

HIPERNEFROMA EN EL NIÑO

Por los Dres. HUMBERTO J. NOTTI y FRANCISCO F. SEVILLA

El extenso pero poco conocido capítulo de Tumores en la Infancia, despierta el interés del pediatra cuando se enfrenta con tumores que se destacan por su rareza de presentación en la práctica diaria. Por tal motivo el siguiente caso es puntualizado por su excepcional aparición en la práctica urológica pediátrica.

Caso estudiado: S. P., 5 años, italiano.

Ingresa a nuestro servicio por hematurias repetidas, silenciosas, de varios días de duración. Recogiendo antecedentes de su enfermedad actual revela que hace 8 meses empieza con sus hematurias que se caracterizan por su intermitencia intercaladas por períodos de orinas normales. En el interrogatorio minucioso de sus antecedentes no revelan signos o síntomas de especial interés.

Siete meses antes del ingreso a nuestro servicio estuvo internado en una sala de clínica pediátrica no estableciéndose ningún diagnóstico.

El examen clínico no ofrece datos significativos en relación a su enfermedad. Semejando en este aspecto a otros casos presentados en la literatura (4-7).

El estudio de orina reveló lo siguiente:

Albúmina 0,70 grs. por mil.

Abundantes hemáticos. Escasos cilindros hialinos.

Hemograma: salvo una ligera anemia hipocrómica el resto es normal.

Eritrosedimentación: Índice de Katz: 3,25.

Mantoux 1:500 negativa a las 24, 48 y 72 hs. negativa.

1:10 negativa a las 24, 48 y 72 hs.

Durante su internación no presenta fiebre. Presión arterial normal.

Los posteriores exámenes de orina muestran persistencia de albúmina y de abundantes hemáticos. Tiempo de coagulación y sangría fueron normales.

El urograma intravenoso informa a los 7, 15 y 25 minutos, eliminación inmediata en ambos riñones. Pelvis dilatada en el riñón derecho. Relleno incompleto en el riñón izquierdo. Diagnóstico radiológico: tumor renal izquierdo. Hidronefrosis derecha (figs. 1 y 2).

Con todos estos antecedentes y datos se descartan una serie de procesos que podrían encuadrarse en el diagnóstico diferencial: Glomerulonefritis (7). Nefritis focal hemorrágica, Tuberculosis renal (7), Enfermedades hemorráparas, etc. Se emitieron dos diagnósticos probables: 1º) Tumor primario de pelvis renal. 2º) Hipernefroma.

Intervención quirúrgica: El riñón izquierdo fue expuesto y liberado sin dificultad. Riñón izquierdo discretamente aumentado de tamaño a expensas del polo inferior, deformando la configuración normal del riñón. La pieza quirúrgica es remitida al anatomopatólogo.

El posoperatorio cursa normalmente dándosele de alta 6 días después de la intervención.

El informe anatomopatológico:

Macroscopia: Riñón de forma irregular. Mide 8 por 4 cms. Color pálido, consistencia aumentada sobre todo a nivel de la parte media. Al corte se observa parénquima renal, en ambos polos, en pequeñas cantidades. 1/5 partes del total. En su parte media ocupando los 4/5 restantes y haciendo prominencia en su superficie, se observa formación de bordes policíclicos y de aspecto heterogéneo con focos de necrosis y hemorragias mezclados con otros blanquecinos redondeados de tamaños variables, de consistencia blanda en los primeros y dura en estos últimos. No decapsula bien.

Microscopía: El tumor se halla formado por una proliferación papilar revestida por epitelio de células claras con varias atipias rodeado por una cápsula conjuntiva (figs. 3 y 4).
Diagnóstico: Carcinoma renal a células claras. (Hipernefroma).

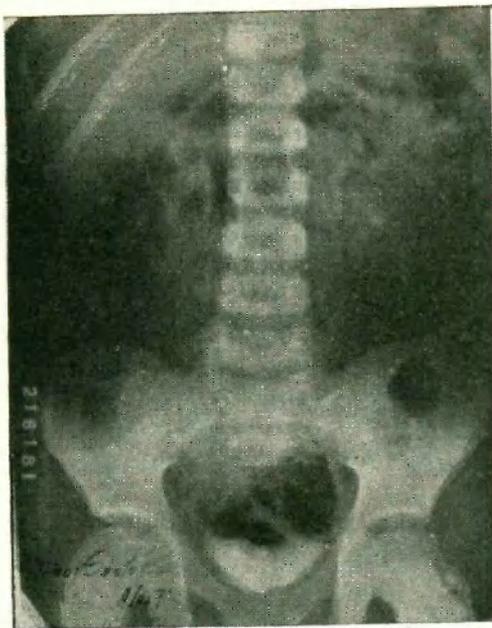


FIG. 1 — Urograma excretorio a los 15 minutos. Se observa deformación de la pelvis renal izquierda.

