

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE "PEDRO BORRAS ASTORGA"

Hipernefroma en la infancia:

Informe de un caso y revisión de la literatura

Por los Dres.:

JULIO CESAR MORALES CONCEPCION* y LEONOR CARBALLO VELAZQUEZ**

Morales Concepción, J. C.: Carballo Velázquez, L. *Hipernefroma en la infancia: Informe de un caso y revisión de la literatura*. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

Se informa el hallazgo de un carcinoma renal en una niña de 12 años de edad, el cual constituye la segunda ocasión y el tercer paciente con tal diagnóstico informado en nuestro país. Se muestran las radiografías de la pieza extirpada y de su estudio microscópico, los que corroboran el diagnóstico. Se revisa la literatura internacional, y se observa que no llegan a noventa el número de casos aceptados.

El carcinoma renal, también llamado hipernefroma y carcinoma de células claras, es un tumor casi exclusivo de la edad adulta, y se presenta más frecuentemente entre los 40 y 60 años de edad.¹ Su hallazgo en la edad infantil constituye un hecho poco frecuente, por lo que hace apenas unos años, algunos autores negaban su existencia real en la infancia.^{2,3} Actualmente este concepto ha variado en forma sustancial, señalándose inclusive su frecuencia con respecto al nefroblastoma (tumor de Wilms) por Riches⁴ (2,6%), Marcus⁵ (2,3%), Bjelke⁶ (3,8%), y por Castellanos⁷

(6,6%). Cassady,⁸ en una revisión extensa de más de 1 500 pacientes, hace la referencia, de que menos del 5% estaban por debajo de los 20 años, y acepta como válidos unos 75 casos, a la vez que informaba 8 pacientes de su centro contra 179, que encontró eran portadores de tumor de Wilms, lo que al compararlo ofrece el 4,5%.

Fue en el año 1934 cuando se describieron en la literatura inglesa los primeros casos de hipernefroma en el niño, con documentos inequívocos, por Boyd y Lissa⁹ y McCurdy.¹⁰ De esa fecha al presente se han informado 152 pacientes niños portadores de esa neoplasia, los que han sido muy bien recopilados por Aron,¹¹ Yates-Bell,¹² Dehner,¹³ Seeler¹⁴ y Castellanos.⁷ Este último autor hace una magnífica recopilación de los casos descritos, y acepta como válidos 84. A ellos deben agregarse dos pacientes muy bien documentados, informados en nuestro país por Fong y colaborado-

* Profesor titular de urología del Instituto Superior de Ciencias Médicas de la Habana. Jefe del servicio de urología del Hospital "Cmte. M. Fajardo" y exjefe de urología del hospital infantil docente "Pedro Borrás Astorga".

** Médico general en funciones de especialista urólogo. Auxiliar de urología de los HH. "Pedro Borrás Astorga" y "Cmte. M. Fajardo".

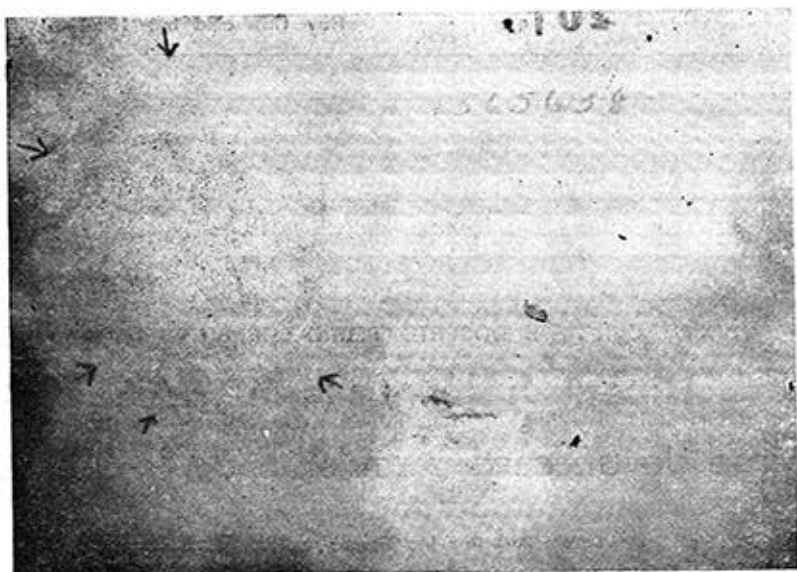


Figura 1. Placa simple, donde se observa calcificación en forma de cáscara de cebolla en la zona del polo superior del riñón derecho.

