

Tumor de Wilms teratoide, una rara variante del nefroblastoma clásico

Amalia Castro Rodríguez,^{1,2} Eduardo Alfredo González Murillo,¹ Alberto Delgado Velásquez,¹ Eduardo Vásquez Gutiérrez,³ Julio César Sánchez Venegas,¹ Claudia María Martínez Zurita,³ César Iván Peña Ruelas¹

RESUMEN

El tumor de Wilms teratoide es una variante histológica rara del tumor de Wilms con predominio de elementos teratoides. Típicamente, el examen histológico muestra una mezcla de epitelio escamoso maduro, epitelio columnar mucoproducción y un prominente componente de tejido adiposo maduro. Presentamos el caso de una niña de 1 año y nueve meses de edad con aumento de volumen abdominal de 9 meses de evolución y síntomas de estreñimiento crónico. La tomografía computada mostró un tumor dependiente de riñón izquierdo, heterogéneo y con predominio de densidad grasa. Se realizó nefroureterectomía izquierda. El diagnóstico histopatológico por morfología e inmunohistoquímica fue tumor de Wilms teratoide.

Palabra clave: tumor de Wilms teratoide

El tumor de Wilms es la lesión renal maligna que se observa con mayor frecuencia en la infancia y que se caracteriza morfológicamente por recordar diferentes estadios de la nefrogénesis, observándose el clásico patrón trifásico que combina blastema, estroma y células epiteliales. Usualmente puede

- ¹ Departamento de Anatomía Patológica, Unidad Médica de Altas Especialidades No. 25.
- ² Departamento de Anatomía Patológica, Unidad Médica de Altas Especialidades No. 34.
- ³ Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad Médica de Altas Especialidades No. 25. Instituto Mexicano del Seguro Social, Delegación Nuevo León.

Correspondencia: Dra. Amalia Castro-Rodríguez, Departamento de Anatomía Patológica, UMAE No. 25 IMSS, Av. Lincoln y Gonzalitos, Col. Mitras Norte, Monterrey, Nuevo León, C.P. 64320. Correo electrónico: anatomia.patologica_imss_mty@yahoo.com
Recibido: agosto 2012. Aceptado: febrero 2013.

Este artículo debe citarse como: Castro Rodríguez A, González Murillo EA, Delgado Velásquez A, Vásquez Gutiérrez E, Sánchez Venegas JC, Martínez Zurita CM, Peña Ruelas CI. Tumor de Wilms teratoide, una rara variante del nefroblastoma clásico. *Patología Rev Latinoam* 2013;51(2):110-114.

www.revistapatologia.com

ABSTRACT

Teratoid Wilms tumor (TWT) is a rare histological variant of classic nephroblastoma, which exhibits predominance teratoid elements. Typically, histological examination showed a mixture of mature squamous epithelium, mucus-producing columnar epithelium and a prominent component of mature adipose tissue. We report a case of a 1-year-9-month old girl with a nine months history of abdominal enlargement and symptoms of chronic constipation. A CT scan showed a heterogeneous tumor in the left kidney with predominantly fat density. Left nephroureterectomy was performed. This case was confirmed as an teratoid Wilms tumor by the histopathologic and immunohistochemical findings.

Key word: Teratoid Wilms tumor.

presentar elementos mesodérmicos heterotópicos en una minoría.¹ El tumor de Wilms teratoide es una rara variante histológica del tumor de Wilms que exhibe predominio de elementos teratoides. Típicamente, el examen histológico muestra una mezcla de epitelio escamoso maduro, epitelio columnar mucoproducción y un prominente componente de tejido adiposo maduro, de igual forma puede presentar hueso o cartilago.¹⁻¹⁹ Presentamos el caso de una niña de un año nueve meses de edad con un tumor renal izquierdo con características histológicas de tumor de Wilms, con otros componentes histológicos maduros y predominio de tejido adiposo que se diagnosticó como tumor de Wilms teratoide. Se realizó también una revisión bibliográfica.

