefrogénesis han definido desórdenes dismórficos multi-orgánicos entre los que se puede caracterizar a la

displasia renal en entidades tales como el síndrome de Fraser, los quistes renales y la diabetes y el síndrome de Kallmann. Es posible comenzar a entender la función nefrogénica normal en sus secuencias de proteínas nativas y comprender como las mutaciones pueden causar una organogénesis aberrante (9).

En este mismo artículo se menciona que los genes PAX2 y BCL2 se expresan normalmente como precursores de la diferenciación nefrogénica del mesénquima renal. Inmunohistoquímicamente ambos se expresan en el epitelio de los quistes displásicos pero no en el estroma (9 op cit.)

Los genes *Pax-2* y *Pax-8* se asocian a factores de transcripción involucrados en la inducción del blastema metanéfrico en un epitelio nefrogénico (5). El factor de la transformación Beta-1 se ha asociado con la regulación positiva del mRNA en regulaciones anómalas del epitelio displásico y su mesénquima circundante (6). Un patrón de herencia autosómica dominante se ha asociado a casos de displasia multiquística unilateral y en ocasiones bilateral en casos de alteraciones en el brazo corto del cromosoma 6 (7).

Las mutaciones homocigóticas *de novo* de la uroplaquina IIIA (cromosoma 22q13.2-13.3), un gen requerido para el desarrollo normal del tracto urinario inferior, se han encontrado en casos de adisplasia renal hereditaria sin evidencia de incidencia familiar. Las displasias aplásicas y multiquísticas son comúnmente unilaterales y ocasionalmente bilaterales.

Ambos tipos de displasia se acompañan de síndromes de asociación de malformaciones, como por ejemplo la asociación V.A.T.E.R. (alteraciones vertebrales, malformaciones anales, fístula/atresia traqueoesofágica radial y alteraciones renales) así como el síndrome branquio-oto-renal asociado con la teralogía de Fallot (8).

Tanto los riñones aplásicos como los multiquísticos están severamente malformados y difieren únicamente en el grado de formación quística. El uréter frecuentemente está ausente y también se ha asociado con ectopia ureteral simple (10).

Se menciona que las citocinas como el Factor de necrosis tumoral-alfa, las moléculas de adhesión celular ICAM y NCAM así como el CD3 se han asociado con la detención de la nefrogénesis normal y la consecuente falta en la conversión de mesénquima a epitelio en el primordio ureteral (11).

Algunos riñones multiquísticos contienen nódulos o masas de blastema metanéfrico indiferenciado, en los cuales recae cierta sospecha de que se presente raramente un tumor de Wilms ó un carcinoma de células renales (12).

La mayoría de los casos de displasia parecen ser esporádicos, con antecedentes familiares negativos. Los riñones displásicos no deben ser confundidos con riñones hipoplásicos que son pequeños y están normalmente desarrollados ni con riñones con enfermedades poliquísticas (14).

No obstante, tanto los riñones aplásicos como los multiquísticos se presentan como expresiones de síndromes adiplásicos renales hereditarios, unos padecimiento autosómicos dominantes que abarca la agenesia y la displasia renales uni y bilaterales (19).

La nefrectomía como tratamiento establecido para la displasia multiquística actualmente se lleva a cabo de forma infrecuente, particularmente en los ejemplos unilaterales. Un problema más serio es la gran frecuencia hasta del 40% de malformaciones contralaterales y se acompañan tanto de displasia quística como no quística. Los riñones grandes, multiquísticos, que se presentan en los neonatos son mayormente alteraciones aisladas, no obstante que los riñones multiquísticos

pequeños son frecuentemente asociados a hidronefrosis contralateral, ectopia ureteral, duplicación ureteral y otras alteraciones.(2 op cit)

La displasia hipoplásica se caracteriza por un uréter presente subyacente a un riñón pequeño, displásico y que puede ser ectópico, dilatado ó estar parcialmente obstruido. Se asocia con reflujo vesico-ureteral y frecuentemente se asocia con riesgo de pielonefritis, hipertensión y nefrolitiasis (15, 18).

La displasia renal obstructiva se asocia incluso con alteraciones en el descenso testicular (16).

