

11201



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

12

FACULTAD DE MEDICINA  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES  
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

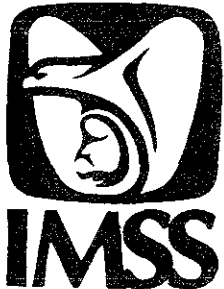
FRECUENCIA DE SARCOMA DE CELULAS CLARAS  
DE RIÑON EN NIÑOS EN EL HOSPITAL DE  
ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO "LA RAZA"

10 2 3 4 5

**TESIS DE POSTGRADO**  
PARA OBTENER EL TITULO DE  
**ESPECIALISTA EN ANATOMIA PATOLOGICA**

**P R E S E N T A :**  
**DRA. MA. DEL ROSARIO MORA CAMPOS**

ASESOR DE TESIS: DRA ANA MARIA GOMEZ R.



MEXICO, D. F.

MARZO ~~19~~

2001



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**

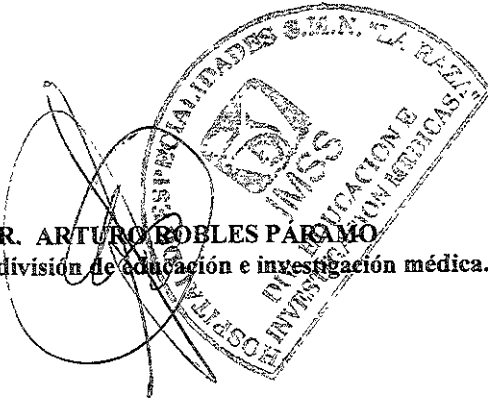


**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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).

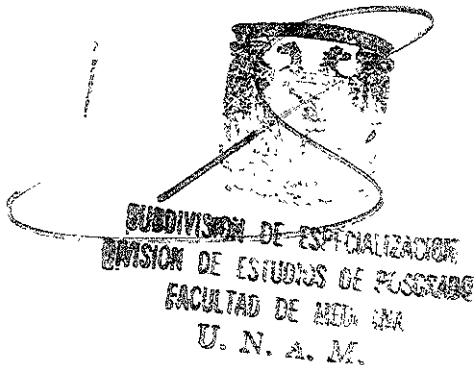
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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



**DR. ARTURO BOBLES PÁRAMO**  
Jefe de la división de educación e investigación médica.

**DR. JORGE GONZÁLEZ ÁNGULO**  
Jefe del departamento de anatomía patológica

**DRA. ANA MARÍA GÓMEZ**  
Asesor de tesis.



**FRECUENCIA DE SARCOMA DE CÉLULAS  
CLARAS DE RIÑÓN EN NIÑOS EN EL  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES  
CENTRO MEDICO LA RAZA**

**FRECUENCIA DE SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN  
EN NIÑOS EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO  
MEDICO LA RAZA**

**INVESTIGADOR PRINCIPAL**

**DRA. MARÍA DEL ROSARIO MORA CAMPOS 9723099**

**RESIDENTE DE TERCER AÑO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA**

**INVESTIGADOR RESPONSABLE Y ASESOR DE TESIS**

**DRA. ANA MARÍA GÓMEZ RAMÍREZ  
MÉDICO DE BASE DEL SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA**

**INVESTIGADOR ASOCIADO**

**DRA. ROSA MARÍA VACA.**

**DEDICATORIAS A MI ESPOSO E HIJA GABRIEL Y GABRIELA SÁNCHEZ  
POR SU AYUDA Y PACIENCIA.**

**A MIS PADRES**

**CARLOS MORA E ISABEL CAMPOS POR SU GRAN APOYO DURANTE TODA  
MI VIDA DE ESTUDIANTE .**

**AGRADECIMIENTOS**

**DRA. ANA MARÍA GÓMEZ A TODOS LOS DOCTORES DEL  
DEPARTAMENTO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA DEL HECMR. HOSPITAL  
DE ONCOLOGÍA DEL CENTRO MEDICO SIGLO XXI . HOSPITAL DE  
GINECO-OBSTETRICIA N° 3 .. POR SU GRAN AYUDA A MIS COMPAÑEROS  
PEDRO TEC IRMA CONTRERAS Y EDITH VICENTE.**