CASO

Paciente de sexo femenino de 1 año 9 meses de edad, con aumento de volumen abdominal de 9 meses de evolución y síntomas de estreñimiento crónico. Los exámenes de laboratorio se encontraron dentro de los parámetros normales. Se realizó tomografía computada (TC) y ultrasonido (US) abdominal que mostraron tumor dependiente de riñón izquierdo, de 15.5 cm en su diámetro mayor, heterogé-

neo, con predominio de densidad grasa, que desplazaba y comprimía grandes vasos y vísceras abdominales, con vena renal y vena cava inferior sin trombos en su interior (figuras 1 y 2). Fue sometida a nefroureterectomía izquierda con abordaje supraumbilical transversal, el riñón contralateral se encontró sin afección.

Se recibió para estudio histopatológico riñón izquierdo de 980 g, deformado, con superficie lobulada; al corte se identificó tumor de 15.5 cm de diámetro mayor, heterogéneo, multilobulado, café amarillento y blando con zonas quísticas, de contenido seroso (figura 3).

Al examen microscópico mostró el clásico patrón trifásico del nefroblastoma (blastemal, epitelial y mesenquimal) y componentes teratoides. En su gran mayoría (80%) estaba constituido por tejido adiposo y otros componentes maduros, las tinciones de inmunohistoquímica mostraron reactividad intensa para WT-1 en el componente

blastemal (figura 4). El diagnóstico final fue tumor de Wilms teratoide. No se evidenció invasión capsular, al seno renal o vascular sanguínea o linfática. La evolución fue favorable egresando 6 días después de la cirugía. Actualmente recibe quimioterapia (vincristina, epirrubicina y ciclofosfamida).

DISCUSIÓN

Variend introdujo en 1984 el término tumor de Wilms teratoide para describir un tumor renal que mostraba una variedad de tipos celulares y distintos tejidos en una neoplasia con áreas clásicas de nefroblastoma.²⁻⁵ Posteriormente, Fernandes *et al.* definieron el tumor de Wilms teratoide como aquel tumor que se caracteriza por presentar un claro predominio de tejido teratoide (más de 50% del tumor).⁵⁻⁷