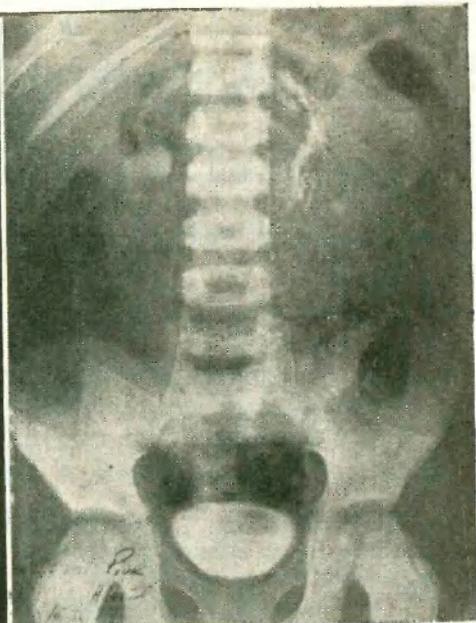


FIG. 2 — Urograma excretorio a los 25 minutos. Además de la deformación de la pelvis renal izquierda, se visualiza hidronefrosis del riñón derecho.



FIG. 3 — Microfotografía 1 x 10. Vista panorámica del parénquima tumoral mostrando la disposición trabecular de las células con algunas bandas conjuntivas.



FIG. 4 — Microfotografía 1 x 40. Un sector en mayor aumento donde se aprecia el aspecto citológico: Células grandes vacuoladas con núcleo en su mayor parte desplazado hacia la periferia.

Evolución: Visto el niño 6 meses después de operado presenta buen estado general, no presentando en el momento actual ninguna alteración.

Se hicieron radiografías de control de pulmones y de huesos largos pesquisando probables metástasis, pero los resultados fueron negativos.

La frecuencia en el niño de este tipo de carcinoma es muy rara, no así en el adulto. Revisando la bibliografía, autores de gran experiencia como Ladd y Gross no han visto

ningún caso en 30 años¹ en el Hospital de Niños de Boston y según Gross¹ su rareza hace que apenas sea necesario tenerlo en cuenta para el diagnóstico diferencial.

Max Grob, profesor y jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica de la Universidad de Zurich registra dentro de su vastísima experiencia un solo caso de un niño de 13 años².

Campbell⁵ pudo solamente encontrar 4 de tales tumores en el Registro Americano de Tumores (un niño de 6 años, otro de 13 años y dos de 14 años). Únicamente uno de 14 años estaba vivo 6 meses después de la nefrectomía.

Mellcow^{4,7} no pudo encontrar un solo caso de hipernefroma en niños entre su repaso de 199 casos de tumores renales en pacientes por debajo de 30 años.

Cathcat^{4,7} encuentra un caso en un niño de 14 años revisando 367 casos de tumores renales vistos en la Clínica Mayo.

Scotti⁷ revisa el fichero de la Escuela Médica de Post Graduados de Nueva York y encuentra 3 casos de Hipernefroma en el niño.

Cresson y col.⁸ revisaron la literatura inglesa encontrando 28 casos de Hipernefroma en la infancia, aportando los autores con 2 casos y señalan que es aproximadamente 2 veces más común en los varones que en las niñas. El paciente más joven de la literatura fue de 6 meses de edad y el más viejo de 14 años.

Bell habíase impresionado por la rareza de este tipo de tumor en el niño y declara que alrededor del 95 % de los adenocarcinomas renales se desarrollan por arriba de 40 años de edad y duda mucho su existencia en niños. También Varela¹⁰ establece que es poco frecuente hasta después de los 50 años y discute la existencia de adenocarcinoma en el niño.

Citología: Grawits notó la similar apariencia de los tumores amarillentos del riñón formado por células de citoplasma claro y acromófilo parecidos a las células de la corteza adrenal y les dio el nombre de hipernefroma creyendo que eran de origen suprarenal. Esta teoría es discutida y sin que se llegue a lo cierto se cree que los tumores de células claras provienen del blastoma renal metanefrógeno¹⁰.

Patología: Se inicia y desarrolla con mayor frecuencia en la zona cortical del riñón, como un nódulo incluido en el parénquima renal ocupando uno de los polos, pero de preferencia en el polo superior¹¹. El diámetro puede ser variable.