Ya se ha mencionado que Inmunohistoquímicamente los túbulos displásicos expresan la proteína WT-1, PAX-2 y Bcl-2, lo cual se ha asociado con procesos apoptóticos en el tejido mesenquimatoso normal (17).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

La finalidad de este estudio es determinar la frecuencia de esta entidad anatomopatológica así como analizar las características histopatológicas que se observan en éstos productos de nefrectomías en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008 en el departamento de Anatomía Patología del H.E.C.M.N.R.

CUESTIONAMIENTO:

¿Cuál es la frecuencia de displasia renal multiquística en productos de nefrectomías no neoplásicas pediátricas realizadas en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008 en el departamento de Anatomía Patológica de Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional “La Raza”. ?

JUSTIFICACIÓN:

No existe antecedente histórico de referencia que determine la frecuencia ni análisis histopatológico detallado con respecto a la displasia renal multiquística en productos de nefrectomías no neoplásicas pediátricas en el Departamento de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R. .

OBJETIVO GENERAL:

Determinar la frecuencia de displasia renal multiquística en productos de nefrectomías no neoplásicas pediátricas realizadas en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008 en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional “La Raza”.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- a) Determinar edad de presentación.
- b) Determinar relación con respecto al sexo.
- c) Determinar riñón afectado.
- d) Determinar tipo de displasia.
- e) Componentes histopatológicos de la displasia.
- f) Presencia o no de malformaciones asociadas.

TIPO DE ESTUDIO:

- Por la captación de información es de tipo retrospectivo, descriptivo, observacional y longitudinal.

MATERIAL Y MÉTODOS:

- Tipo de estudio: Retrospectivo, descriptivo, observacional y longitudinal.
- Revisión del archivo del departamento de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R. en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008 de los casos referidos como nefrectomías no neoplásicas pediátricas en donde se obtendrán los siguientes datos:
 - a) Edad
 - b) Sexo
 - c) Localización
 - d) Asociación con malformaciones de vías urinarias.

- Revisión de cortes histológicos teñidos con hematoxilina-eosina de los casos referidos como nefrectomías no neoplásicas pediátricas en donde se obtendrán los siguientes datos:
 - a) Tipo de displasia.
 - b) Componentes histopatológicos.

CRITERIOS DE SELECCIÓN:

INCLUSIÓN:

- a) Se incluirán todos los casos referidos como productos de nefrectomía no neoplásicas pediátricas al departamento de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R. en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008.
- b) Género: Varones y mujeres.
- c) Edad: Cero a quince años.

NO INCLUSIÓN:

- a) Productos de nefrectomías referidas como neoplásicas pediátricas en el período de Enero de 2004 a Diciembre de 2008.
- b) Pacientes mayores de quince años.

EXCLUSIÓN:

- a) Casos en los que no se cuente con laminillas para estudio histopatológico ó laminillas mal conservadas en las que no sea posible su análisis.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO:

Se recabarán los reportes de los productos de nefrectomías no neoplásicas en pacientes pediátricos del archivo de registro histopatológico del servicio de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R. en el período comprendido entre Enero de 2004 y Diciembre de 2008. Se recabarán posteriormente las laminillas correspondientes a cada caso y se analizarán las características histopatológicas.

RECURSOS Y FACTIBILIDAD:

- a) Humanos: Participarán en el estudio el médico residente de anatomía patológica de tercer años, él cual recabará los registros histopatológicos del archivo del departamento de Anatomía Patológica. El médico tutor adscrito al servicio de Anatomía Patológica supervisará que los datos recabados sean los adecuados y nuevamente evaluará las laminillas correspondientes junto con el residente. El médico tutor adscrito y el residente de tercer año redactarán el informe final.
- b) Físicos: Se utilizarán los microscopios de luz así como las solicitudes de estudio histopatológico con su reporte diagnóstico y su laminilla corespondiente; éstos se obtendrán del archivo del Departamento de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R.
- c) Financieros: Autofinanciable ya que el departamento de Anatomía Patológica del H.E.C.M.N.R. cuenta con todos los recursos antes mencionados y esto deriva en la factibilidad del presente estudio.