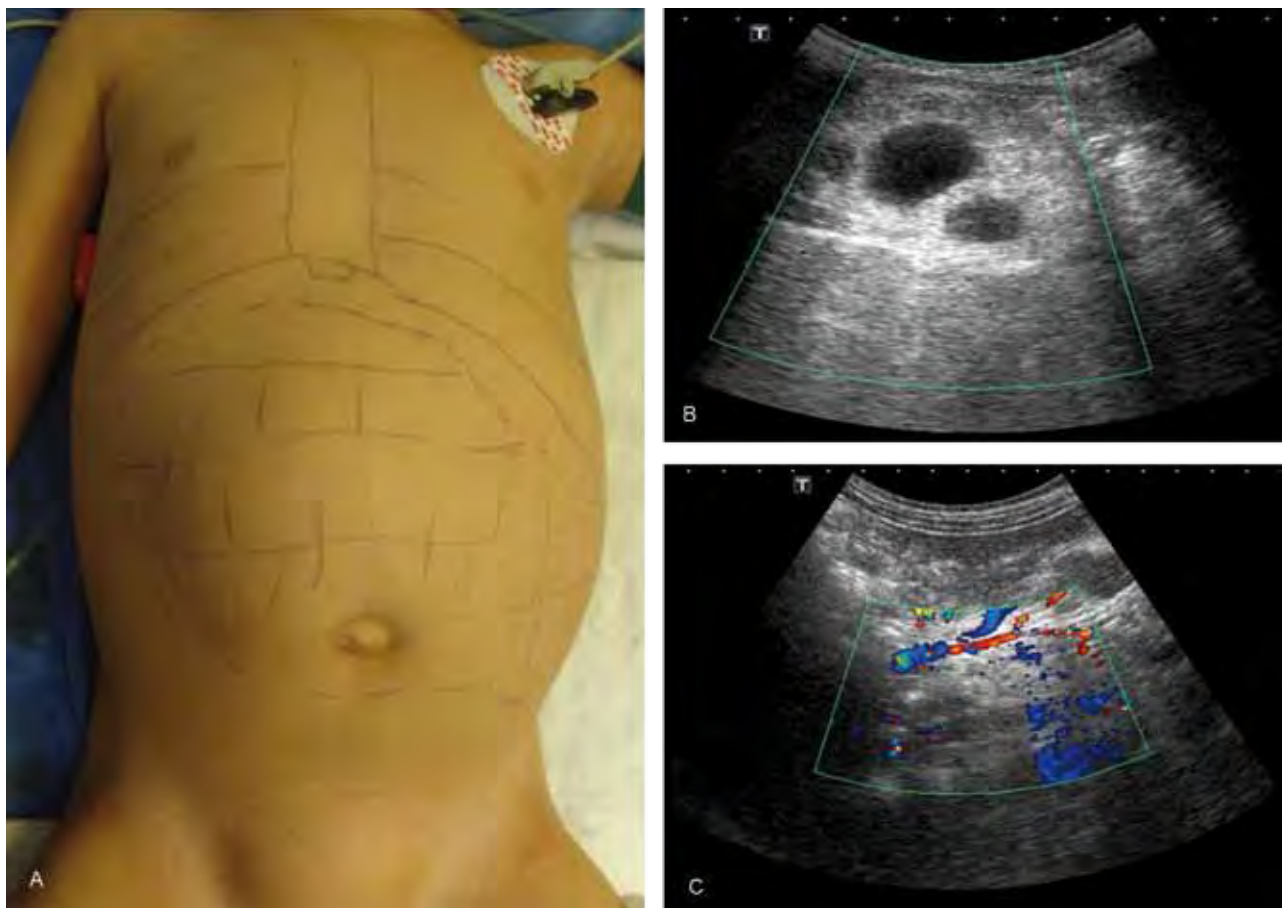


Figura 1. a) Lactante con tumoración abdominal dependiente de hipocondrio izquierdo. **b)** Ultrasonido abdominal con masa de ecogenicidad grasa, áreas hipoecoicas, redondas en su interior de las que no es posible determinar su origen. **c)** En la fase Doppler vena renal permeable.

