

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE "ELISEO 'NOEL' CAMAÑO", MATANZAS

## Carcinoma de células renales en la primera década de la vida\*

Por los Dres.:

FRANCISCO FONG ALDAMA,\*\* MANUEL GARCIA SUAREZ,\*\*\*  
JUAN LINARES MEDINA, \*\*\*\* JORGE NETTO PLATAS \*\*\*\*\*

Fong Aldama, F. et al. *Carcinoma de células renales en la primera década de la vida*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

Se presentan dos casos, los primeros publicados en la literatura médica nacional, de carcinoma de células renales en la primera década de la vida. En la literatura médica mundial, ampliamente revisada, aparecen aproximadamente 56 casos publicados. Se insiste en la realización del urograma descendente de urgencia para el diagnóstico de esta entidad.

### INTRODUCCION

El carcinoma de células renales es generalmente considerado como una enfermedad que ocurre muy raras veces en la infancia. En el pasado numerosas autoridades dudaban de la incidencia de ésta durante la niñez.<sup>1,2</sup>

Durante los pasados 25 años el número de casos dados a conocer en la lite-

ratura médica mundial ha ido en aumento.<sup>3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19</sup>

La primera publicación de hipernefoma en la infancia que aparece en las literaturas médicas inglesa y americana fue descrita por Boyd y Lisa<sup>20</sup> y McCurdy<sup>21</sup> en 1934. Hasta 1961 fueron informados 51 casos,<sup>22</sup> pero posteriormente a esta fecha la repetida citación de las diferentes revisiones de la literatura médica mundial con respecto a estos casos, desorienta, y no se puede llegar a determinar con verdadera exactitud el número de pacientes publicados en la misma.

En nuestra revisión no encontramos ningún informe en la literatura médica nacional.

El paciente más joven cuyo caso se dio a conocer fue de 1 año de edad.<sup>23</sup> Los síntomas y signos más comunes que se han informado, son: la hematuria, fiebre, dolores lumbares, pérdida de peso y la tumoración renal; en ocasiones en que solamente aparece la hematuria como único síntoma ésta es imputable a una supuesta glomerulonefritis.

\* Trabajo presentado en el I Congreso Nefrourológico. Septiembre 11, 12 y 13 de 1975, La Habana.

\*\* Especialista de primer grado en urología. Jefe del servicio de urología del hospital infantil docente "Eliseo 'Noel' Camaño", Matanzas.

\*\*\* Especialista de segundo grado en radiología. Jefe del servicio de radiología del hospital infantil docente "Eliseo 'Noel' Camaño", Matanzas.

\*\*\*\* Especialista de primer grado. Jefe del servicio de anatomía patológica del hospital provincial docente clínicoquirúrgico "José R. López Tabranes", Matanzas.

\*\*\*\*\* Especialista de primer grado. Jefe del servicio de urología. Hospital regional "Mario Muñoz", Matanzas.

El urograma descendente es de vital importancia, ya que nos demuestra la existencia de un aumento de volumen del riñón, compresión, distorsión o amputación del sistema ureteropielocalicial. En ocasiones existe una ausencia de eliminación de la sustancia de contraste.

### Informe de los casos

#### Caso 1

N. N. C., paciente de 5 años de edad, H. C. 59033 en el hospital pediátrico docente "Eliseo 'Noel' Camaño" de Matanzas, del sexo femenino, de la raza blanca.

Motivo de ingreso: fiebre.

HEA: acude por presentar fiebre de 38,5°C de una semana de evolución, según la madre. Fue vista en 2 oportunidades por varios facultativos que le relacionaron la fiebre con una infección en las amígdalas. Hace 2 días se le agudiza más dicho estado, ya que presenta astenia y anorexia; la madre le nota una

tumoración en la parte superior del hemiabdomen izquierdo, por lo que acude al cuerpo de guardia de este centro donde es ingresada.

APP y F: sin importancia.

Examen físico: datos positivos: piel y mucosas hipocoloreadas; orofaringe; amígdalas aumentadas de tamaño, ligeramente enrojecidas.

Abdomen: plano, blando, depresible, no doloroso; se palpa en hipocondrio izquierdo una tumoración de 10 a 12 cm de tamaño, lisa, ovalada, movable, indolora y con contacto lumbar.

Exámenes de laboratorio de interés: Hg.: 10,8 g %; Htó.: 37%; leucograma: 10 500 x mm<sup>3</sup>, 0 Stabs., 65 Segs., 0 Basof., 0 Eos., 3 Monoc., 26 Linfo.; eritro: 55 mm; parcial de orina: leucocituria; urocultivo: negativo; exudado faríngeo: negativo. Resto de las investigaciones normales.