INDICE

|                            |    |
|----------------------------|----|
| RESUMEN                    | 3  |
| ANTECEDENTES CIENTIFICOS   | 4  |
| OBJETIVOS                  | 5  |
| HIPOTESIS                  | 6  |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 7  |
| MATERIAL Y METODOS         | 8  |
| RESULTADOS                 | 10 |
| DISCUSIÓN                  | 22 |
| CONCLUSIONES               | 23 |
| BIBLIOGRAFIA               | 24 |

## RESUMEN

Este estudio se realizo para conocer la frecuencia del Sarcoma de células claras de riñón SCCR en niños en el Hospital de Especialidades Centro Medico la Raza ,HECMR conocer los tipos histológicos , distribución por edad y sexo así como manifestaciones clínicas del padecimiento. De una revisión de 239,434 estudios en 17 años en el HECMR se obtuvieron 10 casos de SCCR 0.02 , cuatro casos se excluyeron por no contar con material adecuado. Los patrones histologicos encontrados fueron clásico , en cinco casos y uno con áreas de neurilemoma, otros cambios histológicos fueron microquistico y mixoide. El aspecto macroscopico fue similar a lo reportado en la literatura, la edad media fue de 1.5 años , tres fueron hombres y tres mujeres en todos los casos las manifestaciones clínicas fueron tumor abdominal, cuatro casos afectaron riñón izquierdo y dos riñón derecho, dos presentarán metástasis a sistema nervioso central, no se obtuvieron datos de anomalías congénitas o metástasis a otros sitios por falta de información. Nuestro estudio muestra diferencias significativas en la localización izquierda del tumor ya que en la literatura se reporta más frecuente en riñón derecho , otro aspecto relevante es que las metástasis fueron a sistema nervioso central y una presento patrón de neurilemoma, hechos no reportados en la literatura y de gran importancia para el diagnóstico en sitios extrarrenales.



## ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

Las neoplasias renales de origen sarcomatoso en niños son poco frecuentes entre ellas se puede considerar al nefroma mesoblástico , rabdiosarcoma , tumor rabdoide , sarcoma esclerosante y el sarcoma de células claras.(1)

El sarcoma de células claras de riñón es el más frecuente de esto y comprende del 2.3% a 4% de los tumores renales en niños. (2)

Antes de 1970 se le consideraba como una variante histológica del tumor de Wilms (3). En el mismo año Kidd lo reporta como " Tumor metastatizante a hueso por su predilección por dar metástasis a estructuras óseas . en la misma fecha se le atribuye el nombre de " Sarcoma de células claras " debido a su apariencia histológica . Series Estadounidenses e Inglesas mencionan la rareza de este tumor , el cual se presenta en niños desde el primer mes de nacidos hasta los seis años de edad . su relacion de acuerdo al sexo es de 1.2 . hombre . mujer con predilección por el riñón derecho

Los síntomas clínicos más frecuentes son masa abdominal y hematuria , se asocia a anomalias congénitas como la criptorquidia , anridia , asimetría somática y anomalias urinarias. (4)

Macroscopicamente son tumores de gran tamaño que pueden medir de 5 a 20 cm. con peso de 250 a 280 grs. la superficie externa es lisa café grisácea , al corte son lobulados blanco grisáceos con escasas áreas de hemorragia y pequeños focos de necrosis.

Microscópicamente muestran un patrón sólido de células monótonas de redondas a ovales , núcleo con membrana nuclear prominente , nucleolo aparente , citoplasma escaso . las mitosis son infrecuentes y las células se disponen en un estroma fibroso con fina red vascular.

Se han descrito variantes histológicas como patrón trabecular-epiteloide , clásico , fibroso-hialinizado , con formación de palizadas nucleares semejante al neurinoma y el patrón angiectasico .(5) Los cuales no tienen implicación pronóstica pero pueden complicar y hacer difícil el diagnóstico

Por medio de estudios de microscopía electrónica se ha podido demostrar que las células del sarcoma de células claras deriva de una célula mesenquimal primitiva. (6) .(7).

El comportamiento clínico demuestra que son neoplasias que tienden a dar metástasis en etapas tempranas principalmente a hueso en los que produce lesiones líticas infiltrativas con reacción fibrosa periférica.

El tratamiento va a depender del tamaño del tumor infiltración vascular e infiltración al hilio renal así como la capsular , metástasis a ganglios peritumorales y las metástasis a distancia , con estos criterios se debe de estadificar al paciente para el tratamiento , el de elección es el quirúrgico y terapia complementaria como la radioterapia y quimioterapia.

