

NEFROBLASTOMATOSIS BILATERAL. PRESENTACION DE 1 CASO

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE GINECOOBSTETRICO DE CAMAGÜEY

Dr. Luis Bastián Manso* y Dr. Alvaro Agüero Díaz**

Bastián Manso, L.; A. Agüero Díaz: *Nefroblastomatosis bilateral. Presentación de 1 caso.*

Se presenta un caso de nefroblastomatosis difusa diagnosticada por estudio necrópsico. Se revisa la literatura sobre los aspectos anatómicos principales de esta entidad cuya diferenciación definitiva con el tumor de Wilms sólo puede realizarse por biopsia, la cual a su vez determina el tratamiento óptimo de esta enfermedad renal.

INTRODUCCION

La nefroblastomatosis¹ es una enfermedad del riñón cuya naturaleza exacta resulta incierta,² si bien algunos autores la consideran una neoplasia.³ La lesión histológica principal consiste en una proliferación subcapsular difusa del epitelio metanéfrico primitivo parecido al componente epitelial del tumor de Wilms y que se traduce macroscópicamente por agrandamiento de ambos riñones con exageración de sus lobulaciones fetales y al corte por una corteza reemplazada por una masa de tejido blanquecino firme, no encapsulada, de contorno lobulado; la cual comprime al resto del parénquima renal.²

PRESENTACION DEL CASO

Historia clínica: 226900. Primigesta de 16 años que ingresa por dolores en bajo vientre y refiere una edad gestacional de 33 semanas.

Al realizar el examen físico se comprueba una altura uterina de 33 cm, un cuello distensible a 2 cm y una dinámica efectiva. Es enviada a parto con el diagnóstico de una amenaza de parto prematuro; evolutivamente se realiza tacto vaginal y se encuentra gran separación de las suturas craneales lo cual se corrobora por estudio radiográfico. A las 16 horas de su ingreso pare, se aprecia un líquido moderadamente meconial en ese momento. El recién nacido pesó 3 550 g, deprimido, Apgar 1/1 y al examen físico presentaba separación de los huesos del cráneo, ausencia de pliegues plantares y 2 tumores en ambos flancos. Fallece a los 35 minutos, a pesar de las medidas de reanimación.

El hábito externo no pudo analizarse durante la necropsia y por el examen de las vísceras el detalle morfológico más relevante se encontraba en los riñones, los cuales estaban aumentados de volumen, con un aspecto cerebriforme de su superficie externa debido a la exageración de las lobulaciones fetales (figura 1) y al corte presentaban un ensanchamiento evidente de la corteza, si bien no podía definirse la presencia de una masa tumoral (figura 2). Microscópicamente existía una proliferación epitelial de células inmaduras nefroblásticas con formación ocasional de glomérulos y tubulis (figura 3) la cual se extendía desde la corteza y se entremezclaba con el parénquima renal normal sin que existieran elementos mesenquimatosos como células musculares y cartilago.

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente.

** Especialista de I Grado en Neonatología. Instructor.



Figura 1. Riñones agrandados con exageración de sus lobulaciones fetales.

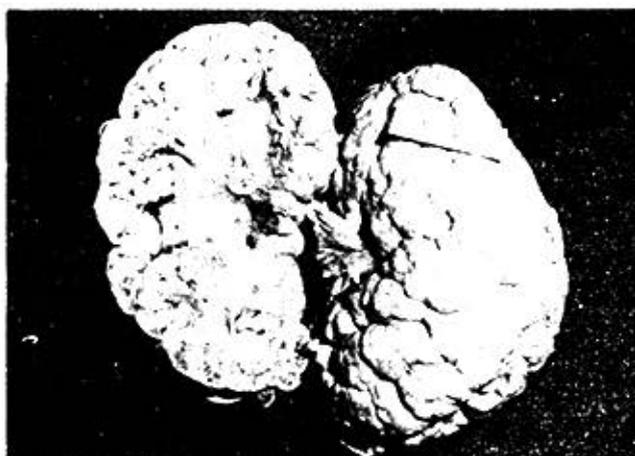


Figura 2. Al corte ambos presentan la corteza ensanchada.

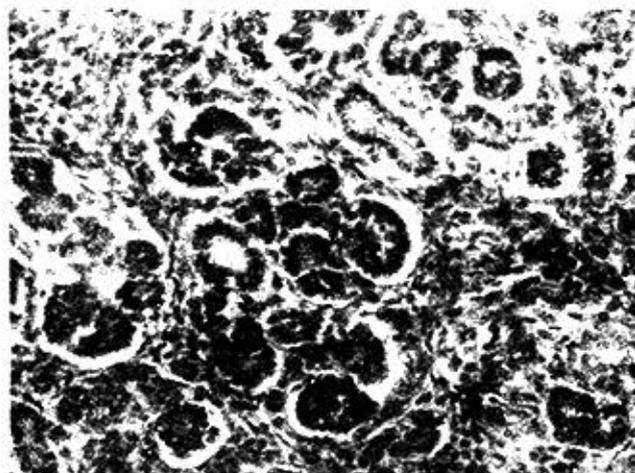


Figura 3. Glomérulos y tubulis formados por diferenciación de las células inmaduras nefroblásticas.

COMENTARIO

La persistencia anormal de nódulos del blastema renal metanéfrico en la zona subcapsular del riñón como hallazgo casi siempre microscópico y bilateral en menores de 4 meses de edad se denomina blastema nodular renal⁴ y cuando estos nódulos proliferan, confluyen y reemplazan la corteza renal, constituyen la nefroblastomatosis difusa.³ Esta asociación tan estrecha ha determinado la nomenclatura del *complejo blastema nodular renal-nefroblastomatosis*.⁵

En este recién nacido, fallecido por una asfixia grave se encuentra como hallazgo necrópsico, un agrandamiento bilateral de los riñones con un aspecto externo semejante al descrito en la nefroblastomatosis, sin embargo, al corte de estos riñones no se observó ninguna masa tumoral blanquecina difusa en la corteza renal, pero se apreciaba ensanchada; posiblemente nuestro caso ejemplifica la progresión, demostrada por biopsia^{2,6} de la proliferación del blastema nodular renal a una nefroblastomatosis difusa.