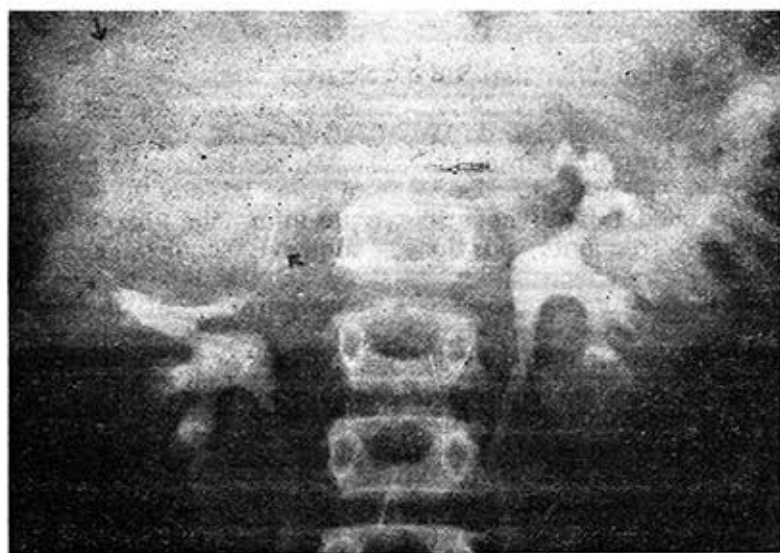


Figura 2. Pielografía descendente que demuestra evidentes alteraciones del grupo calicial superior.

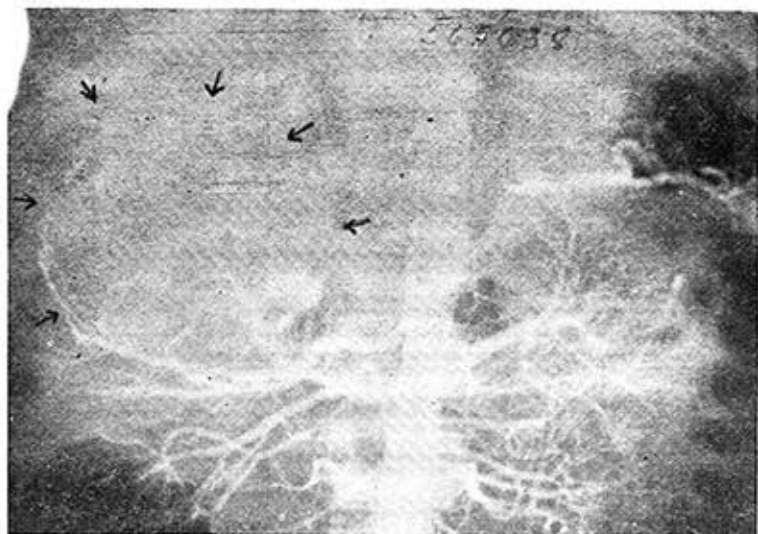


Figura 3. Rica vascularización de nueva formación en la zona correspondiente al polo superior renal.

res.¹⁵ Este informe es el único que hemos hallado en la literatura cubana. *Durán*¹⁶ señala haber observado un paciente en el hospital "Carlos J. Finlay" y otro en el hospital "William Soler". Al parecer los mismos no han sido informados en nuestras revistas médicas. *Alvariño*¹⁷ no encontró ningún paciente por debajo de 20 años en 100 casos recopilados de los hospitales docentes de La Habana.

En nuestra revisión encontramos otro caso informado por autores latinos,¹⁸ aunque el mismo aparece en una revista norteamericana.

Datos de la historia clínica de la paciente:

M.H.A., de 12 años de edad, con historia clínica No. 565638 del hospital infantil docente "Pedro Borrás Astorga", de la Ciudad de la Habana.