El pronóstico de estos pacientes es malo, al ser detectados en etapas tardías tiene una sobrevida a pocos meses.

## **OBJETIVOS**

Determinar y dar a conocer la frecuencia , edad de presentación , sexo , manifestaciones clínicas e imagen histológica de los Sarcomas de células claras de riñón en niños en el material quirúrgico del departamento de patología del Hospital de Especialidades Centro Médico la Raza.

## **HIPÓTESIS**

Por tratarse de un proyecto de diseño retrospectivo , observacional , transversal , este carece de hipótesis

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los sarcomas de células claras del riñón son tumores poco frecuentes en niños

En Estados Unidos las series más grandes que se han publicado solo muestran 21 casos que se han recolectado de varios hospitales.

En América Latina y México no se han publicado estadísticas propias, por lo cual en este trabajo se pretende dar a conocer la frecuencia de esta neoplasia en el material quirúrgico del departamento de patología del Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza. Para conocer las manifestaciones clínicas y las características histológicas de este tumor en nuestro material quirúrgico recibido en el Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron todos los reportes histopatológicos durante un periodo de 17 años ( 1976- 1993 ) del material quirúrgico del archivo de patología del Hospital de Especialidades Centro Médico la Raza , se clasificaron en estudios de adultos y pediátricos . De los estudios pediátricos se seleccionaron los que tengan diagnóstico de sarcoma de células claras para obtener un porcentaje de la frecuencia de este tumor dentro de los estudios pediátricos

También se obtendrán los reportes histopatológicos y se revisarán las laminillas de los que tengan diagnóstico de tumor de Wilms con predominio sarcomatoso para corroborar diagnóstico

Se revisarán todas la laminillas de los que tengan diagnóstico de sarcoma de células claras y se dará una clasificación de acuerdo a los subtipos histológicos ( clásico , trabecular - epiteloide , fibroso-hialinizado , angiectásico y con patrón de neurilemoma ) , además de la cantidad de necrosis , fibrosis e invasión capsular Se tomaran en cuenta también las características macroscópicas de los tumores.

Otro criterio a revisar son las características clínicas ( edad , sexo y manifestaciones clínicas ).

Todos los datos serán obtenidos de la hola de patología..

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

- Diagnóstico histopatológico de neoplasias renales en niños que hallan sido reportadas como sarcoma de células claras .
- Diagnóstico histopatológico de tumor de Wilms que tenga n patrón sarcomatoso

### **CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN**

- Diagnóstico histopatológico de tumor de Wilms que no tengan patón sarcomatoso

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

- Diagnóstico histopatológico de sarcoma de células claras en el que el material no sea adecuado por necrosis , muestra inadecuada o por tener laminillas incompletas.

## RESULTADOS

De acuerdo a los planteamientos señalados se obtuvieron los siguientes resultados.

En 17 años ( 1976 -1993 ) se revisaron en el departamento de patología del Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza ( HECMR ) un total de 239,434 estudios , de estos 34 ,669 correspondieron a estudios pediátricos lo que corresponde a un 14.47 %.

Se encontraron únicamente 10 casos de sarcoma de células claras de riñón lo que corresponde en frecuencia a un 0.02 % de los estudios pediátricos.

Se estudiaron únicamente seis casos que cumplieron con los requisitos necesarios para la elaboración del trabajo.

De acuerdo a las características clínicas la edad de los pacientes fue de 3/12 a 3 años de edad ( media de 1.5 ) y se presentó en 3 hombres y 3 mujeres ( relación hombre - mujer 1/1 ) . TABLA No 1

Se presentaron cuatro tumores en riñón izquierdo y dos en riñón derecho . TABLA No 2.

El tamaño de los tumores fue de 9.5 cm. A 14 cm , el tumor sustituía el parénquima renal en un 85 a 90% , el color fue blanco rosado de consistencia blanda , presentando áreas quísticas en dos casos y septos fibrosos en dos casos, áreas traslúcidas se presentaron en un caso. TABLA No 2

Microscópicamente en los casos que se encontraron con diagnóstico de tumor de Wilms con predominio sarcomatoso se corroboró el diagnóstico histológico. ( no se incluyeron en el trabajo)

Los sarcomas de células claras se clasificaron en los subtipos histológicos resultando 5 con patrón clásico y un caso con escasas áreas de patrón que semeja al neurilemoma . Se observó necrosis en 5 casos , en un caso fue leve , en tres casos fue moderada y en un caso fue intensa , en todos los casos se presentó fibrosis.

