

## TUMOR RABDOIDE MALIGNO DEL RIÑÓN INFORME DE CUATRO CASOS

Gilberto Vargas\*, José Carlos Barrantes\*\*,  
Ivette García\*\*, Francisco Lobo\*\*\*

Key Words Index: Kidney, cancer, rhabdoid tumor

### RESUMEN

*En una revisión de 51 casos de tumor de Wilms, se encontró 4 casos de tumor rabdoide maligno. Tres pacientes fueron menores de 2 años y uno de 11 años. La presentación clínica fue de una masa abdominal de gran volumen que radiológicamente correspondía a un tumor renal, excepto en un caso que se presentó con hematuria y el diagnóstico se efectuó mediante la tomografía axial computarizada. Fueron tratados mediante nefrectomía y quimioterapia, dos pacientes además recibieron cobaltoterapia; el estadio clínico fue avanzado, dos están vivos, uno libre de tumor y el otro en recaída. Dos han fallecido.*

*El tumor estaba constituido por una proliferación celular uniforme, cuyos núcleos tenían un nucleolo prominente, el citoplasma era abundante, con inclusiones hialinas ocasionales.*

*Se hace una discusión de la histogénesis del tumor. Descriptores: riñón, cáncer, tumor rabdoide. [Rev. Cost. Cienc. Méd. 1986; 7(3):277-281*

### INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del riñón en niños, constituyen un grupo complejo y heterogéneo de lesiones (1). El tumor de Wilms forma parte del mismo. Recientemente Beckwith (3), llamó la atención sobre la presencia de patrones sarcomatosos dentro del patrón clásico del tumor de Wilms, de dicha observación emergieron otros dos tumores malignos diferentes del primero: el sarcoma de células claras y el tumor rabdoide maligno (2). Ambos se caracterizan por su alto grado de malignidad y el segundo, además, por frecuentes metástasis óseas (4). En este trabajo se presentan las características

clínicas y patológicas de cuatro casos de tumor rabdoide maligno, diagnosticados en el Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", entre 51 casos de tumor de Wilms.

### MATERIAL Y MÉTODOS

En una revisión de 51 casos de tumor de Wilms efectuada en el Departamento de Patología del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", entre 1971 y 1985 para ser analizados y reclasificados histopatológicamente, se encontró cuatro pacientes portadores de neoplasias que cumplieron los criterios diagnósticos establecidos para el tumor rabdoide maligno (3). En éstos, se efectuó un análisis del cuadro clínico, resultados de radiografías, análisis de laboratorio y del material obtenido para el estudio histopatológico, además se evaluó el resultado del tratamiento y la evolución de cada caso, para establecer las diferencias entre éstos y los que presenta el tumor de Wilms clásico.

### RESULTADOS

En el Cuadro 1, se presenta un resumen de la edad, sexo, presentación clínica y radiografías. En tres pacientes hubo una masa renal palpable, que se corroboró radiológicamente, excepto en el caso 2 que se presentó con hematuria. Dos pacientes presentaron anemia moderada; el examen de orina fue normal excepto en el paciente que presentó hematuria. El nitrógeno ureico, la creatinina, el sodio y el potasio sérico fueron normales. Los pacientes fueron tratados con cirugía y quimioterapia; todos tuvieron estadios avanzados; sólo dos están vivos y han terminado el tratamiento; uno está libre de tumor y el otro recayó en tejidos blandos y pulmón (Cuadro 2).

### Patología:

Macroscópicamente las tumoraciones fueron lobuladas blanquecinas, con focos de necrosis y hemorragia. En el Cuadro 3 se resumen los datos del peso, tamaño y extensión tumoral. Desde el punto de vista histológico hubo gran similitud

\* Laboratorio de Patología, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera". Escuela de Medicina. Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica.