Motivo de consulta: hematuria total con coágulos y disuria dos semanas antes que cesó con medicamentos.

H.E.A.: había sido examinada cuatro meses antes por dolor abdominal de tres meses de duración, que comenzó en flanco izquierdo, extendiéndose a hipogastrio, aunque a veces comenzaba en región lumbar izquierda. El dolor se

acompañaba de mareos y vómitos, febrículas (37,5°C.) y escalofríos.

El examen físico resultó en todo momento negativo.

Se le practicaron exámenes de hemograma, urea, creatinina, glicemia, heces fecales, sedimento urinario, medulograma, en los que no se encontró alteración alguna.

Exámenes radiográficos: en la pielografía se demostró, en el negativo simple, la existencia de calcificación lineal en forma de cáscara de cebolla en la zona correspondiente al riñón derecho (figura 1). En los negativos de eliminación renal (figura 2) se observó gran compresión, elongación y distorsión del grupo de cálices superiores, estando los mismos contorneados por la calcificación antes descrita. La arteriografía demostraba rica vascularización de nueva formación (figura 3); se observaban también múltiples fistulas arteriovenosas (figura 4) y en la fase de nefrograma una nitida delimitación entre el tejido sano y el tumoral (figura 5).

Fue operada el 24 de noviembre de 1975, y se le realizó nefrectomía total derecha y exéresis de la grasa perirrenal. No fueron hallados ganglios aumentados en la zona adyacente al pedículo renal.

La pieza extirpada (figura 6) pesó 231 g, midió 2,5 x 6 x 5 cm. En su polo superior se observaba un tumor de 7 cm de diámetro. La superficie del mismo era de aspecto nodular, y se observó al corte tejido de color parduzco,



Figura 4. En esta fase arterial pueden observarse múltiples fistulas arteriovenosas.

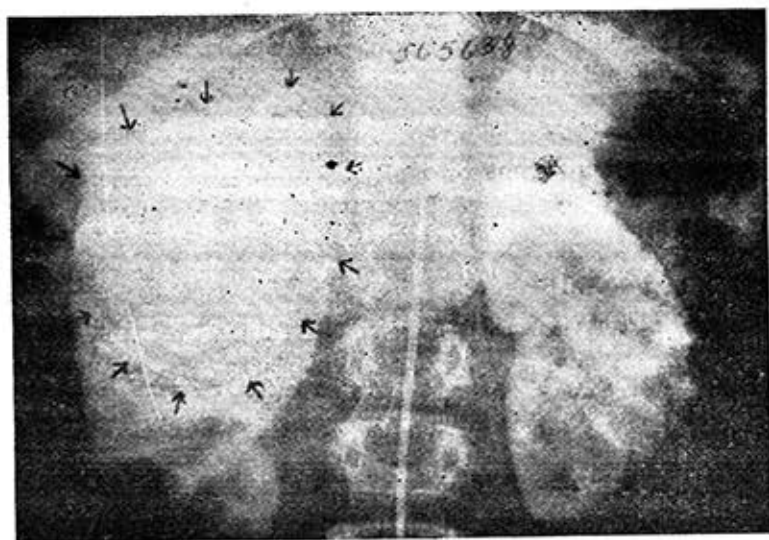


Figura 5. Véase la clara delimitación entre el tejido sano y el tumoral, en la fase venográfica.



Figura 6. Riñón extirpado, visto por su cara posterior. Puede observarse el tumor ocupando la mitad superior del mismo.



Figura 7. Corte longitudinal, que muestra la superficie interna de la neoplasia con sus características descritas en el texto.



Figura 8. Microfotografía que muestra las típicas células claras del carcinoma renal.

friable, con áreas de aspecto mucoso (figura 7). En la superficie capsular del tumor existían áreas de consistencia pétreas.

En el estudio histico (figura 8) puede observarse que el tumor está constituido por un elemento celular que posee un núcleo hiper cromático algo excéntrico y un citoplasma claro, vacuolado que se dispone en forma de sábana y ocasionalmente revistiendo estructuras tubulares. Se identificaron zonas de hemorragia y calcificación, no se evidenciaron figuras mitóticas. El diagnóstico correspondió a un adenocarcinoma de células claras (hiper nefroma).