RESULTADOS

Se revisaron 60 casos de nefrectomías referidas como no neoplásicas, pediátricas, en el período comprendido entre Enero de 2004 y Diciembre de 2008, en las cuales en 37 (61%) se integró el diagnóstico de displasia renal (figura 1)

Se observó que con respecto a la edad, más del 90% de los casos (34) de displasia renal se presentaron en el rango de 0 a 5 años y el sexo de presentación con mayor frecuencia fue el masculino al registrar 25 casos. (ver figuras 2 y 3).

En cuanto al riñón afectado, el izquierdo predominó al encontrarse hasta en el 62% de las nefrectomías con displasia (ver figura 4) y el tipo de displasia que más se encontró fue la difusa con 20 casos (54%). (ver figura 5).

Con respecto a los hallazgos histopatológicos, se observó que el mesénquima y los túbulos y glomérulos inmaduros se observaron en el 100% de los casos de displasia renal (37 en total) siendo ambos los hallazgos más constantes (ver figura 6).

El cartílago se observó solo en el 56% de los casos y la presencia de quistes se determinó hasta en un 86% y el blastema metanéfrico solo se observó en un caso (ver figura 6).

Referente a la inflamación y datos de obstrucción, la primera se observó en 70% de los casos y la hidronefrosis hasta en el 56% (ver figura 6).

En cuanto a la asociación con malformaciones del tracto urinario, éstas solo se observaron en 21% de los casos de este estudio (ver figura 7).

DISCUSIÓN

De acuerdo a los resultados obtenidos, se ha observado que la displasia renal es de primera instancia una causa importante de insuficiencia renal en pacientes lactantes principalmente, ya que se reportó en el presente estudio hasta en el 61% del total de nefrectomías.

Lo anterior toma relevancia en cuanto a la evaluación integral de los pacientes, ante y post-natal, ya que como se ha reportado en la literatura, el 56% de los casos analizados microscópicamente presentan datos compatibles con obstrucción de vías urinarias y el 21% están asociados a malformaciones del tracto urinario.

Como se ha descrito en los antecedentes teóricos, el origen de esta entidad clínico-anatomopatológica aún está sujeta a discusión; pero en general se ha concluido en que su origen radica en alteraciones genéticas que tienen efecto directo en el desarrollo embrionario del riñón, concretamente el metanefros y el primordio ureteral; así como otra alteración “mecánica” que abarca la gama de un flujo deficiente de orina desde la vida ante-natal.

¿Entidad prevenible?... No del todo, pero con el avance de las técnicas de citogenética e inmunohistoquímica se pueden identificar factores directamente asociados alteraciones embriológicas directas, asociadas a otras anomalías genéticas graves como el síndrome de Beckwith-Widemann o el síndrome de Patau (trisomía 13). Y por el contrario, las técnicas imagenológicas ya están en posibilidades de detectar daños ocasionados por un flujo urinario anómalo ...

¿Opciones? Para ambas fisiopatologías las hay como orientación diagnóstica.

Con respecto a los datos clínicos las cifras nos arrojan que la población más afectada se sitúa en lactantes, predominantemente varones y también mayor afección del lado izquierdo: Éstas características volvieron a repetirse y el Dr. Risdon ya las había descrito desde 1971.

Desde el punto de visyal aspecto morfológico, es interesante observar que la constante fue la presencia del mesénquima y los túbulo inmaduros; pues estos

estuvieron presentes en el cien por ciento de los diagnósticos morfológicos de displasias, y la importancia de estos componentes radica en que son directamente derivados del metanefros; el punto fisiopatológico y embriológico de la displasia renal.

Los quistes presentaron una ligera desviación al solo estar en el 86% de los casos de displasia renal, y asociarse también con patrones morfológicos de obstrucción como las dilataciones del sistema pielo-calicial.

El cartílago metaplásico, una de las características más mencionadas en la literatura y morfológicamente más vistosas, tan solo se presentó en el 54% y el blastema metanéfrico, un componente puramente embrionario solo se observó en un caso.

La inflamación casi fue acompañante en las displasias segmentarias, lo que podría orientarnos tal vez a procesos infecciosos y obstructivos como probables patogénesis de displasias segmentarias, ya que en el caso de las totales, la mayoría no presentaban datos inflamatorios u obstructivos, guiando más hacia una sospecha genética...lo cual aún puede orientar hacia otros planteamientos de estudios tales como la asociación entre procesos inflamatorios y obstructivos como causa directa de displasias segmentarias.

