

ADENOMA METANÉFRICO RENAL TÍPICO. CIRUGÍA CONSERVADORA

E. FERNÁNDEZ ROSADO, L. BUSTO CASTAÑÓN, E. VÁZQUEZ MARTUL*,
L. ÁLVAREZ CASTELO, A. BLANCO DÍEZ, G. SUÁREZ PASCUAL,
F. SACRISTÁN LISTA*, G. MATHEU CAPO*, M. GONZÁLEZ MARTÍN

Servicio de Urología. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Juan Canalejo. La Coruña.

PALABRAS CLAVE:

Adenoma metanéfrico. Neoplasmas renales. Cirugía conservadora.

KEY WORDS:

Metanephric adenoma. Renal neoplasm. Conservative surgery.

Actas Urol Esp. 26 (9): 694-698, 2002

RESUMEN

El Adenoma Metanéfrico es un infrecuente tumor renal clasificado dentro del grupo complejo de los tumores embrionarios renales o nefroblásticos. Afecta generalmente a mujeres jóvenes y tiene un buen pronóstico en la mayoría de los casos. Debe diferenciarse fundamentalmente de variantes de carácter maligno como el carcinoma papilar de células renales, del adenosarcoma metanéfrico y del tumor de Wilms del adulto. La sospecha del mismo junto con un análisis intraoperatorio del tumor puede facilitar el empleo de cirugía renal conservadora como tratamiento evitando una cirugía radical agresiva e innecesaria. Existen casos de Adenoma Metanéfrico metastásico, con lo que el carácter totalmente benigno de esta patología y su potencial maligno no se encuentran aún totalmente esclarecidos.

ABSTRACT

Metanephric Adenoma is uncommon renal tumor included in the complex group of the embryologicals or nefroblastics renal tumors. Generally occurs in young females and usually has excellent prognosis. It's important to differentiate of malignant variants, particular renal cell papillary carcinoma, metanephric adenosarcoma and adult Wilms' tumor. The suspicion and intraoperative analysis of the tumor can facilitate the use of conservative renal surgery in order to avoid unnecessary radical and aggressive surgery. To exist cases of metastatic metanephric adenoma, and the totally benign characteristic of the metanephric adenoma and the malignant potential isn't totally clarify.

El Adenoma Metanéfrico renal es un tumor raro, poco conocido, infrecuente, generalmente no agresivo y de buen pronóstico. Su diagnóstico suele ser incidental (40-60%), generalmente por ecografía, aunque existen casos descritos asociados con grandes masas tumorales sintomáticas que han cursado con dolor (22%), hematuria (10%), masa palpable (10%), fiebre (6%), HTA (10%) y policitemia (12%)¹. Es más frecuente en mujeres, con una

diferencia de 2:1 según la literatura mundial¹, aunque nosotros hemos observado tras revisar ésta que la diferencia es mucho mayor a lo sugerido en las diversas publicaciones, aproximadamente entre un 5-6:1. La edad media de los pacientes es de 41 años (15 meses-83 años)¹, aunque puede acontecer a cualquier edad. Existen publicados muy pocos casos en niños menores de 10 años¹⁻⁴. El tamaño tumoral medio es de 5,5 cm (0,3-15 cm)¹.

El Adenoma Metanéfrico renal se clasifica dentro del complejo grupo de los tumores embrionarios renales o nefroblásticos. Estos neoplasmas metanéfricos pueden clasificarse según la población histológica predominante en el tumor, dividiéndose en tumores del epitelio renal (células pequeñas epiteliales del túbulo renal), tumores del estroma (tumor metanéfrico estromal), tumores mixtos (adenofibroma metanéfrico) y las variantes malignas típicas o atípicas (adenosarcoma metanéfrico⁵, variantes metastásicas^{2,4,6}). Este grupo de tumores de difícil clasificación debido a su complejidad y variabilidad se encuentra en permanente revisión y en ello radica parte de la importancia de comunicar y publicar los escasos casos aparecidos.