Se discute la relación del complejo blastema nodular-nefroblastomatosis como lesión precursora del tumor de Wilms,^{2,3} resulta indiscutible la asociación de estas 3 entidades^{5,7} con trastornos teratológicos como el síndrome de Beckwith y la trisomía 18⁸⁻¹⁰ entre otros^{11,12} lo cual sustenta la hipótesis de una patogenia común de índole oncogénica y teratogénica para estos procesos;¹³⁻¹⁵ probablemente en este fallecido estuvieron presentes anomalías congénitas externas las cuales no fueron detalladas en la historia clínica ni pudieron ser descritas en el hábito externo del estudio necrópsico, por lo cual no puede afirmarse la asociación de la enfermedad renal encontrada a un síndrome de los registrados en la literatura.^{8,11,12} El diagnóstico de esta entidad es por biopsia^{2,6} o a través del estudio necrópsico⁵ si bien se describen alteraciones sutiles radiográficas¹⁵ y por la arteriografía^{5,16} que ayudan a su diferenciación con el tumor de Wilms.

El tratamiento para algunos autores⁶ consiste exclusivamente en la quimioterapia y otros añaden la radioterapia.² El seguimiento con biopsia es mandatorio para corroborar su regresión después de la terapéutica empleada y para descartar su discutida transformación en un tumor de Wilms, sobre todo en los pacientes a los cuales se administre radioterapia.²

SUMMARY

Bastián Manso, L., A. Agüero Díaz: *Bilateral nephroblastomatosis. Presentation of a case.*

A case of diffuse nephroblastomatosis diagnosed by necropsic study is presented. The literature on main anatomico-clinical aspects of this entity is reviewed. The definitive differentiation of this disease with Wilm's tumor only can be determined by biopsy, which in its turn determines optimal treatment for this renal disease.

RÉSUMÉ

Bastián Manso L., A. Agüero Díaz: *Néphroblastomatose bilatérale. A propos d'un cas.*

Il est présenté un cas de néphroblastomatose diffuse diagnostiquée à partir de l'étude nécropsique. Une revue est faite de la littérature concernant les principaux aspects anatomocliniques de cette entité, dont la différenciation définitive avec la tumeur de Wilms ne peut se réaliser que par la biopsie, qui détermine en même temps le traitement optimal de cette maladie rénale.

BIBLIOGRAFIA

1. *Hou, L. T., R. L. Holman*: Bilateral nephroblastomatosis in a premature infant. *J Pathol Bacteriol* 82: 249, 1961.
2. *Chadarévian, J. P. et al.*: Massive infantile nephroblastomatosis. *Cancer*, 39: 2294, 1977.
3. *Bolande, R. P.*: Congenital and infantile neoplasia of the Kidney. *Lancet* 2: 1497, 1974.
4. *Bove, K. E.; H. Koffler; A. J. Mc Adams*: Nodular renal blastoma: definition and possible significance. *Cancer* 24: 323, 1967.
5. *Bove, K. E.; A. J. Mc Adams*: The nephroblastomatosis complex and its relationship to Wilms' tumor: a clinicopathologic treatise. *Perspect Pediatr Pathol* 3: 225, 1976.
6. *Haddy, T. B. et al.*: Bilateral, diffuse nephroblastomatosis: report of a case managed with chemotherapy. *J Pediatr* 90: 784, 1977.
7. *Huff D. S.*: Nodular renal blastema, nephroblastomatosis and Wilms' tumor: a report of two cases (abstract). *Am J Pathol* 70: 23A, 1973.
8. *Sotelo-Avila, G.; D. E. Singer*: Syndrome of hyperplastic fetal visceromegaly and neonatal hypoglycemia (Beckwith's syndrome). *Pediatrics* 46: 240, 1970.
9. *Greser, C. F.; A. M. Schindler*: Long survival in a male with 18- trisomy syndrome and Wilms' tumor *Pediatrics* 44: 111, 1969.
10. *Fraument, J. F.; C. F. Geiser; M. D. Manning*: Wilms' tumor and congenital hemihypertrophy: report of five new cases and review of the literature. *Pediatrics* 40: 886, 1967.
11. *Mankad, U. N.; G. F. Gray; D. R. Miller*: Bilateral nephroblastomatosis and Klippel Trenaunay syndrome. *Cancer* 33: 1462, 1974.
12. *Perlman, M. et al.*: Renal hamartomas and nephroblastomatosis with fetal gigantism: a familial syndrome *J Pediatr* 83: 414, 1973.
13. *Di Paolo, J. A.; K. Kotin*: Teratogenesis-oncogenesis: a study of possible relationships. *Arch Pathol* 81: 3, 1966.
14. *Miller R. W.*: Cancer and congenital defects. *J Natl Cancer Inst* 40: 1079, 1968.
15. *Bolande, R. P.*: Neoplasia of early life and its relationship to teratogenesis. *Perspect Pediatr Pathol* 3: 165, 1976.
16. *Cremin, B. J.; R. O. G. Kaschula*: Arteriography in Wilms' tumor. The results of 13 cases and comparison to renal dysplasia. *Br J Radiol* 45: 415, 1972.

Recibido: 21 de marzo de 1986. Aprobado: 15 de julio de 1986.

Dr. Luis Bastián Manso. Cristo No. 10, Camagüey, Cuba.