Rev. Chil. Pediatr. 62 (2); 124-127, 1991

Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado

Manuel Bernal B.¹; Cecilia Castillo T.¹; Elena Kakarieka W.²;
Jorge Las Heras B.²

Cystic partially differentiated nephroblastoma

The case of a patient with a cystic partially differentiated nephroblastoma (CPDN) is reported. Careful histological study is essential to distinguish CPDN and other types of multicystic kidneys (specially cystic nephroma or multilocular cyst of the kidney). Because of the rare potential for aggressive behavior of this tumor, nephrectomy alone is the therapy of choice. However, its relationship with Wilm's tumor is an indication for a regular clinical follow up.

(Key words: tumors, kidney, cystic partially differentiated nephroblastoma.)

El nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado (NQPD) es una lesión tumoral quística renal que se ubica dentro del espectro de los tumores de Wilms¹. Este tipo de tumor es muy infrecuente y propio de la infancia, habiéndose reportado en la literatura sólo 18 casos bien documentados hasta febrero de 1989, con una incidencia aproximada de 2,6% de los tumores renales primarios en niños^{1, 2}. La edad de presentación está entre los 4 y 36 meses de vida, sin preponderancia por sexo^{1, 2}. Su pronóstico es excelente luego de la nefrectomía simple como único tratamiento.

Caso Clínico

Lactante varón proveniente de Punta Arenas, sin antecedentes mórbidos de importancia. En control de salud al quinto mes de vida se detectó asimetría de la pared abdominal por protrusión de una masa abdomi-

nal redondeada, lisa, de consistencia firme, no dolorosa, de límites netos, que ocupaba la fosa renal y el flanco derecho hasta la cresta ilíaca, sin sobrepasar la línea media. No tenía otras manifestaciones. El estudio de laboratorio mostró indemnidad de la función renal; hemograma y VHS normales. En el sedimento urinario había hemoglobina, 3 a 4 glóbulos rojos y 2 a 4 glóbulos blancos por campo. La radiografía de tórax era normal y la de abdomen simple mostraba una opacidad redondeada, de densidad líquida, homogénea, sin calcificaciones, en el hemiabdomen derecho, que desplaza el aire intestinal hacia la izquierda. En la pielografía endovenosa el aspecto del riñón izquierdo era normal, y en lado derecho había retardo en la excreción del medio radio opaco, con distorsión del sistema pielocalicilar, sugiriendo un tumor intrarrenal que elongaba y separaba los sistemas calicilares. No había hidronefrosis. No se logró determinar con precisión los límites renales. La ultrasonografía mostraba una lesión renal en el lado derecho, compuesta por múltiples quistes de tamaño variable, desde muy pequeños hasta 8 cm el mayor, no comunicados entre ellos. Había evidencia de parénquima renal de ecogenicidad normal desplazado hacia ambos polos. La imagen renal izquierda y el hígado eran normales (figura 1). El nefrograma isotópico indicaba que el riñón izquierdo era responsable de 72% de la función renal global, mientras el derecho aportaba los restantes 28%. En el riñón derecho se observaba una zona redondeada, central, que no captaba radiofármaco.

1. Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad de Urología, Hospital Paula Jaraquemada.
2. Servicio de Anatomía Patológica, Patología Pediátrica, Hospital Paula Jaraquemada.

Figura 1: Quiste multiloculado desplazando y comprimiendo el parénquima renal en el estudio ultrasonográfico.

Se practicó nefroureterectomía derecha transperitoneal por laparotomía transversa amplia. El procedimiento y la recuperación fueron sin incidentes.

El examen anatomopatológico fue concordante con el estudio ultrasonográfico. El riñón extirpado pesaba 480 g y medía 20 x 10 x 10 cm. Presentaba una gran masa quística a tensión, bien delimitada y enucleable del parénquima renal, que al corte era multiloculada, con contenido líquido seroso. Los quistes medían desde milímetros hasta 6 cm de diámetro. En uno de ellos se observó una masa papilar solevantada de color pardo de 2 x 3 cm. Ellos estaban separados por tabiques de variable grosor, en su mayor parte finos (figura 2). Microscópicamente los septos estaban constituidos por mesénquima indiferenciado, constituyendo nódulos blastematosos con estructuras tubulares y estructuras abortivas de glomerulos. Había áreas mixoideas y focos de rhabdomioblastos. No se observó cartilago. Los quistes estaban revestidos por epitelio cúbico o aplanado. En algunos no había epitelio de revestimiento, siendo reemplazado por proyecciones papilares de tejido mesenquimático. El parénquima renal circundante no mostraba alteraciones (figura 3).

Comentario

Las variantes quísticas del nefroblastoma han sido motivo de mucha controversia en la literatura. Joshi en 1977² definió las características del NQPD, el que anteriormente había recibido

múltiples denominaciones como nefroblastoma multiquístico, nefroma quístico multilocular benigno, nefroblastoma poliquístico, nefroblastoma diferenciado, tumor de Wilms quístico y linfangioma quístico^{1, 3}.

La confusión del NQPD con el quiste renal multilocular se ha debido a la similitud del cuadro clínico y de las imágenes radiológicas y ultrasonográficas, siendo el estudio macro y microscópico del riñón afectado, el único elemento que permite diferenciar ambas entidades^{1, 2}.