Exámenes radiológicos: urograma descendente: sombra renal izquierda aumentada de tamaño. Deformidad de su



Figura 1. Sombra renal izquierda aumentada de tamaño con deformidad del sistema pielocalicial y desplazamiento del riñón hacia abajo.

sistema pielocalizario con desplazamiento del riñón hacia abajo. Tumoración del polo superior del riñón izquierdo.

Riñón derecho morfológico y funcionalmente normal (figura 1).

Es operada de urgencia y se le realiza nefrectomía izquierda por vía anterior transperitoneal.

Anatomía patológica: biopsia 74-2556.

Descripción macroscópica: se recibe pieza quirúrgica correspondiente al riñón izquierdo que pesa 425 g y mide 15 x 8.5 x 5.5 cm; en éste se observa, en el polo superior, una formación redondeada, renitente en algunas zonas, que mide 11 cm de diámetro mayor. Al corte observamos una masa de color rojizo bien delimitada de consistencia blanda de la cual fluye gran cantidad de sangre a la

presión ligera. Además muestra una cavidad que mide 7 cm de diámetro mayor que contiene un líquido achocolatado y muestra en la pared numerosas formaciones vegetantes de color amarillento y consistencia blanda. El parénquima adyacente a la tumoración muestra un aspecto normal. En frasco aparte se reciben 3 formaciones redondeadas de consistencia elástica y color grisáceo que mide, la mayor, 1.2 cm (figuras 2, 3 y 4).

Diagnóstico: carcinoma de células claras del riñón izquierdo. Linfadenitis crónica inespecífica.

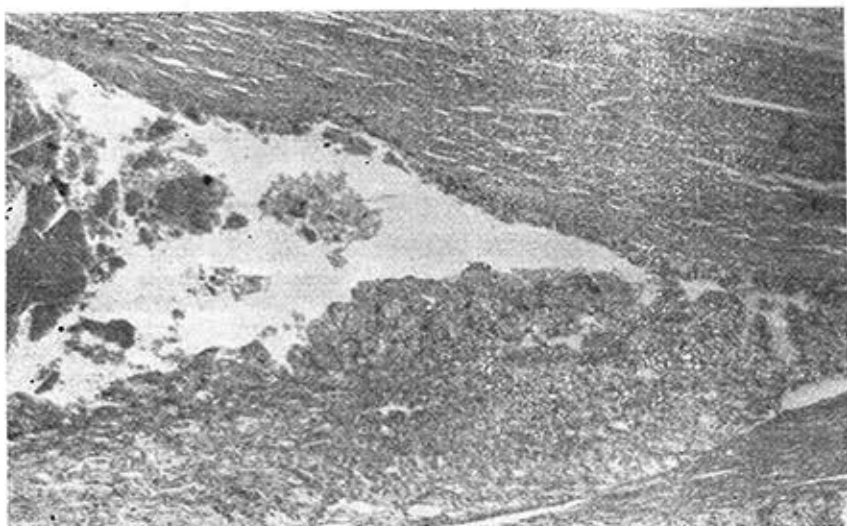
Evolución posoperatoria: ha sido vista por consulta externa en varias ocasiones, actualmente tiene 1 año de operada, y se encuentra asintomática.



*Figura 2. Macrofotografía de la pieza quirúrgica. Hacia el polo superior se aprecia una gran tumoración que, en la superficie externa, está mal delimitada del parénquima renal.*



*Figura 3. En el extremo inferior y ángulo izquierdo de la figura se aprecia el parénquima tumoral que se dispone en forma tubular (con células claras); inmediatamente a la derecha es evidente el tejido fibroso (cápsula), y a continuación el parénquima renal no tumoral (hematoxilina y eosina, 70 X).*



*Figura 4. La fotografía muestra un vaso venoso con invasión tumoral que es más evidente en el lado inferior (hematoxilina y eosina, 28 X).*

## Caso 2

J. P. R., paciente de 7 años de edad, H. C. 11924 en el hospital pediátrico docente "Eliseo 'Noel' Camaño", de Matanzas, del sexo masculino, y de la raza negra.

Motivo de ingreso: hematuria.

