Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 1 (72-75), 2007

**NEFROMA MESOBLÁSTICO DEL ADULTO.
PRESENTACIÓN DE UN CASO CON CURSO
AGRESIVO.**

F. J. Torres Gómez, A. Silva Abad y Poyato Galán.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz. España.

Resumen.- OBJETIVO: El nefroma mesoblástico es una neoplasia renal infrecuente diagnosticada principalmente en los tres primeros meses de vida existiendo una variante adulta con similitudes clinicopatológicas pero con rasgos que le son propios.

MÉTODO: Presentamos el caso de una paciente de 71 años diagnosticada de nefroma mesoblástico del adulto cuyo curso clínico fue ominoso.

RESULTADOS: La presencia de elementos epiteliales con conformación tubular englobadas por un componente fusocelular es de gran utilidad para realizar el diagnóstico diferencial de esta entidad con otras de mayor trascendencia clínica.

CONCLUSIONES: Aunque escasos, se han descrito en la literatura casos como el nuestro con un curso agresivo que quizás requieran un tratamiento más agresivo que el conservador que se viene aplicando tradicionalmente.

Palabras clave: Nefroma. Mesoblástico. Adulto.

Summary.- OBJECTIVE: Mesoblastic nephroma is a rare renal neoplasia mainly diagnosed in the first three months of life; there is an adult type with pathologic similarities but it has its own features.

METHODS: We report the case of a 71-year-old female patient with the diagnosis of adult mesoblastic nephroma, the clinical outcome of which was ominous.

RESULTS: The presence of epithelial elements with tubular conformation surrounded by a spindle cell component is greatly useful to perform the differential diagnosis between this entity and others of greater clinical significance.

CONCLUSIONS: Although scarce, there are cases in the bibliography similar to ours, with an aggressive behaviour that maybe require a more aggressive treatment, and not the conservative one traditionally used for these tumors.

Keywords: Nephroma. Mesoblastic. Adult.**INTRODUCCIÓN**

El nefroma mesoblástico es un tumor renal de la infancia que afecta principalmente a niños menores de un año siendo su incidencia superior en edades inferiores a los tres meses; en cambio se han descrito casos afectando a pacientes adultos con un amplio rango de edades en su diagnóstico si bien estos últimos son extremadamente infrecuentes y poseen características que difieren ligeramente respecto a los infantiles/congénitos.

Como hemos comentado son escasos los casos diagnosticados en la edad adulta siendo excepcionales aquellos que muestran un comportamiento agresivo existiendo únicamente escasas referencias en la literatura.

Presentamos un caso de nefroma mesoblástico, celular, de la edad adulta con un curso clínico ominoso resaltando su comportamiento y sus características macro y microscópicas haciendo hincapié en el diagnóstico diferencial.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 75 años con antecedentes de miomas uterinos, hiperlipemia, hipertensión arterial, cardiopatía hipertensiva con fibrilación auricular crónica y accidente vascular cerebral carotideo derecho que consultó por dolor en flanco izquierdo y hematuria. El estudio por imagen demostró una gran tumoración retroperitoneal

FIGURA 1. Nefroma mesoblástico del adulto. TAC.

FIGURA 2. Nefroma mesoblástico del adulto. Imagen macroscópica.

que se extendía a hipocondrio y vacío izquierdos de unos 22 cm, sólida, multilobulada, con abundantes calcificaciones en su interior con captación heterogénea del contraste intravenoso (Figura 1). La lesión parecía contactar con el riñón homolateral sin afectar al sistema excretor en cuanto a funcionalidad si bien existía estimamiento y compresión del mismo; con estos datos se procedió a la exéresis quirúrgica de la lesión.

Se recibió una tumoración sólida de 2000 g de peso que medía 24 x 14 x 12 cm de dimensiones máximas y cuya superficie, lisa, mostraba un aspecto multinodular observándose en uno de sus polos un fragmento de riñón de 4 cm de diámetro (Figura 2). Al corte la tumoración estaba constituida por un tejido blanqueci-

no arremolinado en cuyo seno se encontraban distribuidas al azar diversas áreas necróticas de diferente tamaño.

El estudio histológico demostró un componente mesenquimal organizado a modo de bandas de células fusiformes entrelazadas con patrón "en espiga" con núcleos en forma de "cigarro puro" con atipia franca, bizarrismo celular y evidentes figuras de mitosis junto a un componente epitelial sin signos de atipia que formaba pequeños conductos predominando en el parénquima próximo al casquete renal residual (Figuras 3 y 4). El estudio histoquímico evidenció inmunopositividad del componente epitelial para queratinas y del mesenquimal para vimentina, actina y CD34.

FIGURA 3. Nefroma mesoblástico del adulto. Componente fusocelular. 20 y 40 x.

FIGURA 4. Nefroma mesoblástico del adulto. Componente epitelial. 40 x.