La paciente fue sometida a tratamiento radiante por cobalto, habiéndosele aplicado 5000r en dosis fraccionadas.

DISCUSION

Aunque el hiper nefroma es un tumor del adulto,^{1,19} su presencia en niños ha sido informada en los últimos años un buen número de veces.^{5,7-11,12-15,18,20-20}

Muchos autores aceptan que los primeros casos bien documentados que se publicaron en la literatura inglesa son los de *Boyd y Lissa*⁹ y *McCurdy*.¹⁰ No obstante *Kaplan*²⁰ informa en 1952 el caso de un niño de 8 años, considerando que es el más joven publicado hasta entonces y *Hemsptead*²¹ en 1953, hace el informe de dos casos, mencionando que son los primeros con reales evidencias de carcinoma renal, lo que después ha sido aceptado por revisiones tan documentadas como las de *Yates-Bell*.¹²

*Scruggs*²² dice que en el año 1939 *Scottie* realizó una de las primeras revisiones de la literatura sobre la existencia de hiper nefroma en la infancia; le siguieron después otras muy proliferas,^{7,11-13} las que señalan diferente número de hiper nefromas en la infancia, informados, siguiendo distintos criterios para su aceptación.

La edad del niño cuando se presenta el hiper nefroma es variable, aunque predomina en el niño mayor. *Castellanos*⁷ encontró el 44% entre 10 y 14 años. *Kobayashi*²⁴ ha informado el caso más joven de la literatura, que tenía solamente tres meses de edad, siendo el único en que se señala la bilateralidad de la lesión.

En la recopilación de *Castellanos*⁷ se señala que la edad varió desde tres meses hasta 18 años.

Aunque algunos autores lo han informado, es raro en niños con color negro de la piel,^{14,22} otros mencionan que existe un incremento en los mismos, aunque lo consideran cuestionable.⁷

En cuanto al sexo hemos encontrado discrepancias igualmente, pues mientras *Fong*¹⁵ menciona haber encontrado en su revisión un predominio en el varón, *Castellanos*⁷ señala no haber hallado diferencia entre varones y hembras (43 niños y 41 niñas).

En la localización, parece el lado derecho el más comúnmente atacado: 61% el lado derecho contra 36% el lado izquierdo;⁷ se ha informado un caso bilateral.²⁴

Los síntomas clínicos son habitualmente variables, señalándose en la revisión de *Castellanos*⁷ como primordiales la agrupación de náuseas, vómitos, fiebre, pérdida de peso, aletargamiento y malestar general, los que se presentan en el 44% de los casos. La hematuria la señala en el 54%, el dolor en el 32% y una masa palpable fue observada por el paciente o su familia en 24% de los casos, pero comprobada durante el examen físico por el médico en 64% de los mismos, considerando algunos¹¹ que este hallazgo llega al 76%. La hematuria a esta edad hace que frecuentemente se haga el diagnóstico erróneo de glomerulonefritis, con sus catastróficas consecuencias, al mantener durante muchos meses a un paciente portador de una neoplasia tan maligna sin adecuado tratamiento.

La fiebre, como signo clínico aislado, se ha señalado como importante en los carcinomas renales en general.¹⁴

Los hallazgos de laboratorio no parecen demostrar hechos específicos que ayuden al diagnóstico, lo contrario que sucede cuando esta neoplasia se ve en el adulto, donde se ha descrito la posibilidad de policitemia.

Los estudios de rayos X son esenciales y entre ellos debe destacarse en forma fundamental la pielografía descendente y la arteriografía renal, obteniéndose con ellos una orientación muy eficaz de que el paciente presenta un tumor maligno. La distorsión, amputación de cálices o ambos es casi la regla en la pielografía de estos pacientes, y se observa también con mucha frecuencia el desplazamiento del riñón. La arteriografía muestra comúnmente, vascularización muy aumentada, y existe calcificación en el sitio del tumor desde 5% según *Shamberg*,²⁵ 17% según *Aron*¹¹ y 24% según *Castellanos*.⁷ Nuestra paciente mostró todas las alteraciones antes señaladas, incluyendo las fistulas arteriovenosas, las que han sido mencionadas como frecuentes en estos casos, después del advenimiento de la arteriografía; señalándose por algunos su gran importancia, al observarse sólo en el 5% de los tumores de Wilms,²⁸ lo que puede servir para el diagnóstico diferencial.