HEA: ingresado de urgencia por presentar hematuria total sin coágulos, de 2 meses de evolución, indolora e intermitente. Fue visto por un facultativo que le diagnosticó una glomerulonefritis, por lo que le instauró tratamiento con penicilina; dicha hematuria, desapareció hasta hace 24 horas que se le exacerba la misma y es ingresado en nuestro centro para su estudio y ulterior tratamiento.

APP: a los 4 años tuvo una infección urinaria la que cedió a tratamiento médico.

Examen físico: datos positivos: mucosas hipocoloreadas; orina emitida: 80 cc hematurias X.

Abdomen: se palpa tumoración en hipocostrio derecho con contacto lumbar de unos 8 cm de tamaño, ovalada, indolora, movable, que no rebasa la línea

media, y que parece corresponder al riñón de ese lado.

El resto del examen del paciente es normal.

Exámenes de laboratorio: Htó.: 39%, Hg.: 10,5 g; leucograma: 8 000 x mm<sup>3</sup>, 01 Stabs., 47 Segs., 0 Basof., 04 Eos., 05 Monoc., 43 Linfo.

Eritrosedimentación: 45, creatinina: 1,3 mg %, urea: 45 mg %; serología: negativa; tiempo coagulación: 8,5 minutos; tiempo de sangramiento: 1,30 minutos; coágulo retráctil; tiempo de protrombina: control 13,0/seg.; paciente 13,3/seg.; fibrinógeno + de 200 mg %; prueba de Hook: negativa; células LE: negativa; urocultivo: negativo; prueba de orina: hematuria macroscópica.

Exámenes radiológicos: urograma descendente: aumento de la sombra renal derecha; obliteración del cáliz superior del riñón derecho a partir de su emergencia pélvica.

Riñón izquierdo y sistema emuntorio correspondiente: de caracteres normales (figuras 5 y 6).

Angiografía (femoral derecha): la arteria renal derecha describe un segmento de arco con concavidad superior;



Figura 5.

sus ramificaciones aparecen desplazadas hacia abajo, y limitan una amplia zona avascular en la mitad superior del riñón derecho. El aspecto puede corresponder a un proceso expansivo de carácter benigno (figura 7).

Se le realiza nefrectomía derecha por vía anterior transperitoneal.

Anatomía patológica: biopsia 69-3324.

Descripción macroscópica: riñón de 9 x 5 x 4 cm, que muestra un área des-

garrada en uno de sus polos con pérdida de sustancia, decapsula con facilidad mostrando al corte que el área anfractuosa referida corresponde a una cavidad quística de 4 cm de diámetro mayor, con paredes de las características referidas con proyecciones papilares intraluminares; se observa una formación tumoral de 1 cm, redondeada, que ocupa la pelvis, a la mucosa de la cual se encuentra adherida en su polo supe-



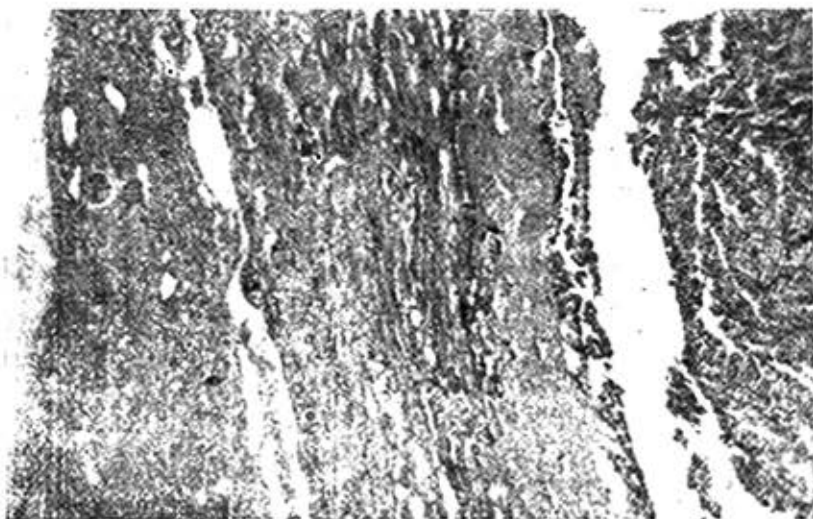
*Figuras 5 y 6. Aumento de la sombra renal derecha. Obliteración del cáliz superior del riñón derecho a partir de su emergencia pélvica.*



*Figura 7. Se visualiza una amplia zona avascular en la mitad superior del riñón derecho.*