Veinte días después desarrolló una trombosis venosa profunda en miembro inferior izquierdo con tromboembolismo pulmonar resuelto en la UCI.

Diez meses después se le realizó a la paciente una PAAF sobre una lesión peritoneal nodular identificada en el transcurso de una ecografía abdominal incluida en el protocolo de seguimiento de la neoplasia; en ella se obtuvieron escasas células fusiformes sin atipia en un fondo hemático que en cambio mostraban una inmunotinción similar a la de la neoplasia previamente diagnosticada, considerándose como una recidiva y/o metástasis de aquella (carcinomatosis peritoneal). Tras doce meses de seguimiento se produjo un nuevo ingreso debido a vómitos, diarrea y empeoramiento del estado general de la paciente objetivándose una oclusión intestinal irreversible que evolucionó mal conduciendo al exitus en el transcurso del mismo ingreso.

DISCUSIÓN

El nefroma mesoblástico es un tumor renal infrecuente cuya máxima incidencia se localiza en los tres primeros meses de vida, de ahí su denominación de congénito. Fue descrito y caracterizado por primera vez por Bolande en 1967 (1) quien postuló un origen en la fase metanéfrica lo cual explicaría la presencia de elementos epiteliales con conformación tubular, fruto del carácter pluripotencial de las células mesenquimales en fase del desarrollo si bien posteriormente autores como Wigger (2) han apostado por un origen a partir del mesénquima secundario argumentando en contra la teoría de Bolande y justificando la presencia de las estructuras epiteliales como englobadas en el transcurso del crecimiento tumoral.

El nefroma mesoblástico del adulto es un tumor infrecuente encontrándose pocos casos referidos en la literatura. Se trata de un tumor sólido, de consistencia firme y tamaño variable (se han descrito dimensiones de hasta 22 cm) que macroscópicamente parece bien delimitado si bien su estudio histológico demuestra ocupación capsular más allá de los límites señalados y ello se debe a su patrón infiltrativo. Desde el punto de vista clínico es prácticamente imposible realizar el diagnóstico de esta entidad pues su presentación como masa palpable o no palpable, sintomática o asintomática no difiere en esencia de aquella exhibida por carcinomas renales u otras entidades de mayor significación clínica (5,8); las pruebas de imagen tampoco arrojan luz sobre el mismo asunto siendo únicamente un minucioso estudio histopatológico el que establezca el diagnóstico, auxiliado por los pertinentes estudios inmunohistoquímicos, de gran importancia para realizar un adecuado diagnóstico diferencial. El estudio microscópico de la lesión demuestra dos componentes claramente definidos; el primero de ellos está constituido por células fusiformes de morfología mesenquimal inmadura que recuerdan al músculo liso. El segundo está constituido por células epiteliales cuboideas o columnares sin atipia organizadas en es-

tructuras tubulares las cuales se encuentran inmersas y englobadas por el componente fusocelular o bien se encuentran agrupadas en grupos pseudoadenomatosos (esta última posibilidad menos frecuente). Al igual que ocurre con el nefroma mesoblástico de la infancia las características histológicas expuestas corresponderían a una variante clásica relacionada con el grupo de las fibromatosis existiendo una segunda variante celular caracterizada, como su nombre indica, por un aumento de la densidad celular y por un alto índice proliferativo, originando un patrón pseudosarcomatoso, como en nuestro caso.

Si bien en los casos infantiles el principal diagnóstico diferencial se plantea con el nefroblastoma, en especial con los casos monofásicos, en nuestro caso, si atendemos a criterios puramente histológicos, el diagnóstico diferencial se establecerá con lesiones fusocelulares benignas, como las fibromatosis, o malignas incluyendo las lesiones sarcomatosas y sarcomatoides. En ambos casos la presencia de estructuras epiteliales de conformación tubular en el seno de una proliferación en principio sarcomatosa ayudará a descartar muchas de estas entidades. Es importante realizar este diagnóstico diferencial pues el pronóstico es totalmente distinto según estemos ante una u otra lesión. Cuando nos encontramos ante una lesión renal fusocelular en la que fácilmente se observan signos de atipia primero debemos descartar que nos encontremos ante un carcinoma sarcomatoide monofásico o carcinosarcoma, asociados a mal pronóstico debido a su gran agresividad; la presencia de elementos epiteliales constituyendo estructuras tubulares y la ausencia de áreas de carcinoma renal convencional, generalmente con patrón de células claras aún en focos microscópicos tras una seriación exhaustiva de la pieza quirúrgica serán de gran valor para separar estas dos entidades. El diagnóstico diferencial con otros sarcomas de aparición infrecuente o excepcional a nivel renal deberá ser auxiliado en la mayoría de los casos por estudios inmunohistoquímicos: en cualquier caso la presencia de túbulos sin atipia con positividad para EMA y AE1/AE3 será de gran ayuda diagnóstica (7,10).