\*\* Servicio de Cirugía, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

\*\*\* Servicio de Oncología, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

**CUADRO 1**

**TUMOR RABDOIDE MALIGNO DEL RIÑÓN EN NIÑOS, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

Caso	Sexo	Edad	T. Evol.	Síntomas y Signos	Radiografías
1	f	1 a 7 m	1 s	Fiebre, masa en hipocondrio y flanco izquierdo.	US: masa renal izquierda. PIV: exclusión renal. Torax: metástasis.
2	f	11 a	1 m	Hematuria macroscópica. No signos físicos.	US: normal. PIV: Polo inferior d. irregular. TAC: masa en polo inferior.
3	m	1 a	1 s	Fiebre, astenia, masa en flanco derecho.	PIV: masa renal que desplaza calices sup. Inferior ausente. Torax: metástasis.
4	f	2 a	3 s	Trauma abdominal, masa en hipocondrio izquierdo.	US: tumor intrarrenal. PIV: opacidad renal total. TAC: tumor renal necrótico.

**CUADRO 2**

**TUMOR RABDOIDE MALIGNO DEL RIÑÓN EN NIÑOS, CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

Caso	Cirugía	Estadio	Tratamiento	Sobrevida
1	Nefrectomía Adrenalectomía Linfadenectomía	3	W78 *	Término tratamiento. RC***
2	Nefrectomía Linfadenectomía	3	W78	Terminó tratamiento. Recaída a los 5 meses.
3	Nefrectomía Adrenalectomía Colectomía Linfadenectomía	4	Cobalto Actino *	Falleció 1 mes
4	Nefrectomía Adrenalectomía Colectomía	3	Cobalto Actino **	Falleció 6 meses

\* Transoperatoria

\*\* Preoperatoria

\*\*\* Remisión completa

**CUADRO 3**

**TUMOR RABDOIDE MALIGNO DEL RIÑÓN EN NIÑOS, CARACTERÍSTICAS MACROSCÓPICAS**

Caso	Peso	Tamaño	Substitución Tumoral	Extensión Tumoral
1	227 g.	10x8x6 cm.	80%	Infiltración de la cápsula, tejido perirrenal, pelvis renal y diafragma.
2	224 g.	10x8x5 cm.	30%	Infiltración de la cápsula y tejido perirrenal, ganglios con metástasis.
3	570 g. tejido	15x10x7 cm.	100%	Infiltración de la grasa perirrenal, diafragma, ganglios con metástasis.
4	320	11x8x8 cm.	50%	Infiltración de la cápsula y grasa perirrenal.

de un tumor a otro y entre los diferentes campos histológicos examinados. El tumor estaba constituido por una proliferación celular organizada en trabéculas o grupos celulares compactos, sin evidencia de diferenciación renal, cuyos bordes se confundían con el riñón vecino. Las células eran del tamaño de los macrófagos reactivos. El núcleo ovalado, con cromatina gruesa, contenía un nucleolo prominente. El citoplasma era abundante, granular y eosinofílico, en el cual no se encontraron estriaciones transversales. Muchas células contenían una inclusión citoplásmica, acidofílica, PAS positiva, diastasa resistente.

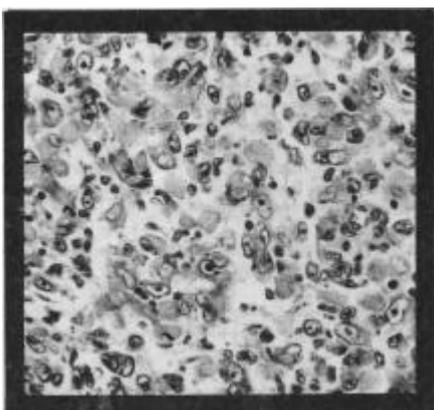


Fig. 1 Proliferación celular difusa del tumor rabdoide maligno. Se aprecia dos tubulos rodeados por las células tumorales que muestran nucleolo prominente y citoplasma abundante. (Hematoxilina eosina 100 X).

(Figuras 1 y 2).