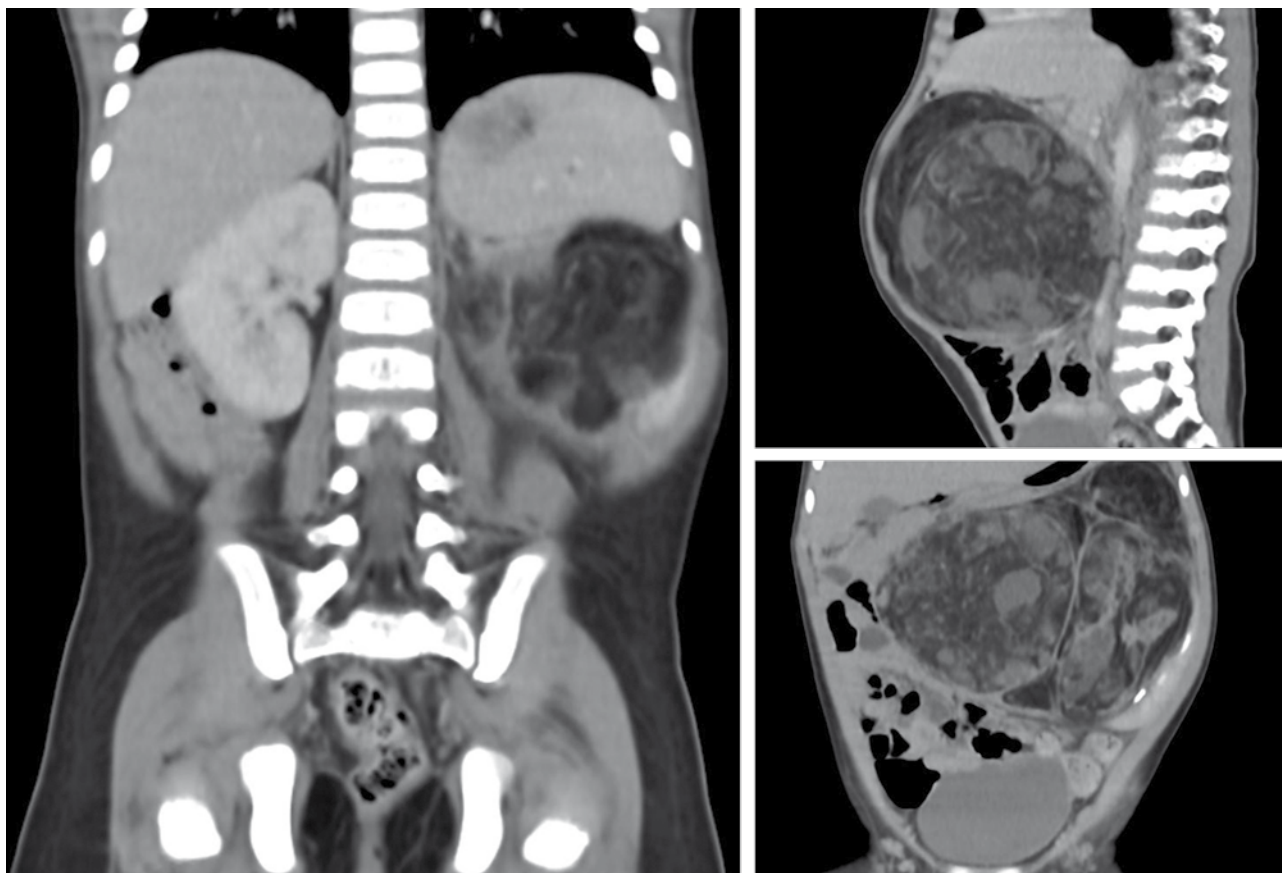


Figura 2. Tomografía computada no contrastada que muestra tumor de 15.5 cm en su diámetro mayor, dependiente de riñón izquierdo, heterogéneo, con predominio de densidad grasa que desplaza y comprime grandes vasos y vísceras abdominales.

La patogénesis aún no ha sido bien establecida pero algunos autores sugieren que los componentes heterólogos derivan de blastema metanéfrico primitivo.⁴ Hay pocos casos reportados en la bibliografía y en su mayoría corresponden a niños de 2-4 años de edad. Se han documentado también casos bilaterales^{2,8} en adultos,⁹ extrarrenales¹⁰⁻¹² y asociados con síndrome de Beckwith Wiedemann.¹³

El diagnóstico ecográfico y radiológico del tumor de Wilms teratoide implica un tumor heterogéneo que contiene elementos quísticos, sólidos y tejido adiposo^{2,5,7,14} por lo que en el diagnóstico diferencial de tumores renales con tejido grasa deben incluirse, entre otros, lipomas, angiomiolipomas (comúnmente relacionados con esclerosis tuberosa),¹⁵ liposarcoma (extremadamente raros a cualquier edad),⁵ displasia renal unilateral, tumor mixto de células germinales renales y al teratoma intrarrenal. Este último es el que más se parece al tumor de Wilms teratoide, por lo que suele presentar mayor dificultad diagnóstica. Sin embargo puede ser

descartado, como en nuestro caso, por el componente trifásico del nefroblastoma.^{4,16,17} La inmunorreactividad nuclear para WT-1 es de ayuda en el diagnóstico; no obstante, ésta no debe considerarse esencial puesto que algunos tumores de Wilms pueden no exhibir dicha reactividad.⁹

La mayor diferenciación de los tejidos en el tumor de Wilms teratoide explican su pronóstico favorable mediante nefrectomía, por lo que a pesar de su baja sensibilidad y resistencia a las quimio y radioterapia^{2,6,7,16,18} la cirugía (radical o conservadora) seguida de quimioterapia es el tratamiento de elección.^{15,19}

A pesar de la baja frecuencia de dichos tumores en la infancia cuando un tumor renal con tejido adiposo intratumoral es detectado en esta edad debe considerarse el diagnóstico de tumor de Wilms teratoide. Histológicamente, el principal diagnóstico diferencial es el teratoma renal; en nuestro caso el patrón trifásico, los componentes heterólogos y la expresión de WT-1 fueron claves para el diagnóstico.