Invasión capsular microscópica se presentó en todos los casos , otros cambios encontrados fueron cambios quísticos en un caso y cambios mixoides en cuatro casos. TABLA No 3

Otros hallazgos encontrados y que no teníamos contemplados en el método del trabajo fue que dos casos presentaron metástasis a sistema nervioso, uno de ellos presentó patrón histológico clásico y el otro presentó patrón de " neurilemoma" estas metástasis se presentaron ambas en el lóbulo fronto-parietal y ocurrieron 1 y 2 años posteriores a la cirugía de riñón . TABLA No 4

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DEL SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN EN NIÑOS**

|        | <b>EDAD</b> | <b>SEXO</b> | <b>RIÑÓN</b> | <b>MANIFESTACIÓN CLÍNICA</b> |
|--------|-------------|-------------|--------------|------------------------------|
| CASO 1 | 2 AÑOS      | HOMBRE      | IZQUIERDO    | TUMOR ABDOMINAL              |
| CASO 2 | 1 6/12      | HOMBRE      | IZQUIERDO    | TUMOR ABDOMINAL              |
| CASO 3 | 1 AÑO       | MUJER       | IZQUIERDO    | TUMOR ABDOMINAL              |
| CASO 4 | 1 2/12      | HOMBRE      | DERECHO      | TUMOR ABDOMINAL              |
| CASO 5 | 3/ 12       | MUJER       | DERECHO      | TUMOR ABDOMINAL              |
| CASO 6 | 3 AÑOS      | MUJER       | IZQUIERDO    | TUMOR ABDOMINAL              |

TABLA No 1



**CARACTERÍSTICAS MICROSCÓPICAS DEL SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN  
EN NIÑOS**

|        | <b>TAMAÑO</b> | <b>COLOR</b>       | <b>NECROSIS</b> |     | <b>OTROS<br/>CAMBIOS</b> |
|--------|---------------|--------------------|-----------------|-----|--------------------------|
| CASO 1 | 14X7.6CM .    | BLANCO<br>ROSADO   | NEGATIVA        | 85% | FORMACIÓN<br>QUISTES     |
| CASO 2 | 9.5 X 7.5 CM  | BLANCO<br>ROSADO   | NEGATIVA        | 80% | ÁREAS<br>QUISTICAS       |
| CASO 3 | 14 X 10 CM    | BLANCO<br>ROSADO   | NEGATIVA        | 85% | SEPTOS<br>FIBROSOS       |
| CASO 4 | 14 X 11 CM    | BLANCO<br>GRISÁCEO | LEVE            | 90% |                          |
| CASO 5 | 10 X 7 CM     | BLANCO             | NEGATIVA        | 90% | SEPTOS<br>FIBROSOS       |
| CASO 6 | 12X11 CM      | BLANCO             | LEVE            | 80% |                          |

TABLA No 2

**CARACTERÍSTICAS MICROSCÓPICAS DEL SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN EN NIÑOS**

|        | <b>PATRÓN HISTOLOGICO</b>  | <b>MITOSIS</b> | <b>NECROSIS</b> | <b>FIBROSIS</b> | <b>INVASIÓN CAPSULA R</b> | <b>OTROS CAMBIOS</b> |
|--------|----------------------------|----------------|-----------------|-----------------|---------------------------|----------------------|
| CASO 1 | CLÁSICO                    | 3-4X10 CAP     | NEGATIVO        | +               | +                         | NO                   |
| CASO 2 | CLÁSICO                    | 4-5X10 CAP     | + + +           | + +             | +                         | MIXOIDES             |
| CASO 3 | CLÁSICO                    | 2-3X10 CAP     | + +             | +               | -                         | QUISTICOS            |
| CASO 4 | CLÁSICO                    | 9X 10 CAP      | + +             | +               | +                         | MIXOIDES             |
| CASO 5 | CLÁSICO                    | 4X19 CAP       | +               | +               | +                         | MIXOIDES             |
| CASO 6 | CLÁSICO<br>NEURILEMOM<br>A | 2-3X10 CAP     | + +             | +               | -                         | MIXOIDES             |