Aproximadamente unos 100 casos bien documentados se encuentran publicados en la literatura mundial (contando las grandes revisiones^{1,7}) y tan sólo 5 casos (todas mujeres) han sido publicados en nuestro país. El primero de ellos, en el año 1980 publicado por nuestro centro, considerado como el primer caso descrito de Adenoma Metanéfrico metastásico^{6,8}, y los otros cuatro publicados a finales de los años 90⁹⁻¹². La publicación de los escasos casos de esta rara patología puede contribuir en un futuro a esclarecer el origen y evolución de estos tumores y a una mejor clasificación y conocimiento de los mismos. Nosotros añadimos un caso nuevo de otra mujer más a la literatura nacional y mundial.

Es fundamental diferenciar estos tumores de otras variantes histológicas de carácter benigno como el adenofibroma metanéfrico y de variantes de carácter maligno como el carcinoma papilar sólido de células renales, el adenosarcoma y adenocarcinoma metanéfrico, o el tumor de Wilms del adulto que obligarían a un tratamiento radical y a un seguimiento riguroso posterior. La importancia de ello radica en un correcto diagnóstico que permita plantear una cirugía conservadora renal y evitar un tratamiento agresivo innecesario.

CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años sin antecedentes de interés ni anormalidades fenotípicas. Estudiada por dolor cólico en flanco izquierdo. En una primera ecografía abdominal se detecta un quiste septado en la zona media del riñón derecho (contralateral al

dolor) de 3,7 cm de diámetro. En una ecografía de control a los 3 meses el tamaño era de 4,3 cm y 3 meses después de 4,6 cm con contenido ecogénico sólido e hipodenso en su interior. El TAC mostró una masa hipodensa de 3,8 x 4,3 cm de diámetro con captación de contraste poco intensa y difusa, bien delimitada y sin adenopatías ni calcificaciones en su interior (Figs. 1A y 1B).

Figura 1A. Ecografía abdominal: tumoración renal hipodensa de unos 4 cm, excéntrica y próxima al hígado.

Figura 1B. TAC abdominal: tumoración renal derecha en zona media y próxima al hígado de unos 4 cm. Riñón contralateral normal. No evidencia de adenopatías retroperitoneales.

Sospechando un carcinoma renal se realizó exploración quirúrgica que mostró un tumor de unos 4 cm de diámetro en el borde externo medio renal. La anatomía patológica intraoperatoria fue

informada como Adenoma Metanéfrico. Se decidió realizar cirugía conservadora renal (nefrectomía parcial en cuña), con un tiempo total de isquemia renal de 17 minutos (Figs. 2A, 2B y 2C). El postoperatorio cursó sin complicaciones y el alta fue al quinto día. El seguimiento actual es de 2 años libre de enfermedad ni complicaciones. La función renal actual es normal (Crp 0,8 mg/dl).

La anatomía patológica definitiva evidenció en la pieza una tumoración protuyente en la superficie renal externa, lisa, de 5,3 cm de diámetro máximo, consistencia elástica y coloración marronacea homogénea. No se evidenciaron áreas de necrosis ni hemorragia. Microscópicamente el tumor está

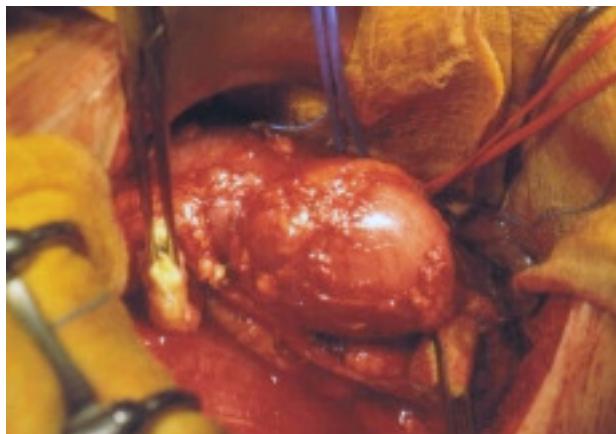


Figura 2A. Cirugía conservadora renal (1): exposición del riñón derecho en donde se evidencia la tumoración excéntrica, sólida y lisa en la zona media. Marcaje y control de los vasos del pedículo.