Existen descripciones de la citología del nefroma mesoblástico del adulto tras la realización de PAAF si bien creemos que los hallazgos son inespecíficos y no aportan luz en el diagnóstico definitivo de dicha entidad (6) por lo que nos extenderemos en ello.

El tratamiento convencional es la nefrectomía radical si bien puede valorarse la cirugía conservadora en casos en que la lesión sea pequeña o bien ante circunstancias tales como que el paciente sea monorreno (9).

CONCLUSIÓN

Como conclusión debemos decir que aunque el nefroma mesoblástico es una neoplasia benigna tanto en su variante adulta como en su tipo celular, se han descrito

contados ejemplos en los que el curso ha sido agresivo no siendo suficiente la exéresis quirúrgica para su resolución (11,12). Por tanto creemos que ante aquellos casos en los que se observa atipia razonable se debe mantener una conducta expectante debiéndose valorar una conducta más agresiva en contra de lo que hasta ahora se ha venido haciendo en lesiones de este tipo.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y ** lectura fundamental)

1. BOLANDE, R.P.; BROUGH, A.J.; IZANT, R.J.: "Congenital mesoblastic nephroma of infancy: a report of eight cases and the relationship to Wilms tumor". *Pediatrics*; 40: 272. 1967.
2. WIGGER, H.J.: "Fetal mesenchymal hamartoma of kidney. A tumor of secondary mesenchyme". *Cancer*; 36: 1002. 1975.
- *3. WANG, J.; WEISS, L.M.; HU, B. y cols.: "Usefulness of immunohistochemistry in delineating renal spindle cell tumors. A retrospective study of 31 cases". *Histopathology* May; 44: 462. 2004.
4. MICHAL, M.; HES, O.; BISCEGLIA, M. y cols.: "Mixed epithelial and stromal tumors of the kidney. A report of 22 cases". *Virchows Arch. Oct*; 445: 359. 2004.
- **5. TEJIDO SÁNCHEZ, A.; DE LA MORENA GALLEGO, J.M.; GARCIA DE LA TORRE, J.P. y cols.: "Mesoblastic nephroma in the adult: report of a new case". *Arch. Esp. Urol.*; 54:265. 2001.
6. KUMAR, N.; JAIN, S.: "Aspiration cytology of mesoblastic nephroma in an adult: diagnostic dilemma". *Diagn. Cytopathol.*; 23: 124. 2000.
7. DANIEL, L.; LECHEVALLIER, E.; BOUVIER, C. y cols.: "Adult mesoblastic nephroma". *Pathol. Res. Pract.*, 196: 135. 2000.
8. SHIRAIISHI, K.; YAKAMOTO, M.; GONDO, T. y cols.: "Mesoblastic nephroma in adulthood: a case report". *Int. J. Urol.*; 6: 414. 1999.
- *9. MATÍAS GARCÍA, J.J.; RIERA CANALS, L.; SE-RRANO PINOL, T. y cols.: "Mesoblastic nephroma in the adult. Report of a case". *Actas Urol. Esp.*; 22: 707. 1998.
10. TRUONG, L.D.; WILLIAMS, R.; NGO, T. y cols.: "Adult mesoblastic nephroma: expansion of the morphologic spectrum and review of the literature". *Am. J. Surg. Pathol.*; 22: 827. 1998.
- **11. JOSHI, W.; KASZMICA, J.; WALTERS, T.R.: "Atypical mesoblastic nephroma. Pathologic characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma". *Arch. Pathol. Lab. Med.*; 110: 100. 1986.
12. LEVIN, N.P.; DAMJANOV, I.; DEPILLIS, V.J.: "Mesoblastic nephroma in an adult patient. Recurrence 21 years after removal of the primary lesion". *Cancer*; 49: 573. 1982.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 1 (75-77), 2007

RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) EN EL DIAGNÓSTICO DE TUMOR TESTICULAR DE CÉLULAS DE LEYDIG.

Elena Angulo Hervías, Gema Riazuelo Fantova, Irene Escartín Martínez y Rosa Cañón Merayo.

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Resumen.- OBJETIVO: Determinar la utilidad diagnóstica de la RM en el tumor testicular de las células de Leydig.

METODO/RESULTADOS: Varón que acude por estudio de infertilidad. Se le realiza ecografía y RM testicular. En la RM testicular la lesión es hipointensa en las secuencias potenciadas en T2 y con realce intenso y homogéneo tras la administración de contraste.

CONCLUSIONES: La RM se considera un excelente método diagnóstico en el manejo de pacientes con patología testicular de difícil diagnóstico ecográfico, contribuyendo a filiar la lesión, en este caso un tumor testicular de células de Leydig.

Palabras clave: Testículo. Células de Leydig. Resonancia magnética.

Correspondencia

Elena Angulo Hervías
Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Universitario Miguel Servet
Pso. Isabel La Católica, 1 - 3
5009 Zaragoza. (España).
elenenen@yahoo.es

Trabajo recibido: 5 de mayo 2006