La tendencia familiar a padecer esta neoplasia se ha esbozado, aunque parece haber sido un hecho aislado, al no haberse informado nuevamente.

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, consiste en la extirpación total del riñón tumoral, la grasa perirrenal y los ganglios del pedículo renal que se encuentren aumentados. Ello debe ir seguido de tratamiento radiante y con frecuencia quimioterápico. En casos aislados, donde el tamaño del tumor sea muy voluminoso, puede aplicarse primero las radiaciones y el tratamiento por drogas citostáticas. Existen informes

aislados de brillantes resultados con este método.^{14,27}

El aspecto hístico no difiere del carcinoma renal del adulto, sin que exista ningún hecho que pueda diferenciarlo. En el momento actual la microscopia electrónica parece apoyar la hipótesis de que el tumor deriva del epitelio tubular.

El pronóstico se ha considerado peor que el del tumor de Wilms,²³ aunque otros consideran no es tan malo como se creía. El mismo se ha considerado en relación con la invasión venosa, el tamaño del tumor, la morfología del mismo y las metástasis.^{13,20}

Se ha señalado que los tumores que tienen una composición papilar de células granulosas han demostrado tener peor pronóstico que aquéllos que poseen células claras.¹³

La supervivencia total para cinco años es actualmente informada como de 52% por *Palma*²⁵ y 56% por *Castellanos*⁷ señalando este último autor que la misma puede llegar a 50% a los 10 años. *Dehner*¹³ refiere supervivencia de 64%, la mayor de todas las descritas hasta el momento.

Nuestra paciente cuenta 30 meses de operada cuando se prepara el presente informe, encontrándose libre de síntomas y con estado de salud óptimo.

Reconocimiento

Agradecemos al profesor Agustín Paramio Ruibal, jefe del departamento de anatomía patológica del hospital "Comandante Manuel Fajardo", su valiosa colaboración en la preparación y descripción de la pieza extirpada.

SUMMARY

Morales Concepción, J. C.; Carballo Velázquez, L. *Hypernephroma in infancy. A case report and literature review.* Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

A renal carcinoma was found in a 12 year old girl. This is the second time and she is the third patient with this diagnosis who has been reported in our country. Photographs of the radiograms of the specimen removed as well as of its microscopic studies which corroborated the diagnosis are enclosed. The foreign literature was reviewed and it was found that under ninety cases have been accepted.

RÉSUMÉ

Morales Concepción, J. C.; Carballo Velázquez, L. *Hypernéphrome chez l'enfant: Rapport d'un cas et revue de la littérature*. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

L'auteur rapporte la trouvaille d'un carcinome rénal chez une fille âgée de 12 ans, ce qui constitue la deuxième fois et le troisième patient avec ce diagnostic rapporté à notre pays. Les photographies de la pièce extirpée et de son étude microscopique qui corroborent le diagnostic sont montrées. La littérature médicale internationale est revue et il a été constaté que le nombre de cas rapportés n'atteignent même pas le chiffre de 90.

РЕЗЮМЕ

моралес Консепсион, х.к.; Кароайо Велазкез, л. гипернефрома в детском возрасте. информация об одном случае и — обзор литературы. Rev Cub Ped 51: 2, 1979.

В настоящей работе делается информация об обнаружении почечной карциномы у ребенка 12 лет; который является второй причиной и третьим пациентом с подобным диагнозом в нашей стране. Демонстрируются радиографии удаленной части и микроскопического исследования, которые участвуют и содействуют диагностике. Просматривается международная медицинская литература, во время чего обнаружено, что количество информированных случаев не достигает и 90.