Otro dato importante al análisis microscópico es la notable correlación de la inflamación con nefrectomías donde no se integró el diagnóstico de displasia, aún en escolares y adolescentes, y que refleja, tal vez a no grande escala, la importante frecuencia de procesos infecciosos y obstructivos de vías urinarias.

Poniendo la tecnología a nuestro servicio, los hallazgos reportados por el mismo Dr. Adrian Woolf, al correlacionar la histología con la tinción de Hematoxilina-Eosina y marcador de PAX2, extraído directamente como marcador de la maduración renal. Esta observación permitió identificar elementos embrionarios en quistes corroborados con esta técnica y así orientar hacia una alteración de origen completamente embrionario dependiendo del caso, descartando otros aspectos como el tan mencionado reflujo vesíco-ureteral.

Finalmente, existen otra gama de marcadores aquel, reportado como WT-1 y que puede tener incluso asociaciones con el tumor de Wilms, que si bien morfológica y clínicamente son entidades diametralmente opuestas, ambas tendrían su origen en el blastema metanéfrico.

Debemos considerar seriamente que el concepto de realizar una medicina integrativa debe ser ya un objetivo común, dada la explosión de especializaciones médicas de los últimos diez años, y abordar a los pacientes como tal ... y centrándonos en nuestra área, un diagnóstico microscópico oportuno, claro y descriptivo podrá guiar al clínico a una mejor evaluación integral y derivar en ofrecerle mejores opciones a estos pacientes de edades vulnerables.

CONCLUSIÓN:

Se concluye que el reporte histopatológico de una nefrectomía con características histológicas de la displasia renal deben ser bien reconocidas para lograr un diagnóstico claro y definitivo que derive en utilidad al clínico y al paciente. Dado lo notable de las características morfológicas, debe tenerse en cuenta que la piedra angular en el diagnóstico esta dada por la presencia de los túbulos inmaduros y el mesénquima. Todo esto debe ser reportado ya que refuerza el diagnóstico y orienta hacia la fisiopatología de cada caso. No debe hacerse caso omiso del resto de las características como la presencia de quistes, cartílago, blastema y otras alteraciones asociadas como la inflamación e hidronefrosis.

De igual manera, debe determinarse si la afección del espécimen es segmentaria o total, ya que esto es incluso factor pronóstico para el paciente.

De ser posible el patólogo debe enviar a inmunohistoquímica para determinar los marcadores ya comentados y determinar con certeza el diagnóstico de displasia.

En la interpretación del estudio histopatológico tiene la ventaja de integrar todas las opiniones clínicas y de imagen.

Como sucede en estas alteraciones de origen pre-natal, debe tomarse en cuenta que en caso de integrarse el diagnóstico COMPLETAMENTE el siguiente paso es buscar otras alteraciones extra-urinarias y poder incluso determinar asociaciones de alteraciones como V.A.T.E.R. o de otros síndromes y ampliar las perspectivas en el abordaje de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Sebire NJ, Malone M, Ashworth M, Jacques TS. Diagnostic Pediatric Surgical Pathology. Churchill-Livingstone Elsevier, 2010: 88.
2. Gilbert-Barness E, Kapur R, Oligny L, Siebert J. Potter's Pathology of the Fetus, Infant and Child. 2nd Edition. Mosby-Elsevier. 2007: 1281-86 y 1297-1302.
3. Sadler TW, Embriología Médica de Langman. 7a. Edición. Editorial Médica Panamericana, 1996: 255-259.
4. Risdon RA. Renal dysplasia. Journal of clinical Pathology, 1971, 24: 57-71.
5. Weber S. et. al. Prevalence of Mutations in Renal Developmental Genes in children with Renal Hypodysplasia: Results of the ESCAPE study. Journal of American Society of Nephrology, 2006, 17: 2864–2870.
6. Yang SP, et. al. Potential Biological Role of Transforming Growth Factor-b1 in Human Congenital Kidney Malformations. American Journal of Pathology, 2000, 157: 1633-1647.
7. Abou-Chaaban M, Al Murbatty B, Abdul Majid M. Spectrum of pediatric renal diseases in Dubai. Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation. 1997, 8:310-13.
8. Daggilas A, Antoniadis K, Palasis S, Aidonis A. Branchio-oto-renal dysplasia associated with Tetralogy of Fallot. Head and Neck . 1992, 14: 139-142.
9. Woolf AS, Price KL, Scambler PJ, Winyard PJD. Evolving concepts in human renal dysplasia. Journal of American Society of Nephrology 2004. 15: 998–1007.
10. Jian Hong L, Tingze H, Minghe W, Xuewu J, Shaoj C, Lugang H. Single Ureteral Ectopia with Congenital Renal Dysplasia, 2003, 170: 558-559.