TABLA No 3

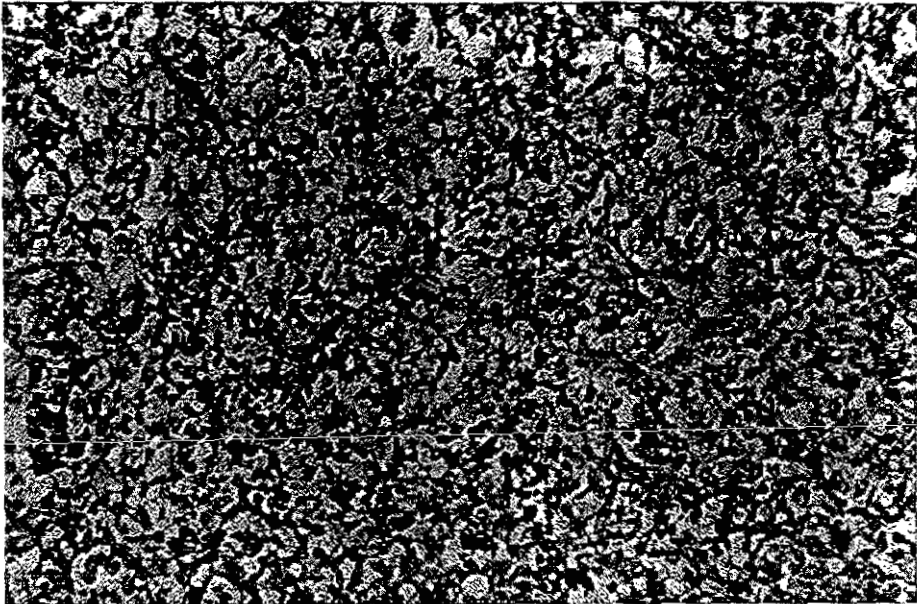
**CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LAS METÁSTASIS DEL SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN EN NIÑOS**

|        | LOCALIZACIÓN               | TIEMPO METÁSTASIS | PATRÓN HISTOLOGICO |
|--------|----------------------------|-------------------|--------------------|
| CASO 2 | FRONTO PARIETAL            | 1 AÑO             | CLÁSICO            |
| CASO 3 | FRONTO PARIETAL<br>DERECHA | 2 AÑOS            | NEURILEMOMA        |
|        |                            |                   |                    |
|        |                            |                   |                    |
|        |                            |                   |                    |