BIBLIOGRAFIA

1. Campbell, M. Urology, chap. 22, pp. 895-998. Ed. Saunders, 1963. Clin Pediatric Urol, p. 683. Ed. Saunders, 1951.
2. Gross, R. E. The surgery of Infancy and childhood. p. 592 Ed. Saunders. Philadelphia, 1953.
3. Bell, E. T. Renal diseases, P. 433. Ed. Lea Feberger Publ., Philadelphia, 1950.
4. Riches, E. Tumors of the kidney and ureters. Citado por Aron.¹¹
5. Marcus, R.; Watt, J. Renal cell carcinoma in children. Br J Surg 53 (4): 351-353, 1966.
6. Bjelke. Citado por Castellanos.⁷
7. Castellanos, R. D. et al. Renal adenocarcinoma in children. J Urol 111: 534-537, 1974.
8. Cassidy, J. R. et al. Carcinoma of the kidney in children. Radiology 112: 691-693, Sept., 1974.
9. Boyd, C. S.; Lissa, J. R. Primary carcinoma of the kidney in childhood. J Pediatric 5: 608-616, 1934.
10. McCurdy, G. A. Renal neoplasms in childhood. J Pathol Bactiol 39: 623-633, 1934.
11. Aron, B. S. Gross, M. Renal adenocarcinoma in infancy and children: evaluation of therapy and prognosis. J Urol 102 (4): 497, 1969.
12. Yates-Bell, A. J. et al. Adenocarcinoma of the kidney in children. Br J Urol 43: 399-402, 1971.
13. Dehner, R. P. et al. Renal cell carcinoma in children: a clinicopathologic study of 15 cases and review of the literature. J Pediatric 76 (3): 358-368, mar., 1970.
14. Seeler, R. A.; Firor, H. Hypernephroma in a child. Illinois Med J 147 (3): 288-290, mar., 1975.
15. Fong Aldama, F. y otros. Carcinoma de células renales en la primera década de la vida. Rev Cub Ped 48: 206-214, mar.-abr., 1976.
16. Durán, J. Traumatismos renales en la infancia. Tesis de grado. Univ. de La Habana, 1971.
17. Alvaríño Padrós, D. Cáncer renal (hipernefroma). Tesis de grado. Univ. de La Habana, 1970.

18. *Marcial-Rojas, R. et al.* Renal cell adenocarcinoma in children. *Am J Dis Child* 96: 744-747, 1958.
19. *Melicow, M. M.* Clasificación de renal neoplasms: a clinical and pathological study based on 199 cases. *J Urol* 51 (4): 333-385, 1944.
20. *Kaplan, J. H. et al.* Hypernephroma in an 8-year-old child. *Calif Med* 76 (4): 297, 1952.
21. *Hempstead, R. H.* Hypernephroma in children: report of two cases. *J Urol* 70 (2): 152-158, 1953.
22. *Scruggs, C. D.; Ainsworth, T.* Renal cell carcinoma in children: a review of the literature and report of two cases. *J Urol* 86 (6): 728-733, 1961.
23. *Sloane, J. A.; Simpson, C. B.* Renal cell carcinoma in children. Report of two cases. *Texas Report Biol Med* 26 (4): Winter, 1968.
24. *Kobayashi, A. et al.* Bilateral renal cell carcinoma. *Arch Dis Child* 45 (239): 141-143, Feb., 1970.
25. *Palma, L. D. et al.* Childhood renal carcinoma. *Cancer* 26: 1321-1324, Dec., 1970.
26. *Manson, A. D. et al.* Hypernephroma in childhood. *J. Urol* 103 (3): 336-340, 1970.
27. *Fagan, W.; Clerk, C.* Successful treatment of inoperable hypernephroma in childhood. *J Urol* 103 (5): 652-656, 1970.
28. *Shamberg, A. M. et al.* Hypernephroma in the pediatric age group. *J Urol* 104 (1): 189-192, 1970.
29. *Pochedly, C. et al.* Renal-cell carcinoma with extrarenal manifestations in a ten-month-old child. *Amer J Dis Child* 121 (6): 528, 1971.
30. *Ghose, M. K.; Berman, L. B.* Adenocarcinoma of the kidney. Report of cure case in childhood. *Cancer* 30 (1): 197-201, 1972.

Recibido: noviembre 1, 1978.

Aprobado: diciembre 5, 1978.