En el caso 4 se observaron extensas zonas de necrosis debido a la quimioterapia preoperatoria, lo cual dificultó el diagnóstico e hizo pensar en una proliferación histiocítica reactiva. La naturaleza sarcomatosa, se constató en la biopsia de una recaída que se presentó 5 meses después del diagnóstico, en la cual, además se apreciaron numerosas bandas de material hialino que compartimentalizaban al tumor. En el caso 3 la necropsia reveló metástasis ganglionares retroperitoneales y mediastinales; a hígado y pulmón.

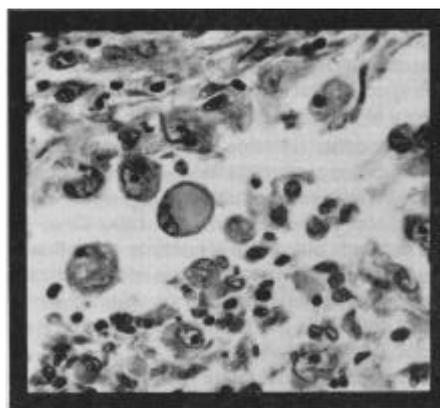


Fig. 2: Detalle de las inclusivas citoplásmicas fibrilares que desplazan al núcleo. Nótese el nucleolo prominente de las células. (Hematoxilina eosina 100 X).

## DISCUSIÓN

Estos cuatro casos de tumor rabdoide maligno encontrados entre 51 pacientes, originalmente diagnosticados como portadores de tumor de Wilms, representan el 7.8 por ciento esta cifra es ligeramente mayor al 2 por ciento informada en otras series (1). Tres casos fueron menores de 2 años, lo que señala que este tumor se presenta en niños menores. Se ha informado un promedio de edad de 13 meses y una variación de 2 a 42 meses (4). Curiosamente, ninguno de nuestros casos ha presentado metástasis óseas, que es una característica distintiva de este tumor (4). Los otros hallazgos clínicos son semejantes a los del tumor de Wilms clásico. De los cuatro sólo dos están vivos y uno en recaída, lo que pone de manifiesto la agresividad de esta neoplasia. Estos, y los informados en la literatura, han sido tratados con los protocolos de tratamiento para el tumor de Wilms, con resultados malos. En la serie de Beckwith (3), de 21 casos solo 2 han sobrevivido, lo que plantea la necesidad de buscar otros esquemas de tratamiento.

Este tumor no había sido reconocido en informes previos en nuestro país (10,11). Como se ha señalado, el patrón histológico típico, corresponde al de un tumor de células grandes, cuyos núcleos contienen un nucleolo prominente; el citoplasma es abundante, con inclusiones acidofílicas características. Este patrón histológico recuerda al rhabdomyosarcoma; sin embargo, no se han demostrado estriaciones transversales, ni evidencia ultraestructural de diferenciación miogénica y las condensaciones acidofílicas del citoplasma corresponden a filamentos intermedios (8). Estos tumores han sido confundidos con la histiocitosis maligna, el melanoma maligno y el leiomyosarcoma (2). Se ha encontrado casos morfológicamente similares en el sistema nervioso central, el timo, tejido celular subcutáneo y el hígado (2,6,9,14).

El diagnóstico de estos cuatro casos se realizó sobre bases puramente morfológicas, ya que no se realizaron estudios ultraestructurales ni inmunológicos. Recientemente, González-Cruzi (5) ha señalado que desde el punto de vista ultraestructural, el patrón sarcomatoso está constituido por un grupo heterogéneo y complejo de tumores y enfatiza la utilidad de la microscopia electrónica en su clasificación.

La histogénesis del tumor rabdoide maligno ha sido controversial. Dado su similitud con el rhabdomyosarcoma, los estudios iniciales intentaron demostrar la presencia de mioglobina en las in-

clusiones citoplásmicas (15), lo cual no fue confirmado posteriormente (7,12). Se ha señalado la posibilidad de un origen neuroepitelial e histiocítico (2,6). Recientemente, Vogel y col. (13), utilizando anticuerpos monoclonales, demostraron la presencia de dos tipos de filamentos intermedios, característicos de las células epiteliales y mesenquimatosas, y sugirieron la posibilidad de que este tumor represente una variante del carcinoma renal o del tumor de Wilms. Sin embargo, su comportamiento biológico agresivo, y su localización extrarrenal, hacen que esta hipótesis sea poco probable.