TABLA No 4

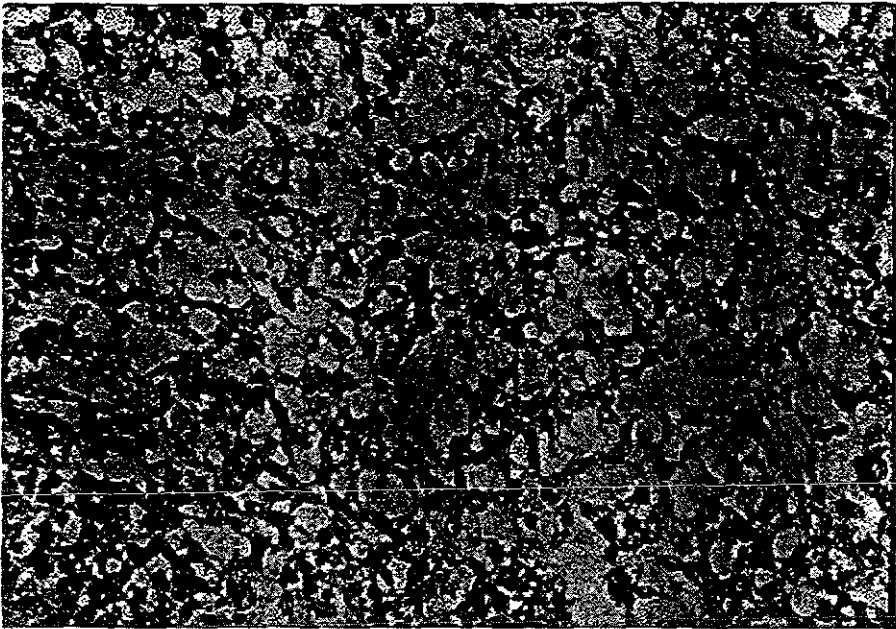


**FOTO N° 1 Aspecto macroscópico del sarcoma  
de células claras de riñón**

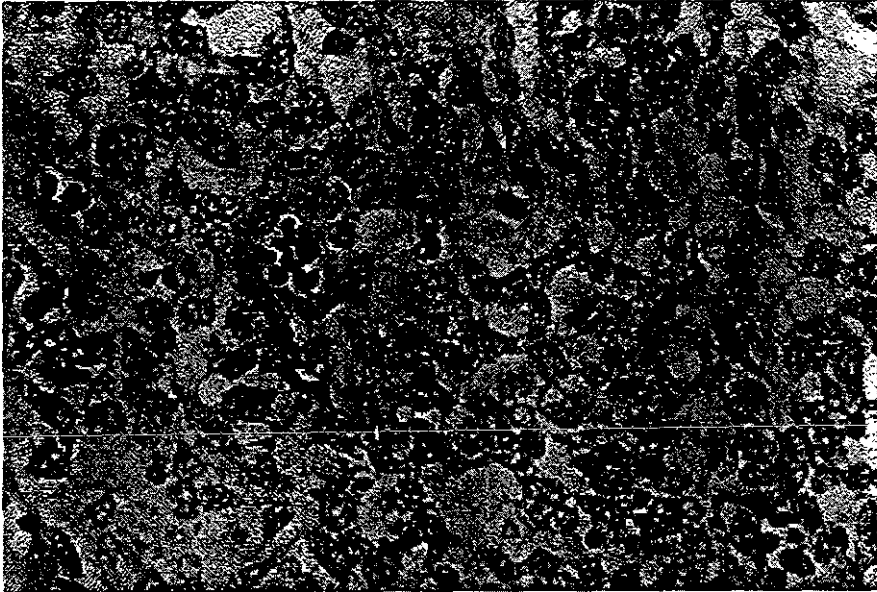


**FOTO N° 2 Microfotografía que muestra el patrón clásico del sarcoma de células claras.**

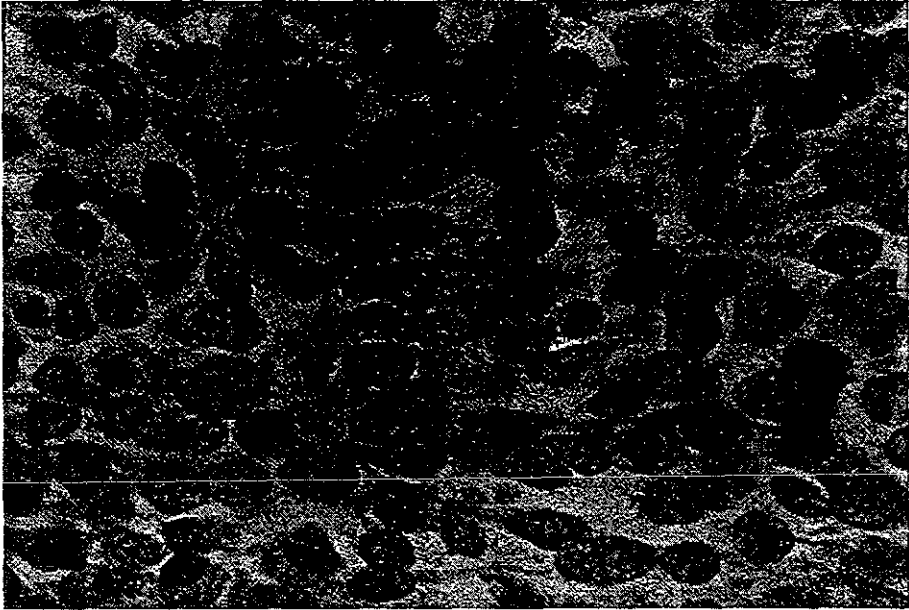
SECRETARÍA NACIONAL  
DE LA SALUD HUMANA



**FOTO N°3 Apariencia clásica del sarcoma de células claras  
de riñón que muestra alto grado de celularidad en un  
estroma de aspecto mixoide.**