11. Cale CM, Klein NJ, Winyard PJD, Woolf AS. Inflammatory mediators in human renal dysplasia. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2000, 15: 173-183.
12. Marsden HB, Lawler W. Wilms' tumour and renal dysplasia: an hypothesis. *Journal of Clinical Pathology* 1982; 35: 1069-1073.
13. Fisher C, Smith JF, Renal dysplasia in nephrectomy specimens from adolescents and adults. *Journal of clinical Pathology*, 1975, 28: 879-890.
14. Bostwick D, Cheng L. *Urologic Surgical Pathology*, 2nd Edition. Mosby Elsevier, 2008: 19-22.
15. D'Agati V, Jennette JC, Silva FG. *Atlas of Non Tumor Pathology Non Neoplastic Kidney Diseases, First Series, Fascicle 4*. American Registry of Pathology-Armed Forces Institute of Pathology, 2005: 24-32.
16. Leung HY et. al. Single Ectopic Ureterocele Associated with Ipsilateral Renal Dysplasia and Undescended Testis. *Scandinavian Journal of Urology and Nephrology* 1997, 31: 573 – 574.
17. Winyard PJD, Risdon RA, Sams VR, Dressler GR, Woolf AS. The PAX2 Transcription Factor Is Expressed in Cystic and Hyperproliferative Dysplastic Epithelia in Human Kidney Malformations. *Journal of Clinical Investigation* 1996, 98: 451-459.
18. Jennette JC, Olson JL, Schwartz MM, Silva FG. *Heptinstall's Pathology of the Kidney*. 6th Edition. Wolters Kluwer- Lippincott Williams & Wilkins. 2007. 1294-1296.
19. Stocker JT, Dehner LP. *Pediatric Pathology* 2nd Edition, Lippincott Williams & Wilkins, 2002.
20. Rosai J. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. 9th Edition, Mosby, 2004.