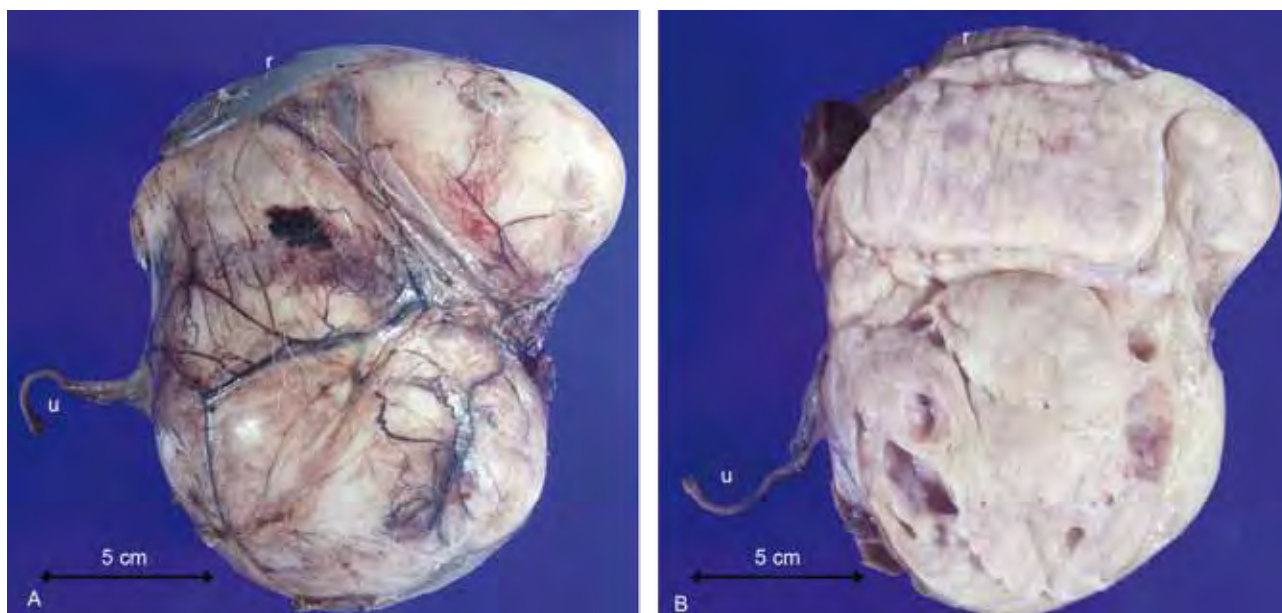


Figura 3. Hallazgos macroscópicos (u: uréter, r: remanente renal). **a)** Producto de nefroureterectomía, deformado con superficie externa grisácea cubierta por tejido fibroconectivo con red vascular prominente. **b)** La superficie de corte muestra un tumor heterogéneo, café claro, multinodular con áreas sólidas y quísticas que sustituye casi la totalidad del riñón.

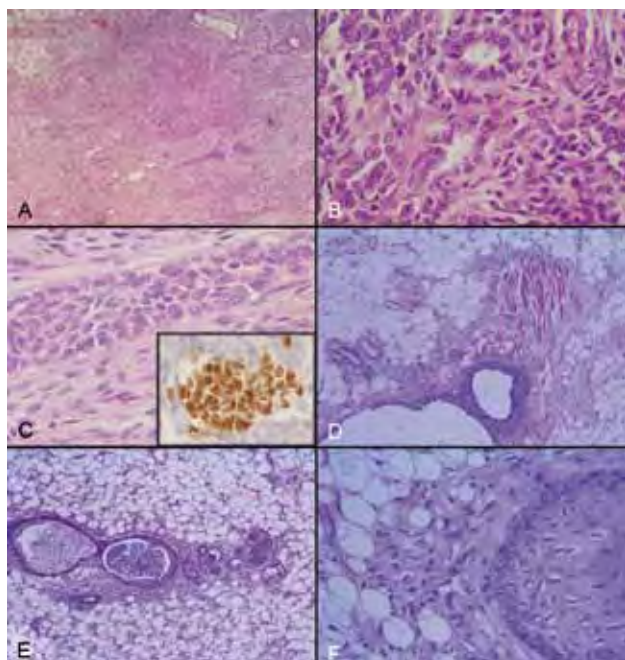


Figura 4. Hallazgos microscópicos: **a)** Vista panorámica del clásico patrón trifásico del tumor de Wilms (H&E 4x). **b)** A mayor aumento se observa el componente mesenquimal y epitelial (H&E 40x). **c)** El blastema mostró reactividad intensa para WT-1 (H&E 40x [recuadro IHQ 40x]). **d)** y **e)** Los elementos heterólogos incluyeron tejido adiposo maduro, predominantemente músculo estriado, epitelio escamoso y epitelio glandular (H&E 4x y 10x, respectivamente). **f)** Cartílago maduro (H&E 40x).