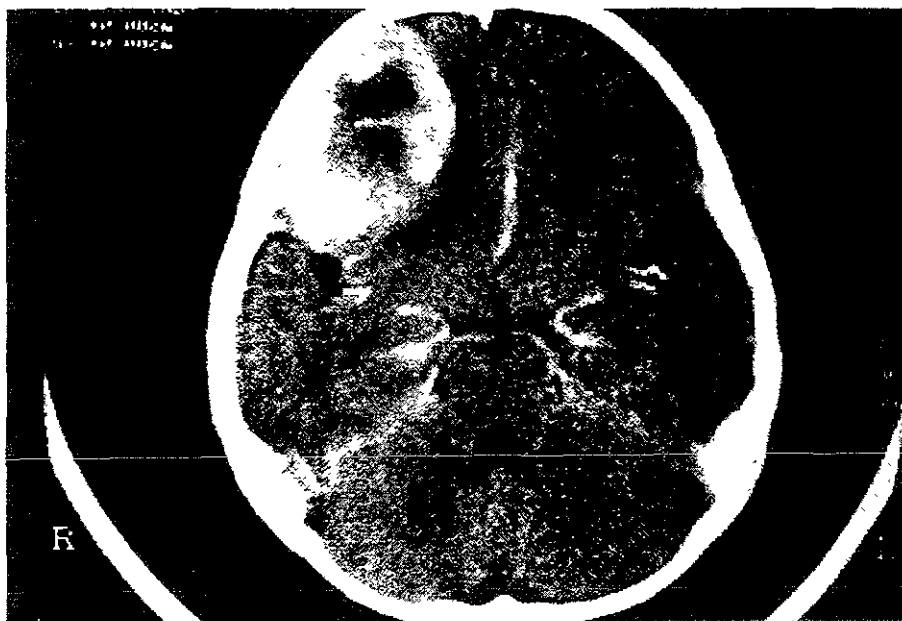
**FOTO N° 4 Patrón clásico de sarcoma de células claras de riñón  
en donde se observan células monótonas y una fina red vascular**



**FOTO N° 5 Citología del sarcoma de células claras de riñón.**

**Patrón clásico que muestra células redondas a ovals con reforzamiento de la membrana nuclear, nucleolo aparente y una mitosis.**

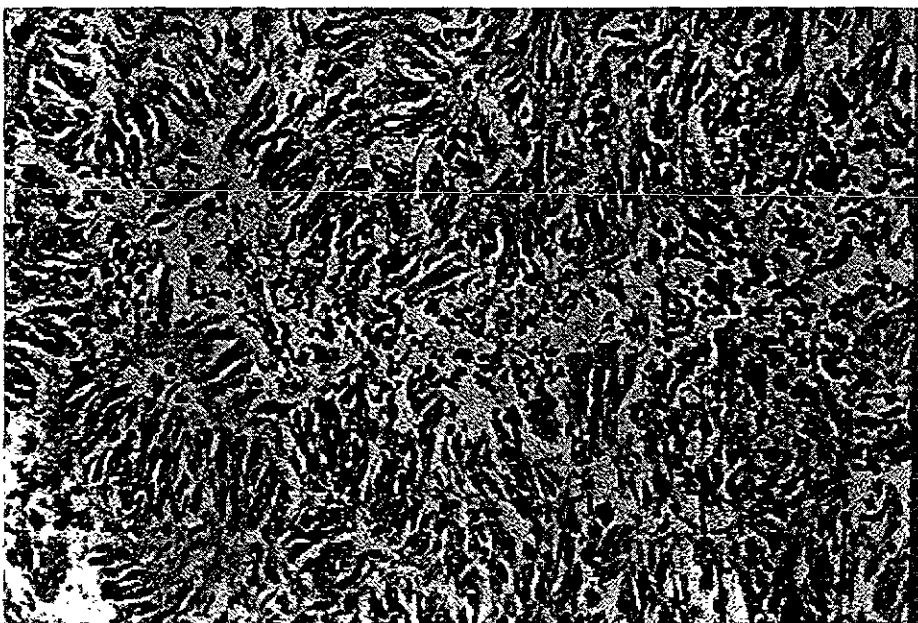




**FOTO N° 6 Tomografía axial computada del caso número 3**

**En donde se observa metástasis de sarcoma de células claras de riñón, bien delimitada en el lóbulo fronto parental derecha.**

**FOTO N° 7** Aspecto histológico de metástasis de sarcoma de células claras de riñón a cerebro y que muestra patrón histológico que semeja al neurilemoma, las células son más alargadas formando palizadas alrededor de un vaso.



