

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 1 (88-90), 2006

**TUMOR DEL ESTROMA METANÉFRICO:
PRESENTACIÓN DE DOS CASOS EN ADULTOS
Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

Irene Amat Villegas, M^ª Luisa Gómez-Dorransoro, M. Cristina Caballero Martínez, Pedro de Llano Varela Juan Ignacio Pascual Piérola¹ y M. Begoña Larrínaga.

Servicio de Anatomía Patológica y Servicio de Urología¹
Hospital de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Resumen.- OBJETIVO: Los tumores del estroma metanéfrico son neoplasias renales infantiles raramente diagnosticadas en adultos. Este trabajo revisa la clasificación, incidencia y evolución de este grupo de neoplasias así como las particularidades de los casos diagnosticados en adultos.

MÉTODO: Describimos dos casos de tumores del estroma metanéfrico en adultos, de 72 y 77 años respectivamente. Ambos se presentaron como grandes masas abdominales de más de 4 Kg. cada una, que fueron reseadas completamente. Sin recibir ningún otro tratamiento adyuvante, 4 y 10 años después de la intervención los pacientes se encuentran asintomáticos.

RESULTADOS: Histológicamente se trata de lesiones capsuladas, de células fusiformes de patrón vagamente nodular, que incluye áreas hipercelulares y otras hipocelulares alrededor de estructuras vasculares o epiteliales. No existe

atípicas citológicas ni mitosis pero sí extensa necrosis y fibrosis. Las células del estroma son positivas para vimentina y CD-34, y las epiteliales para antígeno de membrana epitelial (EMA) y citoqueratinas. Inicialmente fueron diagnosticados como nefromas mesoblásticos del adulto. Actualmente han sido revisados conforme a la nueva clasificación de la OMS (2002) y corresponden al grupo de los tumores metanéfricos.

CONCLUSIÓN: Los tumores metanéfricos son tumores benignos pediátricos ocasionalmente diagnosticados en adultos. Existen tres formas en función del predominio del componente epitelial, del estromal o la presencia de ambos. Su tratamiento es quirúrgico con un pronóstico excelente.

Palabras clave: Tumor del estroma metanéfrico. Nefroma mesoblástico. Adenofibroma. Tumor renal.

Summary.- OBJECTIVE: Metanephric Stromal Tumors (MST) are pediatric renal neoplasms not very common in adults. This study revises its classification, incidence and evolution and also some specific characteristics of the cases diagnosed in adults.

METHODS: We present two cases of MST diagnosed in adults of 72 and 77 years old respectively. Abdominal pain due to a more than 4Kg. mass was the initial presentation in both cases. The tumors were completely resected. Four and ten years after excision patients are alive without disease.

RESULTS: Characteristic histologic features include a proliferation of fusocellular cells with alternating cellularity that imparts a nodular appearance and onion-skin cuffing around entrapped renal tubules or vascular structures. No mitoses or atypia was found but extensive necrosis and fibrosis were present. A majority of stromal cells were vimentine and CD-34 positive. Stains for CK and EMA highlighted entrapped native tubules. Both cases were previously classified as mesoblastic nephromas. According to the 2002 ONS classification of tumours of the urinary system, they have been revised and re-classified as MST.

CONCLUSION: MST are pediatric benign tumors exceptionally diagnosed in adults. Metanephric stromal tumors are divided into 3 categories based on the presence of epithelial cells, stroma and epithelial cells plus stromal. Complete excision is the treatment of choice and the prognosis is excellent.

Keywords: Metanephric stromal tumors. Mesoblastic nephroma. Adenofibroma. Renal neoplasm.

Correspondencia

Irene Amat Villegas
Pedro de Alejandría Nº 1, 2º D
31014 Pamplona. Navarra. (España).
ireneyander@wanadoo.es
Trabajo recibido: 20 de mayo 2005

INTRODUCCIÓN

La actual clasificación para los tumores renales de la OMS editada en el año 2002 (1) incluye por primera vez el grupo de los tumores metanéfricos que agrupa tres entidades; el adenoma metanéfrico (AM), el adenofibroma metanéfrico (AF) y el tumor del estroma metanéfrico (TEM). Los tres forman parte de un espectro continuo de diferenciación de elementos estromales y epiteliales embriológicamente relacionados con restos nefrogénicos interlobares (2).