Al corte de estos cánceres se caracterizan por ser notablemente amarillentos con cavidades quísticas y oscuras áreas hemorrágicas. El aspecto microscópico del blastoma de células claras es típico: se observan células cúbicas y cilíndricas ordenadas en forma de cordones, acinos y túbulos. Estas ordenaciones no son vistas en la corteza adrenal o en los tumores adrenales, teniendo en cuenta además que el hipernefroma no es causa de virilismo o de otros disturbios del sexo. El citoplasma es acromófilo y parece transparente; se atribuiría a una degeneración hidrópica, pero se ha demostrado que dichas células son ricas en colesterolina¹¹. Estos tumores pueden conducirse durante largo tiempo como tumores benignos para luego malignizarse pero antes de dar sintomatología propia pueden propagarse y dar lugar la metástasis con la consiguiente confusión sintomatológica dada por la metástasis alejada⁹.

Según Cresson⁶ la mayoría de los niños hacen metástasis en: pulmones, pleura, hígado, huesos (cráneo, vértebras, huesos largos, esternón) e intestinos. Por su mayor frecuencia de dar metástasis en pulmón toda imagen tipo "Bala de Cañón" (Cannon Ball)^{5,11} o tipo "Pelotas de Algodón"⁵ (Cotton Ball), visible por radioscopia del pulmón, obligará a pensar que puede tratarse de una metástasis nodular pulmonar de un hipernefroma.

Sintomatología: Como todos los blastomas del riñón se presentan 3 síntomas principales: 1) Hematuria; 2) tumor; 3) dolor.

Hematuria: En general son intermitentes, anárquicas, caprichosas, silenciosas. Es el síntoma inicial en el 75 % de estos casos y reflejo de la más prematura invasión de la pelvis y de los cálices; pueden ser continuadas o periódicas, escasas o profusas.

Tumor: Signo semiológico más tardío que puede encontrarse más precozmente si está localizado en el polo inferior.

Dolor: Puede faltar y si se encuentra es atenuado, soportable y continuo, debido al crecimiento lento del tumor; pero a veces adquiere el carácter de dolor intenso tipo cólico que se produce cuando emigra un coágulo o fragmento del tumor al uréter.

A veces se encuentra un varicocele en el lado del tumor por compresión de la vena espermática.

La orina aparte de la hematuria contiene a veces pequeñas cantidades de albúmina y piocitos si hay infección pielorrenal agregada.

Síntomas generales: Fiebre; a veces constituye el único síntoma durante largo tiempo, por este motivo en los casos de pirexia incierta el hipernefroma debe ser considerado como posible causa. La pirexia es atribuida a la necrosis central del tumor, pero a veces puede ser debida a la infección agregada⁸.

Diagnóstico: Como medio de diagnósticos auxiliares nos podemos valer de: Cistoscopia, cistocromoscopia, radiología directa, urografía excretoria, el retroneumoperitoneo, etc.

Pero como bien dice Campbell "excepto por la gran incidencia de la hematuria y el hecho de que estos tumores de células claras no alcanza la importancia del embrioma renal" (Tumor de Wilms), el diagnóstico y las condiciones quirúrgicas son las mismas en ambas condiciones⁵.

Tratamiento: Es la nefrectomía el tratamiento del adenocarcinoma y debe practicarse lo más precozmente posible.

La terapia de la radiación ha sido de valor en el tratamiento de las metástasis pulmonares que son bien controlados por este agente.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Gross, R. E.: "Cirugía Infantil", pág. 617, 634; (1956).
- 2 Grob, Max: "Patología quirúrgica infantil", pág. 497, 508, (1958).
- 3 De Alzaga, S.; de Gandolfo, Herrera; Mónaco, J.; Cáceres, H.: "Neoplasias del riñón de la infancia". El Día Médico: 9-1-56, pág. 36-40.
- 4 Klinger, Hilton E. and De León, Venicio M.: "Hipernefroma en el niño". Jewish Hospital, Brooklyn, N. York. The American Journal of Surgery. Vol. 94, N° 6, december 1957, págs. 966-969.
- 5 Campbell, M.: "Clinical Pediatric Urology"; 1951, págs. 710-712.
- 6 Cresson, S. L. M. D., Pilling, G. P. M. D.: "Renal Tumor", Pediatric Clinics of North America, 1958, pág. 485, 486.
- 7 Rojas, Marcial, A. R. M. D., Rodríguez, Lucas, M. M. D. and Alonso, R., M. D.: "Renal Cell Adenocarcinoma in children", San Juan, Puerto Rico, Journal Disease Children 1958; 95: 744-747.
- 8 Callin, C. H., M. D., Bintliffe, E. W., Masson, F. G.: "Pirexia en hipernefroma". Report of two cases. Lancet, 1947, II, 170-1.
- 9 Mordegliá, M., Ferdman, J.: "Hipernefroma metastático". Medic. Panamericana, 1955. V, N° 3, págs. 249, 258.
- 10 Varela, M. E.: "Nefropatías", págs. 447-452, 1953.
- 11 Domarus, A. F., Parreias, P.: "Medicina Interna". págs. 492-494, año 1958.