Fig. 1

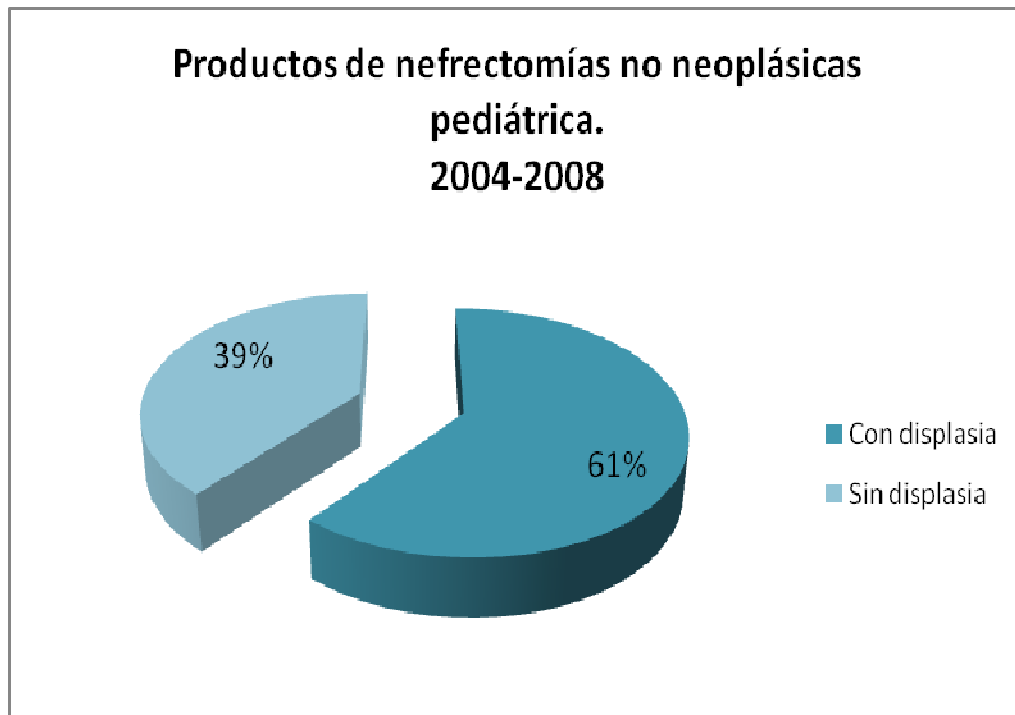


Fig. 2

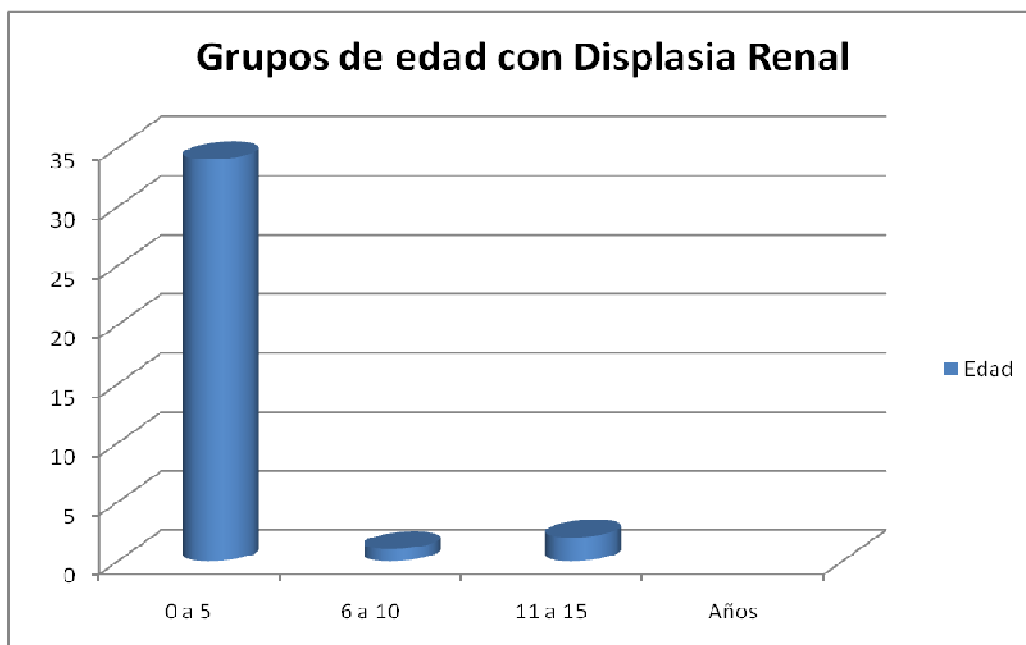