Figura 2B. Cirugía conservadora renal (2): nefrectomía parcial en cuña y hemostasia del lecho renal. Tiempo de isquemia de 17 minutos.



Figura 2C. Cirugía conservadora renal (3): cierre del lecho quirúrgico renal y cobertura con grasa perirenal.

bien circunscrito, delimitado por el parénquima renal normal, sin cápsula, sólido y con estroma hialino acelular escaso. La población celular está compuesta por células epiteliales pequeñas, con escaso citoplasma claro, núcleo redondeado y fina cromatina sin evidenciarse nucleolos ni mitosis. Dichas células se disponen en patrón tubular de pequeño diámetro. De forma ocasional dentro de dichos túbulos se observan proyecciones papilares con cuerpos de psammoma. No se observaron atipias.

En el estudio inmunohistoquímico se encontró positividad intensa en todas las células tumorales para la vimentina y queratina de bajo peso molecular (CAM 5.2). Las queratinas de amplio espectro (AE1-AE3) mostraron patrón de tinción focal en función de la zona tumoral estudiada. Otras técnicas inmunohistoquímicas resultaron negativas (CK 7, CK20, CEA, EMA, S100, CD10, Enolasa, Cromogranina). El índice de proliferación celular (MIB-1) fue positivo en el 14% de las células. Todos estos resultados confirmaron el diagnóstico de Adenoma Metanéfrico (Figs. 3A, 3B y 3C).

DISCUSIÓN

Presentamos en este trabajo un caso clínico de Adenoma Metanéfrico típico en una mujer joven con diagnóstico incidental, estudio anatomo-patológico intraoperatorio y cirugía renal conservadora. En el Adenoma Metanéfrico típico no se evidencian células atípicas y el grado de proliferación celular en forma de mitosis es escaso. Por el contrario las atipias y un alto índice mitótico son las características de un Adenoma Metanéfrico atípico.

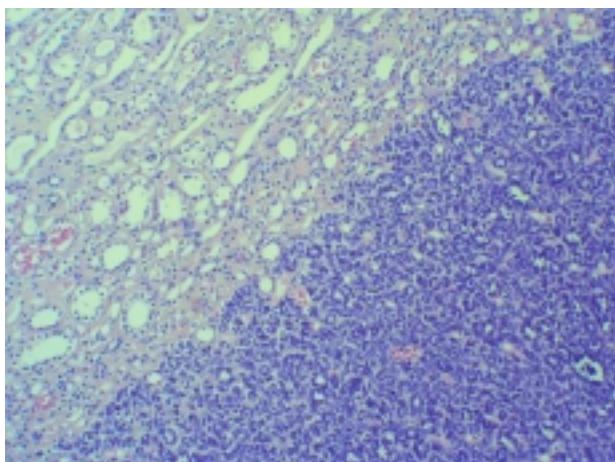


Figura 3A. Anatomía Patológica (1): Microscopía óptica x10 con tinción hematoxilina-eosina. Límite entre el parénquima renal normal y la tumoreación, observando buena delimitación entre ellos pero sin cápsula.

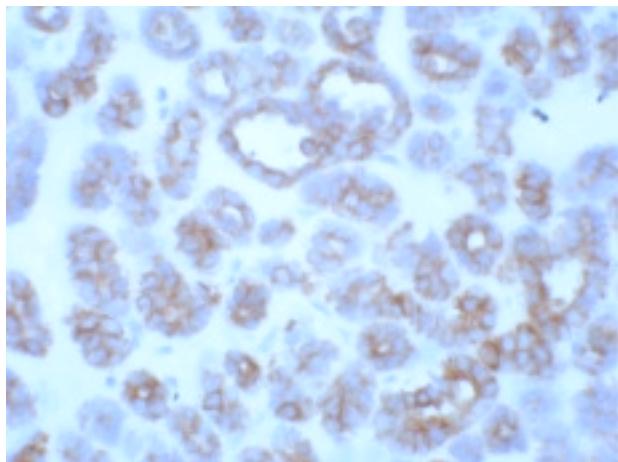


Figura 3C. Anatomía Patológica (3): Inmunohistoquímica: positividad intensa para vimentina y queratina de bajo peso molecular (CAM 5-2) y queratinas de amplio espectro (AE1-AE3).