## ABSTRACT

*Four cases of malignant kidney rhabdoid tumor were found among 51 cases of Wilms tumor that were reviewed. Three patients were younger than 2 years old; the other was 11 years old. Three cases presented a large abdominal mass that radiologically corresponded to a renal tumor; the other patient presented hematuria. All patients were treated with nephrectomy and chemotherapy. Two patients also received cobaltotherapy. The clinical stage was advanced; two patients are off treatment, one of them is free of tumors, the other relapsed in soft tissues and lungs. Two have died.*

*The tumor consisted of uniform large cellular proliferation, with round nucleus and prominent nucleoli; the cytoplasm was abundant with hyaline inclusions.*

*The histogenesis of this tumor is discussed.*

## BIBLIOGRAFÍA

1. Beckwith JB: Renal Tumors: *Proceedings of the First International Symposium on Kidney Tumors*. Alan R Liss Inc. New York 1982; 1-14.
2. Beckwith JB: Wilms tumor and other renal tumors of childhood. A selective review from the National Wilms Tumor Study Pathology Center. *Hum Patol* 1983; 14:481-492.
3. Beckwith JB, Palmer NF: Histopathology and prognosis of Wilms tumor. Results of the First National Wilms Tumor Study. *Cancer* 1980; 41:1937-1948.
4. D'Angio GJ, Beckwith JB, Breslow NE *et al*: Wilms tumor an update. *Cancer* 1980; 45:1971-1948.
5. González-Cruzi F, Baum ES: Renal sarcomas of childhood. A clinicopathologic and ultrastructural study. *Cancer* 1983; 51:898-912.
6. González-Cruzi F, Goldshmidt SA, Hsueh W Trujillo YP: Infantile sarcoma with intracytoplasmic inclusions: Distinctive tumor of possible histiocytic origin. *Cancer*. 1982; 40:2365-2375.

7. Giangiaspero F, Zanetti G, Mancini E, Viety TC: Sarcomatous variant of Wilms tumor: A light and immunohistochemical study of four cases. *Tumori* 1981; 67:367-373.
8. Haas JE, Palmer NF, Winberg AG, Beckwith JB: Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of kidney: Distinctive renal tumor of children. *Hum Pathol* 1981; 12:646-657.
9. Lemos LB, Hamoudi AB: Malignant thymic tumor in an infant (malignant histiocytoma). *Arch Pathol Lab. Med.* 1978;102:84-89.
10. Lobo F, García I, Camacho A, González M, Jiménez E, Jiménez R, Granados M. *Acta Med Cost* 1979; 21:40-47.
11. Lobo F, Valle S, Piza J: Tumor de Wilms en el Hospital de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera". *Rev. Hospital Nal. Niños (Costa Rica)* 1973; 8:47-60.
12. Rutledge J, Beckwith JB, Benjamin D, Haas JE: Absence of immunoperoxidase staining for myoglobin in the malignant rhabdoid tumor of kidney. *Pediat. Pathol.* 1983, 1:93-98.
13. Vogel AM, Gown AM, Caughlan J, Haas JE, Beckwith JB: Rhabdoid tumor of kidney contains mesenchymal specific and epithelial specific intermediate filament proteins. *Lab. Invest.* 1984; 50:232-238.
14. Warner FFCS, Seo IS: Aggregates of cytofilaments as the cause of the presence of hyaline tumor cells. *Ultrastruct Pathol* 1981; 1:1395-401.
15. Zanetti, G, Giangiaspero F: Rhabdomyblastic nature of cytoplasmic inclusions in malignant rhabdoid tumor. *Hum Pathol* 1982; 13:410.