REFERENCIAS

1. Yavuz K, Ali V, Canan A, Gülsev K, Nebil B, Müneyver B. Teratoid Wilms tumor in a child. *Pediatrics International* 2007;49:414-417.
2. Mukhopadhyay B, Shukla RM, Mukhopadhyay M, Mandi S, Roy D, Bhattacharya MK. Teratoid Wilm's tumor – A rare renal tumor. *Urology Annals* 2011;3:155-157.
3. Sultan I, Ajlouni F, Al-Jumaily U, Al-Ashhab M, Mashem H, Ghandour K, Masarweh M, et al. Distinct features of teratoid Wilms tumor. *J Pediatr Surg* 2010;45:13-19.
4. Variend S, Spicer RD, Mackinnon AE. Teratoid Wilms tumor. *Cancer* 1984;53:1936-1942.
5. Park CM, Kim WS, Cheon JE, Kim CJ, Kim IO, Shin HY, et al. Teratoid Wilms tumor in childhood: CT and ultrasonographic appearances. *Abdom Imaging* 2003;28:440-443.
6. Fernandes ET, Parham DM, Ribeiro RC, Douglass EC, Kumar AP, Williams J. Teratoid Wilms Tumor: The St. Jude experience. *J Pediatr Surg* 1988;23:1131-1134.
7. Orellano M, Giménez J, Navacchia D, Giambini D, Denes E. Wilms teratoide: Presentación de un caso. *Rev de Cir Infantil* 2010;20:117-120.
8. Vujanic GM. Teratoid Wilm's tumor: report of a unilateral case. *Pediatric Pathol* 1991;11:303-309.
9. Jinwon S, Yeon-Lim S, Han YC. Adult teratoid Wilm's tumor with prominent neuroepithelial differentiation. *Pathology International* 2009;59:44-48.
10. Joon SS, In KK, Yong MK, Shin-Kwang K, Kyu-Rae K, Young-hee L. Extrarenal teratoid Wilms tumor: Two cases in unusual locations, one associated with elevated serum AFP. *Pathology International* 2010;60:35-41.
11. Teratoid Wilms Tumor arising as a Botryoid Growth Within a Supernumerary Ectopic Ureteropelvic Structure. *Arch Pathol Lab Med* 1998;122:925-928.

12. Chowhan AK, Reddy MK, Javvadi V, Kannan T. Extrarenal teratoid Wilm's tumour. *Singapore Med J* 2011;52:134-137.
13. Paterson A, Sweeney LE. Teratoid Wilms' tumour occurring synchronously with classical Wilms' tumor in Beckwith Wiedemann syndrome. *Pediatr Radiol* 2000;30:656-657.
14. Williams MA, Schropp KP, Noe HN. Fat containing renal mass in childhood: a case report of teratoid Wilms tumor. *J Urol* 1994;151:1662-1663.
15. An unusual renal malignancy of childhood: unilateral teratoid Wilms'tumor. *Pediatric Pathology and Molecular Medicine* 2003;22:435-441.
16. Perez EJ, Cruz OH, Gutierrez DC, Duran PM. Teratoma maduro renal. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2008;71:32-35.
17. Fuenmayor MC, Garcia RM, Marín C. Lactante con masa abdominal. Teratoma renal vs Nefroblastoma teratoide. *Rev Venez Oncol* 2008;20:201-204.
18. Myers JB, Dall'Era J, Odon LF, McGavran L, Lovell MA, Furness P 3rd. Teratoid Wilms' tumor, an important variant of nephroblastoma. *J Pediatr Urol* 2007;3:282-286.
19. Cechetto G, Alaggio R, Scarzello G, Dall'Igna P, Martino A, Bisogno G, Guglielmi M. Teratoid Wilm's tumor: report of a unilateral case. *J Pediatr Surg* 2003;38:259-261.