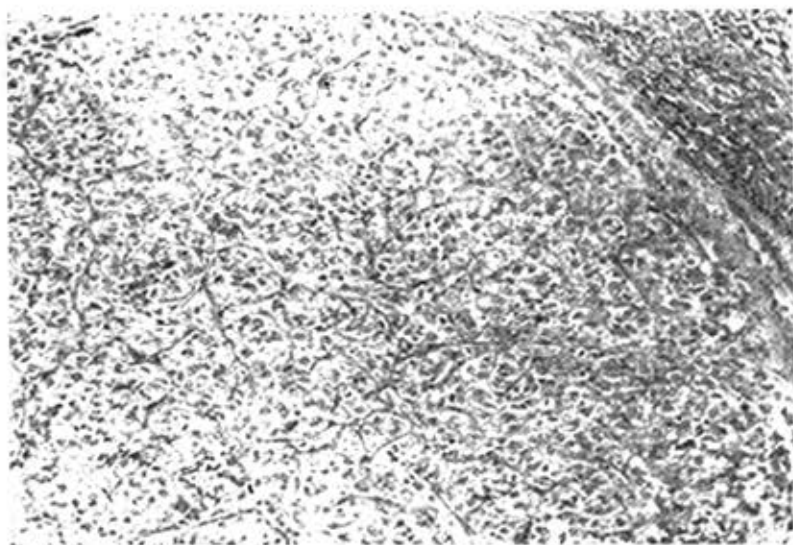
*Figura 8. Macrofotografía de la superficie de sección de la pieza quirúrgica. Hacia la izquierda se aprecia sustitución e infiltración del parénquima renal por el tumor "aparentemente encapsulado"; además, son evidentes varias zonas de necrosis.*



*Figura 9. En el extremo derecho de la fotografía es evidente el tejido tumoral que se dispone siguiendo una arquitectura tubular; el campo central está ocupado por tejido fibroso (cápsula); y la parte izquierda corresponde a parénquima no tumoral (hematoxilina y eosina, 28 X).*



*Figura 10. Es evidente un pequeño vaso ocluido por tejido tumoral (hematoxilina y eosina, 70 X).*



*Figura 11. A mayor aumento es evidente la estructura del tumor en forma de túbulos y su constitución exclusiva por elementos epiteliales (hematoxilina y eosina, 280 X).*



rior. En el mismo frasco se reciben múltiples fragmentos aislados de color amarillento, correspondientes a la formación quística descrita (figuras 8, 9, 10 y 11).

Diagnóstico: adenocarcinoma de células claras del riñón derecho (hipernefroma).

Evolución posoperatoria: han transcurrido 5 años y 6 meses de operado sin que haya presentado metástasis.

#### DISCUSION

El hipernefroma es de muy poca ocurrencia en los niños. Casi siempre es unilateral, y estadísticamente se presenta más frecuente en los varones que en las hembras.

En las publicaciones mundiales, hasta 1971 existían aproximadamente 56 casos; en nuestro país no existe publicación alguna que trate al respecto.

Los síntomas que inicialmente presentaron nuestros 2 pacientes fueron la hematuria y el tumor en uno; la fiebre y la masa tumoral también en el otro; dichos 3 síntomas constituyen la triada peculiar en el adulto.

Las edades de nuestros pacientes fueron de 5 y 7 años respectivamente.

Los exámenes radiológicos son de verdadera importancia para la orienta-

ción diagnóstica de esta entidad, sin ser concluyente por su poca incidencia en estas edades. En uno de nuestros 2 pacientes se demostró la existencia de una amputación calicial; y en el otro la existencia de una masa tumoral del polo superior izquierdo que desplazaba el sistema pielocalicial.

Las calcificaciones intratumorales señaladas por diversos autores<sup>2</sup> en un 5% de sus series no fueron encontradas en nuestros casos.

La arteriografía fue realizada en uno de nuestros pacientes, y demostró que existía una zona avascular en la mitad superior del riñón derecho. No se apreció la evidencia de fistulas arteriovenosas señaladas con tanta frecuencia por otros autores, en el hipernefroma.<sup>3</sup>

El abordaje quirúrgico utilizado en la operación fue la vía anterior transperitoneal.

Los aspectos histopatológicos son esencialmente similares a los observados en la forma que se manifiesta en adultos.

La supervivencia total informada, según estadísticas internacionales,<sup>4</sup> para 5 años es de un 52%; uno de nuestros pacientes tiene 5 y medio años de operado.