## DISCUSIÓN

Los sarcomas de células claras de riñón en niños son tumores poco frecuentes, en la literatura mundial tienen un porcentaje de 2.3% a 4% de los tumores renales, aun en nuestro medio encontramos un porcentaje muy bajo de 0.02%, aunque esto puede deberse a que en nuestro trabajo se incluyeron todos los estudios pediátricos enviados a nuestro servicio.

Como se menciona en la literatura es un tumor que histológicamente puede llegar a ser confundido con otras neoplasias por su variedad de tipos histológicos, uno de ellos es el tumor de Wilms con predominio sarcomatoso, aunque en nuestros casos no hubo gran dificultad para hacer la diferencia entre estos dos tumores, tomando en cuenta que el tipo histológico en nuestro material quirúrgico correspondió en su mayoría a un patrón clásico.

En uno de los casos de metástasis correspondió a un patrón que semeja al "neurilemoma" demostrando con esto que puede ser difícil el diagnóstico diferencial de este tumor si se presenta en un sitio extra-renal o poco frecuente para metástasis de este tumor, en donde las metástasis en general son a hueso.

Dentro de las características clínicas encontramos que de acuerdo a lo ya escrito en la literatura en nuestros casos la edad de los pacientes presento una media de 1.5 similar a lo reportados, la relación hombre / mujer no presento modificación, sin embargo la diferencia se estableció en el lugar de parición del tumor, se sabe que el riñón derecho es el más frecuentemente afectado sin embargo en nuestros casos se presento con mayor frecuencia en el riñón izquierdo.

Otra diferencia muy importante se establece en el sitio de metástasis a sistema nervioso central hecho no reportado en la literatura como sitio de metástasis primaria.

Es importante mencionar que otra característica clínica o malformación a la que puede estar asociada no se encontraron en estos casos debido a la falta de información.

Una situación importante de la que debemos estar conscientes es lo importante que son los tipos histológicos no por que se trate de un factor pronóstico para el paciente sino por la dificultad de interpretarlos en otros sitios como ocurrió en nuestro casos de metástasis.

No se pudo establecer conducta clínica y de comportamiento biológico del tumor en nuestros casos por falta de información.

## CONCLUSIONES

- I. EL SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN EN NIÑOS ES UN TUMOR POCO FRECUENTE EN NUESTRO MEDIO YA QUE LE CORRESPONDE DEL 0.02% DE TODOS LOS ESTUDIOS PEDIÁTRICOS.
- II. EN NUESTROS CASOS EL TUMOR SE PRESENTO CON MAYOR FRECUENCIA EN EL RIÑÓN IZQUIERDO A DIFERENCIA A LO REPORTADO EN LA LITERATURA.
- III. DEBE DE TENERSE EN CUENTA OTROS SITIOS DE METÁSTASIS POCO COMUNES COMO EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.
- IV. EN NECESARIO CONOCER LAS DIFERENTES VARIEDADES HISTOLÓGICAS PARA NO COMETER ERRORES DIAGNÓSTICOS

## BIBLIOGRAFÍA

1. - Beckwith J. Bruce . Wilms tumor and other renal tumor of childhood in Pathology of Neoplasia in children and Adolescents . . E d. Finogold Milton Editorial Saunders Company . 1986.
2. - Bone Metastasizing Renal Tumor of Childhood.  
Morphological and Clinical Features , and Differences from Wilms Tumor  
Cancer 42 ; 1922 -1928 , 1978.
3. - Undifferentiated Sarcoma of the Kidney  
A Tumor of Childhood with Histopathologic and Clinical Characteristics Distinct from Wilms Tumor.  
Cancer 42 ; 1916 -1921 . 1978.
4. - Clear Cell Sarcoma of the Kidney .  
A Clinicopathologic Study of 21 Patients with Long- term Follow-up Evaluation.  
Human Pathology Vol. . 16 No 12 December 1985.
5. -Clear Cell Sarcoma of the Kidney With Emphasis of Ultrastructural Studies.  
Cancer 54 ; 2978 - 2987 , 1984
6. - Wilms Tumor and other Renal Tumor of Childhood.  
A selective review from the National Wilms Tumor .  
Study Pathology Center  
Human Pathology 14 ; 481.1983.
7. - Renal Sarcoma of Childhood  
A clinicopathologic and Ultrastructural Study  
Cancer 51 ; 898.912 , 1983.
8. - Renal Tumor Metastasizing to Bone.  
Radiology Vol 147 . Numero 2.