

XII Congreso Latinoamericano de Patología Pediátrica.
Riberão Preto 2006

Dra. María T. García de Dávila.

Jefe Servicio de patología Hospital Nacional de Pediatría." Prof. Juan P. Garrahan".

Combate de Los Pozos 1881. . Buenos Aires .Argentina.

Gdedavila@intramed.net.ar

Tumores Renales en Pediatría: Factores pronóstico, desde la morfología a la biología molecular

Los tumores renales pediátricos constituyen un grupo heterogéneo con distintos rasgos y comportamiento biológico. Desde el estudio realizado por Max Wilms en 1890 las neoplasias renales han evolucionado notablemente e identificado factores genéticos y moleculares que hacen de estos un grupo paradigmático.

El Tumor de Wilms (TW) o Nefroblastoma esta caracterizado por una gran variabilidad histológica ,con diferentes patrones de organización y tipos celulares que han sido reconocidos en el correr del tiempo. Desde el NWTS en USA a la SIOP en Europa se han sucedido numerosos cambios en el conocimiento de este tumor. Se estableció que la anaplasia era un marcador adverso para el pronóstico , de no respuesta al tratamiento, el Estadio I debía tratarse igual al TW y que la difusa tenía alta mortalidad en el Estadio IV. En cuanto a la histología el subtipo Epitelial poseía una baja agresividad y alta resistencia a la quimioterapia y el Blastemal difuso una alta agresividad y una alta sensibilidad a la quimioterapia. En el 2001 la SIOP elabora una Clasificación revisada de los tumores renales pediátricos y reconoce tres grupos pronóstico : de bajo, de intermedio y de alto riesgo. Esta se divide en: (A) Pacientes con tratamiento quimioterápico previo y (B) Pacientes con Nefrectomía Primaria. Todo paciente con tumor renal debe ser tratado de acuerdo a la histología y al estadio, que permitirá establecer si recibirán o no quimioterapia o si serán incluidos en protocolos terapéuticos más agresivos. Se observó que la persistencia postquimioterapia de blastema es un factor adverso con influencia en el pronóstico. El estadio clínico, patológico es uno de los criterios más importantes en la terapéutica y en el pronóstico. El tumor necrótico o regresivo en el seno renal o grasa perirrenal no tiene significación pronostica a propósito del estadio pero las mismas figuras en el margen de resección o en los ganglios linfáticos deben ser considerados en un Estadio III porque indica tumor viable en tumor no resecado o en los ganglios linfáticos. En todo TW se debe: Estudiar la cápsula renal no la cápsula tumoral, pseudocápsula intrarrenal , cápsula renal y cápsula perirrenal. Reconocer artefacto, retracción y distorsión. La biopsia por congelación aumenta el estadio. La pieza debe estar intacta, orientada y con marca de los defectos capsulares. Establecer el Peso. La cápsula no debe ser removida, se busca la invasión y los restos nefrogénicos. Pintar la superficie con tinta china. Seccionar el espécimen alejado de cápsula retráctil. Señalar la multicentricidad. Documentar el sitio de cada bloque. Estudiar el Seno renal y el margen de resección. La diversidad biológica, histológica y genético-molecular condujo a interesantes implicancias. Se identificaron varios genes involucrados en la tumorigénesis: El gen WT1 y el WT2, la pérdida de la heterocigosidad , mutaciones WT1 y rabiomiosin, gen IGF, genes PAX. la p53 en el TW anaplásico, el GPC3c, etc. Los futuros estudios moleculares identificarán tumores con mejor o peor pronóstico pero por el momento las figuras histológicas continúan jugando un papel muy importante en el diagnóstico y estadificación de los tumores renales pediátricos.

Referencias

1. Beckwith, JB, Diagnostic Surgical Pathology. 3er E, Lippincott W&W, 1999, cap 43, :1825
2. Faria, P y col. Am J Surg Pathol 1996;20:909-920
3. Vujanic, GM y col. Med Pediatr Oncol 2002;38:79-82
4. Vujanic, GM y col. Med Pediatr Oncol 1996;26:145-146
5. Boccon-Gibod L y col. Med Pediatr Oncol 2000;34:193-200
6. Vujanic, GM y col. Med Pediatr Oncol 1999;32:317-323
7. Fukuzawa, R y col. Pediatric and Development Pathol 2004;7:125-137
8. Huan, J. J Pediatr Surg 2002;37;3:523-527
9. Toretsky, J y col. J Pediatr Hemotooncol 2001;23;8:496-499
10. Weirich, A y col. Annals of Oncology 2004,15:808-820
11. Kraker, J y col. Lancet 2004;364:1229-1235
12. Hill, A y col. Cancer 2003;97:2318-2326
13. Dome, J y col. J Clin Oncol 2006,24:2352-2358

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.