Presentamos dos casos de TEM diagnosticados en pacientes adultos que tras un largo período de seguimiento se han comportado de modo benigno. Ambos tumores se presentaron como dolor abdominal secundario a grandes masas abdominales. Tras un exhaustivo muestreo del tumor y un amplio estudio inmunohistoquímico y ultraestructural, fueron diagnosticados como nefromas mesoblásticos del adulto (NM). A raíz de la publicación de la presente clasificación de las neoplasias renales, los casos fueron revisados. Contrastando los datos obtenidos anteriormente con las descripciones actuales se decidió modificar los diagnósticos.

CASO CLÍNICO

Caso 1

Varón de 77 años que consulta por dolor abdominal de varios meses de duración. La TC mostró la existencia de una masa retroperitoneal. Se realizó una biopsia tru-cut diagnosticada de tumor mesenquimal benigno. El resultado de la exéresis de la masa fue una tumoración multinodular de 4 Kg. de peso, de color pardo-blanquecino, capsulada de 18x16x12 cm (Figura 1). La superficie de corte presentaba un aspecto fibroso con áreas de necrosis y pequeños quistes. Cuatro años después de la intervención el paciente se encuentra asintomático.

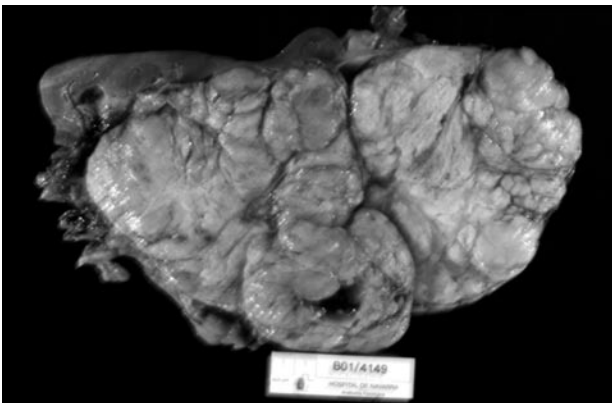


FIGURA 1. Imagen macroscópica del tumor antes de su fijación. En la parte superior derecha se reconoce parénquima renal rechazado por la masa.

Caso 2

Varón de 71 años que consulta por dolor abdominal, observándose en la ecografía, una masa renal. Se realizó una biopsia tru-cut diagnosticada de tumor mesenquimal benigno. Fue intervenido quirúrgicamente. Recibimos una pieza de 21x18x16 cm., 4 Kg. de peso, capsulada en donde se reconocía un tumor blanquecino bien delimitado localizado en el polo superior del riñón (Figura 2). Al corte, el aspecto era fasciculado, con áreas edematosas y pequeñas hendiduras. A los diez años del diagnóstico el paciente se encuentra asintomático.

Hallazgos histológicos

Fueron similares en ambos casos. Se trataba de una proliferación de células fusocelulares con zonas de diferentes densidades sin atípias ni mitosis. Este patrón vagamente nodular presentaba ocasionalmente estructuras epiteliales quísticas. Las células del estroma eran positivas para CD-34 y vimentina. Ultraestructuralmente el tumor presenta células mesenquimales inmaduras.

COMENTARIO

La descripción de este nuevo grupo de tumores facilita el diagnóstico y la clasificación de los tumores renales benignos de la infancia y soluciona algunos problemas encontrados anteriormente ante casos de difícil diagnóstico como los aquí recogidos (3). La importancia del conocimiento de ellos radica en el hecho de que se trata de lesiones benignas cuyo tratamiento es quirúrgico únicamente.

En función de que componente es el que predomina se clasifican en AM cuando se trata de una lesión exclusivamente epitelial, en AF cuando el patrón es bifásico estromal-epitelial y TEM, cuando es la variante puramente estromal (4).

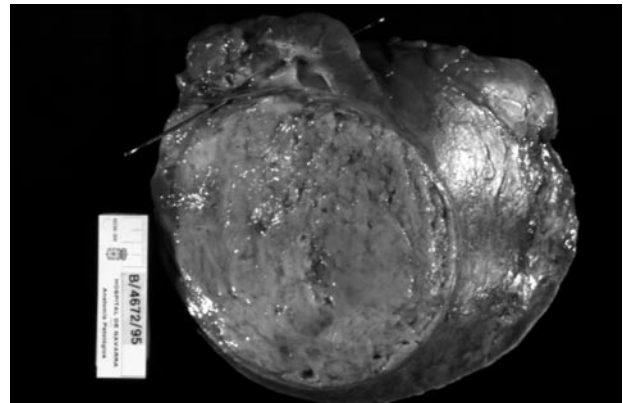


FIGURA 2. Imagen macroscópica de la superficie externa del tumor. En la zona media e inferior se ha realizado un corte longitudinal observándose el aspecto fibroso de la lesión.