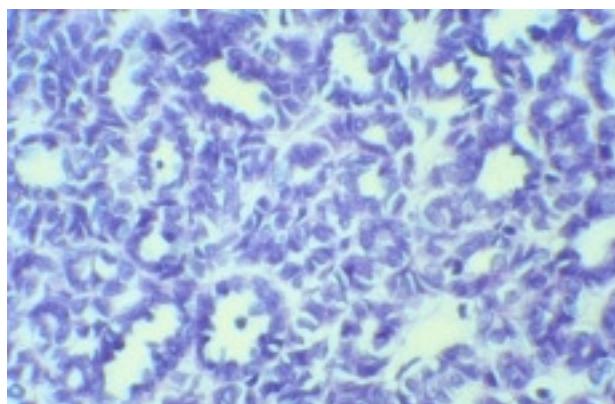


Figura 3B. Anatomía Patológica (2): Microscopía óptica x40 con tinción hematoxilina-eosina. Detalle de la tumoreación: se observan estructuras epiteliales tubulares pequeñas con mínimo contenido estromal entre ellos, sin atipias ni mitosis.

Contrariamente a lo que se pudiera sospechar, existen muy pocos casos publicados en la literatura mundial en los que la cirugía conservadora renal se empleó exitosamente en esta rara e infrecuente patología^{10,13}. De los cuatro casos publicados a finales de los 90 en nuestro país, sólo en uno fue empleada dicha cirugía¹⁰. Consideramos que la sospecha clínica de dicha patología, sobre todo en casos típicos en mujeres jóvenes, junto con un estudio anatomico-patológico intraoperatorio es fundamental para el correcto diagnóstico y tratamiento de dicho tumor, evitando así una cirugía radical agresiva excesivamente innecesaria.

En los últimos años se han descrito algunos casos de Adenomas Metanéfricos metastásicos en ganglios linfáticos retroperitoneales y en hueso^{2,4,6}. Nosotros publicamos en 1980 el caso de una paciente de 32 años diagnosticada “incorrectamente” como Tumor de Wilms del adulto (el Adenoma Metanéfrico aún no estaba descrito), con diferenciación preferentemente epitelial (túbulos, papillas, estructuras glomeruloides y cuerpos de psammoma)^{6,8}. Resaltaba la escasez de atipias junto con la inexistencia de mitosis atípicas. Una vez revisadas recientemente las preparaciones de dicho caso por nosotros y por otros patólogos estudiosos de este tumor^{2,6}, se confirmó como el primer caso descrito y publicado de variante maligna (metastásica) de un Adenoma Metanéfrico. La paciente presentó a los dos meses una metástasis ósea lítica única en cráneo, cuya histología era idéntica al tumor original. En el momento de la publicación su evolución era de 1,5 años con buen estado general y libre de enfermedad tras recibir radioterapia y quimioterapia. Concluimos reseñando que desconocíamos el pronóstico y la evolución que llevaría nuestra paciente debido al desconocimiento de dicho tumor y a la escasísima literatura al respecto. La supervivencia total fue de 17 años con múltiple recidiva ósea generalizada a pesar de los diversos tratamientos empleados (cirugía, RT, QT).

Recientemente un artículo ha descrito un caso de un Adenoma Metanéfrico típico en una niña con

metástasis ganglionales múltiples retroperitoneales (para-aórticas, hiliares, ilíacas)². Dicho caso es el primero en describir metástasis ganglionares en un Adenoma Metanéfrico típico sin atipias celulares⁶ (tamaño celular variable con nucleolos prominentes, citoplasma eosinófilo y alto índice de actividad mitótica) ni focos de carcinoma papilar⁴. El seguimiento de la paciente en el momento de la publicación era tan sólo de dos meses tras recibir radioterapia regional y quimioterapia sistémica.