#### SUMMARY

Fong Aldama, F. et al. *Hypernephroma during the first life decade*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

The first two patients with hypernephroma during the first life decade who have been reported in Cuban medical literature are presented. Only about 56 cases have been reported in the world's medical literature. For diagnosing this entity, emergency descending urograms should be performed in all affected patients.

#### RESUME

Fong Aldama, F. et al. *Carcinome des cellules rénales dans la première décade de vie*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

Les deux premiers cas, publiés à la littérature médicale nationale, de carcinome des cellules rénales dans la première décade de vie sont présentés. Dans la littérature médicale mondiale, largement révisée, il existent approximativement 56 cas publiés. L'accent est mis sur l'urographie descendante d'urgence afin de faire le diagnostic de cette entité.

## РЕЗЮМЕ

Фонг Алдама Ф., и др. Карцинома почечных клеток при первом десятилетии жизни. *Rev Cub Ped* 48:2, 1976.

Представляются первые опубликованные в национальном медицинском литературе два случая карцином почечных клеток в течении первого десятилетия жизни. В мировом медицинском литературе встречаются около 56 опубликованных случаев. Наставляется в проведение срочной сходящий уrogram для установления диагноза этого заболевания.

## BIBLIOGRAFIA

1. Gross, R. E. The surgery of infancy and childhood. Philadelphia, W. B. Saunders Company, p. 592, 1953.
2. Bell, E. T. Renal diseases. Lea Febeger Publishers, p. 433, Philadelphia, 1950.
3. Hogan, J. F., C. E., Simous. Renal cell adenocarcinoma in a five year old girl with reduplicated collecting system and ectopic ureter opening into urethra. *J Urol* 78: 212, 1957.
4. Palma, L. D. et al. Childhood renal carcinoma. *Cancer* 26: 1321-1324, Dec. 1970.
5. Shambery, A. M. et al. Hypernephroma in the pediatric age group. *J Urol* 104: 189-192, Jul. 1970.
6. Fagan, W. T., Jr. et al. Successful treatment of inoperable hypernephroma in childhood. *J Urol* 103: 652-656, May 1970.
7. Manson, A. D. et al. Hypernephroma in childhood. *J Urol* 103: 336-340, March 1970.
8. Dehner, L. F. et al. Renal cell carcinoma in children; a clinico-pathological study of 15 cases and review of the literature. *J Pediat* 76: 358-368, Mar. 1970.
9. Hara, S. et al. Hypernephroma in three-year-old negro boy. *Amer J Dis Child* 116: 559-562, Nov. 1968.
10. Sloane, J. A. et al. Renal cell carcinoma in children. Report of 2 cases. *Texas Rep Biol Med* 26: 629-636, Winter 1968.
11. Marcus, R. et al. Renal carcinoma in children. *Brit J Surg* 53: 351-353, April, 1966.
12. Chou, C. T. et al. Renal papillary carcinoma in children. Report of a case. *Chin Med J (Peking)* 84: 208-210, Mar., 1965.
13. Cibert, J. et al. Hypernephroma in children. *J Urol Nephrol (Paris)* 70: 883-888, Dec. 1964 (Fr).
14. Borovay, B. et al. Hypernephroma in a 10 year old child. *Am J Dis Child* 105: 85-87 Jan., 1963.
15. Yates-Bell, A. J. et al. Adenocarcinoma of the kidney in children. *Br J Urol XLIII*: 4 399-402, August, 1971.
16. Aron, B. S., M. Gross. Renal adenocarcinoma in infancy and childhood; evaluation of therapy and prognosis. *J Urol* 102: 497-503, 1969.
17. Hempstead, R. H. et al. Hypernephroma in children, report of two cases. *J Urol* 70: 152-158, 1953.
18. Woodward, W. W. Clear called renal tumour: report with commentary of an example found in a boy aged eleven years. *Br J Urol* 33: 63-66, 1961.
19. Currie, J. Hypernephroma in a child of 5 years. *South African Medical Journal* 29: 730-732, 1955.
20. Boyd, C. S., J. R. Lisa. Primary carcinoma of the kidney in childhood. Review of literature, case report with necropsy. *J Pediat* 5: 608, 1934.
21. McCurdy, G. A. Renal neoplasms in childhood. *J Path Bact* 39: 623, 1934.
22. Scruggs, C. D., T. Ainsworth. Renal cell carcinoma in children. Review of the literature and report of two cases. *J Urol* 86: 728, 1961.
23. Klueger, M. E., V. M. De Leon. Hypernephroma in a child. *Am J Surg* 94: 966, 1975.

Recibido el trabajo: junio 18. 1975.