El término TEM fue acuñado por Beckwith en 1998 (5) para describir un pequeño grupo de "tumores meta-néfricos" inicialmente diagnosticados como nefromas mesoblásticos (NM) pero con características histológicas diferenciales suficientes. Se trata de una neoplasia pediátrica benigna cuya edad media de presentación es de 24 meses. Macroscópicamente es un tumor fibroso, blanco de 5 cm. de diámetro medio. Histológicamente corresponde a una proliferación de células fusocelulares que atrapa algunos elementos del parénquima renal (1). Se dispone con un patrón ligeramente nodular, con áreas hipocelulares alrededor de vasos y tubulos renales y áreas hipercelulares en la periferia (patrón en "capas de cebolla"). Frecuentemente el tumor induce la transformación angiodisplásica de las arteriolas atrapadas. Se observa diferenciación heteróloga en el 20% de los casos fundamentalmente cartilaginosa y neural (6). Inmuno-histoquímicamente las células estromales son positivas para vimentina y CD-34 y negativas para S-100, CK y desmina. Los tubulos son positivos para CK y EMA.

El diagnóstico diferencial fundamental es con el NM (7), pero la ausencia en nuestros casos de límites de patrón infiltrante, la presencia de collaretes en "capas de cebolla" y la positividad para CD-34 y negatividad para actina, son las claves para diferenciarlos.

El diagnóstico diferencial con el AF es más complicado ya que es frecuente encontrar en el TEM restos epiteliales embrionarios periféricos. Determinar si estas estructuras son tubulos atrapados o proliferaciones nodulares epiteliales, independientes del parénquima renal adyacente es la base para determinar ante cual de ellos nos encontramos. El AF es por definición un tumor bifásico, con elementos epiteliales embrionarios y estromales. El patrón inmunohistoquímico es superponible.

El presente trabajo aporta dos casos interesantes por dos motivos; porque ambos han ocurrido en pacientes adultos y por el gran tamaño que han alcanzado. Sin embargo, la extirpación de ambos fue completa y supuso la curación de los enfermos.

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

1. EBLE, J.N.; SAUTER, G.: "Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of tumours of the Urinary System and Male Genital Organs". IARC Press: Lyon. 2004.
2. ARROYO, M.R.; GREEB, D.M.; PERLMAN, E.J. y cols.: "The spectrum of metanephric adenofibroma and related lesion: clinicopathologic study of 25 cases from the National Wilms Tumor Study Group Pathology Center" Am J Surg Pathol;25:433, 2001.
3. CABRERA, R. y OLIVEIRA, P.: "Controversial and difficult cases discussed by a panel of Uro-

thologists" 19 th European Congress of Pathology, Ljubiana, 2003.

4. BLUEBOND-LANGNER, R., PINTO, A.; ARGANI, P. y cols.: "Adult presentation of metanephric stromal tumor" J. Urol.; 168(Pt1):1482, 2002.
5. BECWITH, J.B.: "Metanephric stromal tumor (MST) a new renal neoplasm resembling mesoblastic nephroma but related to metanephric adenofibroma" Mod Pathol; 11:1P, 1998.
6. ARGANI, P. and BECKWITH, B.: "Metanephric stromal tumor. Report of a distinctive pediatric renal neoplasm" Am J Surg Pathol. 24:917, 2000.
7. HIRUYOKI, Y.; ATSUDI, I.; HITOSHI, K. y cols.: "Adult mesoblastic nephroma with ciliated epithelium. A case report" Pathol. Res. Pract.; 196: 265, 2000.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 1 (90-92), 2006

ADENOMA METANÉFRICO RENAL DE PREDOMINIO QUÍSTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Francisco Javier Torres Gómez, Francisco Javier Torres Olivera y Antonio García Escudero.

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Resumen.- OBJETIVOS: El adenoma metanéfrico es un tumor renal de tipo embrionario relativamente infrecuente y asintomático que suele diagnosticarse en el transcurso de una exploración abdominal por otras causas si bien

Correspondencia

Francisco Javier Torres Gómez
Plaza de la Encarnación 32 P1 2B
41003 Sevilla. (España).
javiertorresgomez@yahoo.es

Trabajo recibido: 6 de junio 2005