Por todo ello es lógico pensar que el término de Adenoma Metanéfrico no sea probablemente el más apropiado para estos casos, hecho en el que coinciden también y hacen hincapié los autores de este último trabajo².

A diferencia de la mayoría de las publicaciones mundiales incluidos los cuatro casos publicados a finales de los 90 en nuestro país, consideramos que el supuesto carácter benigno y el potencial maligno de dicho tumor o de sus variantes típicas o atípicas aún deben ser valorados y estudiados más en profundidad y detenimiento para poder determinar más claramente su evolución, manejo terapéutico y pronóstico.

REFERENCIAS

- DAVIS CJ Jr, BARTON JH, SESTERHENN IA, MOSTOF FK: Metanephric adenoma. Clinicopathological study of fifty patients. *Am J Surg Pathol* 1995; **19 (10)**: 1.101-1.114.
- RENSHAW AA, FREYER DR, HAMMERS YA: Metastatic metanephric adenoma in a child. *Am J Surg Pathol* 2000; **24 (4)**: 570-574.
- GRIGNON DJ, EBLE JN: Papillary and metanephric adenomas of the kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998; **15**: 41-53.
- DRUT R, DRUT RM, ORTOLANI C: Metastatic metanephric adenoma with foci of papillary carcinoma in a child: a combined histologic, immunohistochemical, and FISH study. *Int J Surg Pathol* 2001; **9 (3)**: 241-247.
- PICKEN MM, CURY JL, LINDGREN V, CLARK JI, EBLE JN: Metanephric adenocarcinoma in a young adult: morphologic, immunophenotypic, ultrastructural, and fluorescence in situ hybridization analyses: a case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2001; **25 (11)**: 1.451-1.457.
- PINS MR, JONES EC, UMLAS J, MARTUL EV, KAMAR BR, RENSHAW AA: Metanephric adenoma like tumors of the kidney: report of three malignancies with emphasis on discriminant features. *Arch Pathol Lab Med* 1999; **123**: 415-420.
- JONES EC, PINS M, DICKERSIN GR, YOUNG RH: Metanephric adenoma of the kidney. A clinicopathological, immunohistochemical, flow cytometric, cytogenetic, and electron microscopic study of seven cases. *Ann J Surg Pathol* 1995; **19 (6)**: 615-626.
- VÁZQUEZ MARTUL E, BUSTO CASTAÑÓN L, ENRIQUEZ L, FORTEZA VILA J: Tumor de Wilms en adultos. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Patología* 1980; **13**: 267-275.
- CAMACHO GARCÍA MC, REDONDO MARTÍNEZ E, REY LÓPEZ A, MARTÍNEZ DE LA RIVA SI, BELÓN LÓPEZ-TOMASSETI J: Metanephric renal adenoma. *Arch Esp Urol* 1998; **51 (1)**: 78-80.
- FERNÁNDEZ GONZÁLEZ I, CARRERA C, GARCÍA GONZÁLEZ R, HERNÁNDEZ C, GARCÍA CUERPO E, LOVACO CASTELLANOS F: Conservative surgery in metanephric renal adenoma. *Arch Esp Urol* 1998; **51 (5)**: 429-434.
- MONGE MIRALLAS JM, ASENCIO LAHOZ A, MARTÍNEZ BRETONES F, ACINAS GARCÍA O: Metanephric adenoma of the kidney and chronic myeloproliferative syndrome. An unusual association. *Actas Urol Esp* 1999; **23 (4)**: 359-362.
- OJEA CALVO A, RODRÍGUEZ A, PÉREZ D, DOMÍNGUEZ F et al.: Metanephric adenoma. A new embryonal tumor of the kidney. *Actas Urol Esp* 1998; **22 (2)**: 150-153.
- KOSUGI M, NAGATA H, NAKASHIMA J, MURAI M, HATA J: A case of metanephric adenoma treated with partial nephrectomy. *Nippon Hinayokika Gakkai Zasshi* 2000; **91 (4)**: 489-492.

Dr. E. Fernández Rosado
C/ Ronda de Outeiro, 133 - 2º Izda
15007 La Coruña

(Trabajo recibido el 15 abril de 2002)