El NQPD es una lesión quística única y unilateral, de tamaño que varía entre 4,5 y 21 cm de diámetro mayor, mediana 10 cm. Característicamente este quiste es tabicado, conformando una serie de lóculos no comunicados entre sí^{1, 2}.

La forma de presentación habitual es la que observamos en el caso descrito, con el hallazgo de una masa abdominal palpable como única manifestación. Esta masa puede ser de crecimiento rápido y en ocasiones acompañarse de hematuria, constipación, irritabilidad e hipertensión arterial¹. Los exámenes de laboratorio general son normales.

Para el estudio y diagnóstico, así como en cualquier masa abdominal, son fundamentales

Figura 2: Pieza operatoria abierta, con un gran quiste tabicado y escaso parénquima renal en ambos polos.

Figura 3: Cavidad quística con proyecciones papilares hacia el lumen. En el estroma, túbulos, células del blastema y mesénquima inmaduro.

la radiografía simple de abdomen y la pielografía de eliminación, que sugerirán, en este caso, el origen renal de la lesión por distorsión de las imágenes del sistema pielocaliciario, mostrando, además, desplazamiento del parénquima hacia uno o ambos polos e indemnidad del riñón contralateral. La ultrasonografía es la que se acerca más al diagnóstico al descubrir la presencia de una lesión quística renal multiloculada con septos de espesor variable, permitiendo identificar, además, la presencia de parénquima renal de aspecto normal desplazado por el tumor.

En el estudio anatomopatológico, la macroscopía corrobora los hallazgos ultrasonográficos de lesión quística bien circunscrita y multiseptada, con contenido líquido seroso o serohemático y desplazamiento del tejido normal. Sin embargo, las modernas técnicas de imágenes no pueden asegurar la benignidad de la lesión renal multiloculada, como tampoco lo puede hacer la citología aspirativa⁴, por lo que el diagnóstico definitivo es histológico.

Las características microscópicas de este tumor lo incluyen dentro de las variantes histológicas favorables del tumor de Wilms⁶. Los quistes están tapizados por epitelio cuboidal o plano, mientras en los septos se observa una combinación variable de tejido pobremente diferenciado, que incluye túbulos, glomérulos, mesénquima, músculo esquelético y más infrecuentemente, cartilago. Estos elementos se disponen junto a células del blastema y tejido mesenquimático maduro¹.

La patogenia de este tumor no ha sido aclarada. Mientras para algunos autores ésta sería una lesión primariamente tumoral, para otros sería una anomalía del desarrollo o una combinación entre elementos neoplásicos y disgenéticos^{1,3}. También se ha sugerido que el nefroma quístico sería el resultado de la maduración de un NQPD⁵.

El tratamiento de elección es la nefrectomía simple, no habiéndose encontrado beneficio en la adición de quimioterapia o radioterapia. En general, los casos informados en la literatura han tenido sobrevidas excelentes y sólo en un paciente de 4 meses de edad se ha descrito recurrencia local, un año después de la nefrectomía y nuevamente después de 2 años de su primera intervención^{1,3,7}.

De lo anteriormente expuesto podemos concluir que la nefrectomía simple es el procedimiento diagnóstico y terapéutico fundamental

en el manejo del NQPD, debiendo mantenerse a los pacientes en observación permanente por los eventuales riesgos de recurrencia local.

Resumen

Se presenta un caso clínico de nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado (NQPD), estableciéndose que a pesar de los avances tecnológicos en los métodos no invasivos de diagnóstico, sólo el estudio histopatológico permite la diferenciación con otras lesiones renales quísticas, especialmente con el nefroma quístico o quiste renal multiloculado. La nefrectomía simple es la indicación más adecuada para el diagnóstico y tratamiento del NQPD. La clasificación de esta lesión como una variedad del tumor de Wilms, obliga a un seguimiento y control estricto de estos pacientes.

(Palabras clave: nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado, tumores renales.)

Agradecimientos

Agradecemos la valiosa colaboración del equipo profesional pediátrico del servicio de Radiología del Hospital Paula Jaraquemada.

Referencias

1. Joshi, V.; Beckwith, J.: Multilocular cyst of the Kidney (Cystic Nephroma) and cystic, partially differentiated nephroblastoma. *Cancer* 1989; 64: 466-479.
2. Joshi, V.: Cystic partially differentiated nephroblastoma: An entity in the spectrum of infantile renal neoplasia. *Perspect Pediatr Pathol* 1979; 5: 217-235.
3. Iglesias, J.; Panades, M.; Macia, J.; Sánchez de Toledo, J.; Martín, M.; Prats, J.: Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado. *An Esp Pediatr* 1986; 25: 195-199.
4. Alanen, A.; Nurmi, M.; Ekfors, T.: Multilocular renal lesions-A. Diagnostic challenge. *Clin Radiol* 1987; 38: 475-477.
5. Sherman, M.; Silverman, M.; Balogh, K.; San-Goon Tan, S.: Multilocular renal cyst. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111: 732-736.
6. Kramer, S.: Pediatric urologic oncology. *Urol Clin North Am* 1985; 12: 31-42.
7. Green, D.: The diagnosis and management of Wilms' tumor. *Pediatr Clin North Am* 1985; 32: 735-754.