Fig. 3

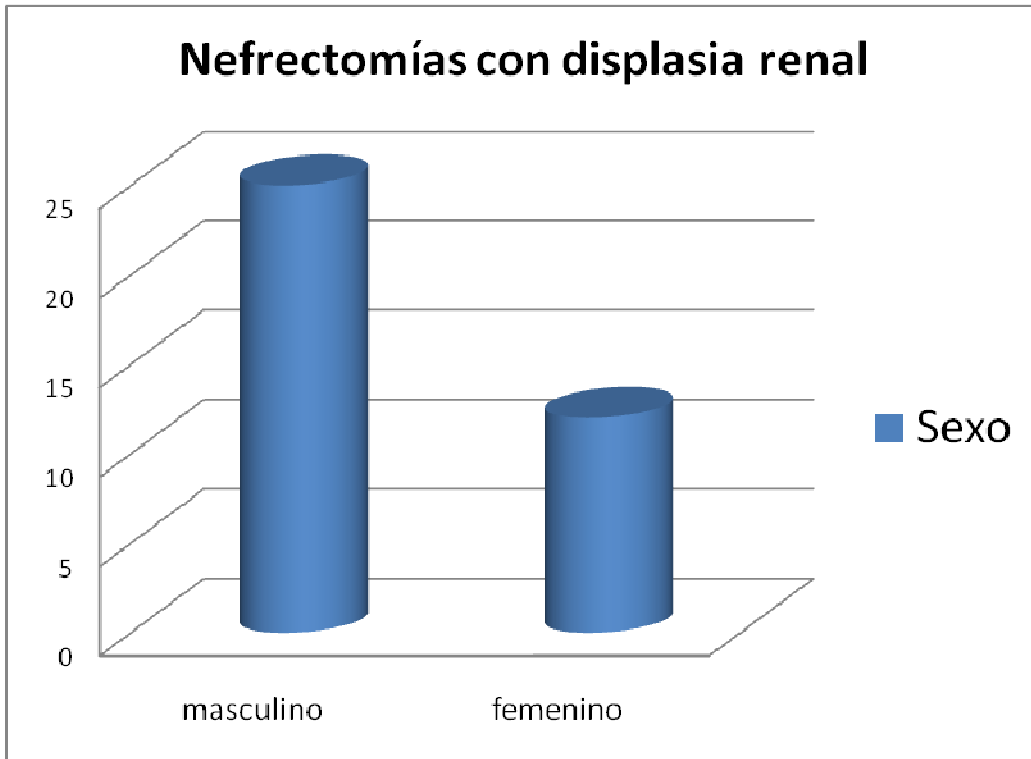


Fig. 4

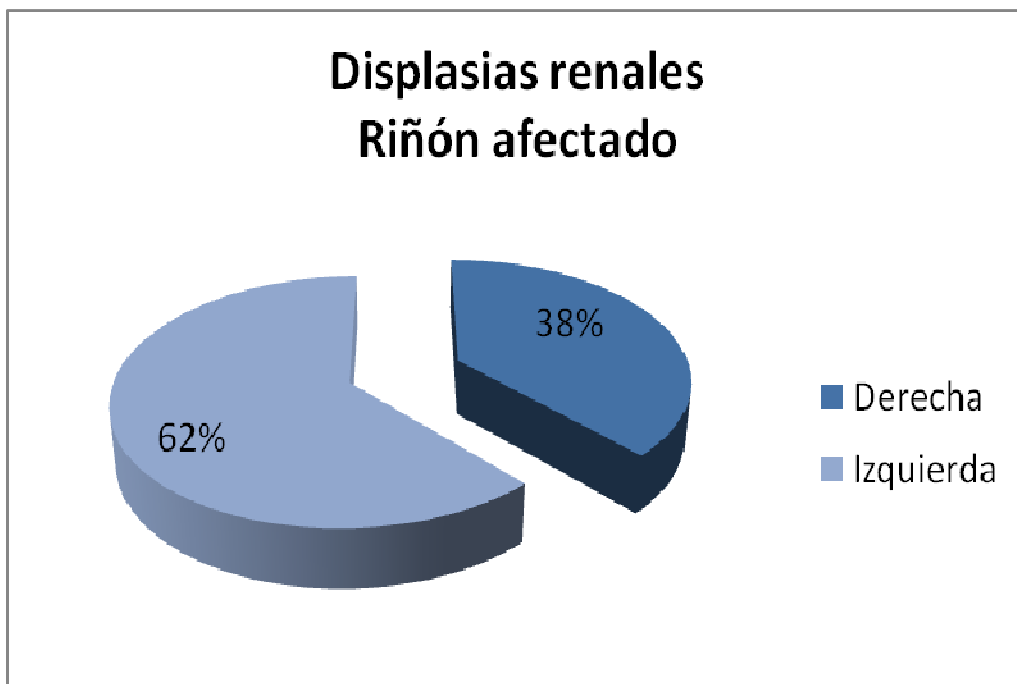


Fig. 5

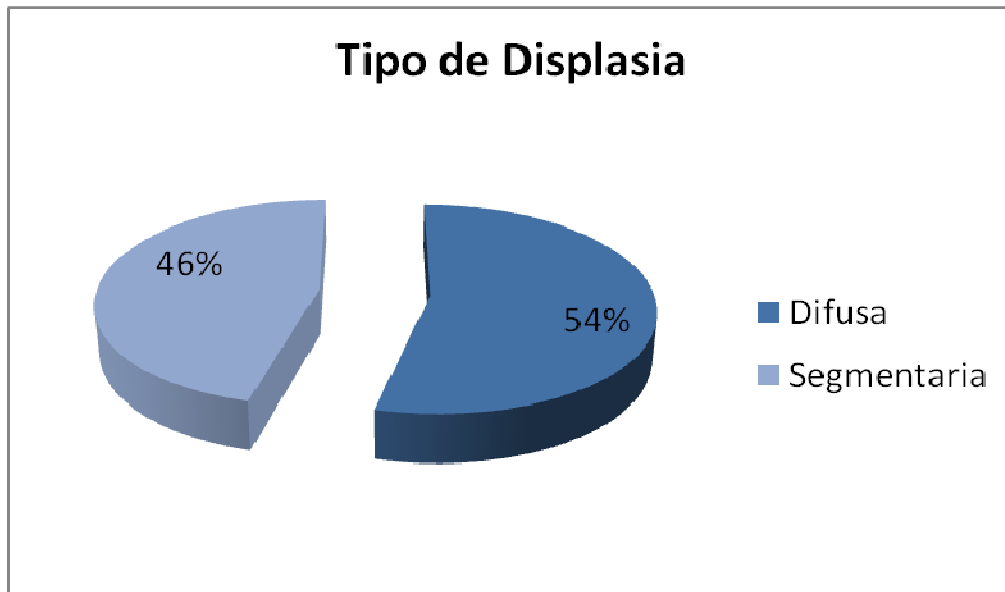


Fig. 6

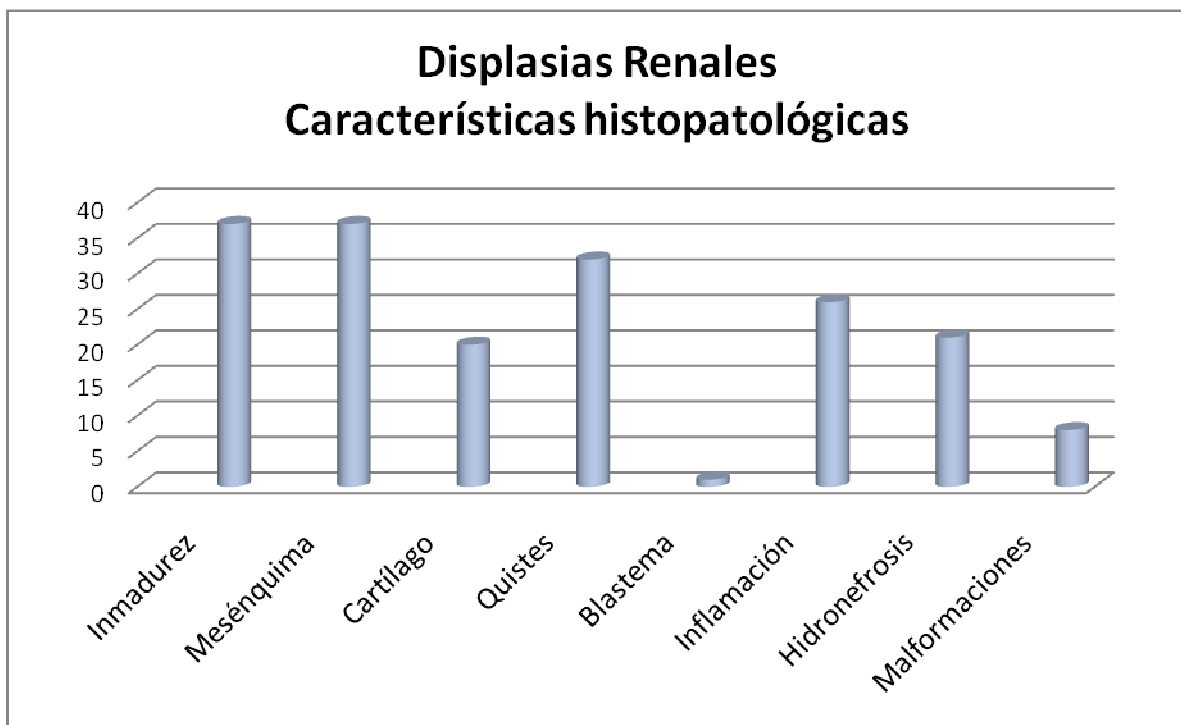


Fig. 7

