

CASO CLÍNICO

Nefroma mesoblástico del adulto. Un nuevo caso de un tumor agresivo



I. Jiménez-Vázquez^{a,*}, A.R. Aragón-Tovar^a, J.C. Sánchez-Venegas^b,
A. Castro-Rodríguez^c, A. García-Mendoza^d, M.E. Huitrado-Duarte^d y A. Michel-Chávez^d

^a Servicio de Urología, Hospital de Especialidades UMAE 25, IMSS, Monterrey, Nuevo León, México

^b Servicio de Patología, Hospital de Especialidades UMAE 25, IMSS, Monterrey, Nuevo León, México

^c Servicio de Patología, Hospital de Especialidades UMAE 34, IMSS, Monterrey, Nuevo León, México

^d Estudiantes de Medicina, Universidad de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México

Recibido el 5 de septiembre de 2015; aceptado el 10 de febrero de 2016

Disponible en Internet el 12 de abril de 2016

PALABRAS CLAVE

Nefroma
mesoblástico;
Tumor renal

KEYWORDS

Mesoblastic
nephroma;
Renal tumor

Resumen

Introducción: El nefroma mesoblástico es un tumor de la infancia y de excepcional aparición en adultos. Presentamos un caso en una mujer adulta.

Métodos: Mujer de 53 años con tumor palpable, hematuria y dolor con hallazgo mediante TAC de tumor renal izquierdo heterogéneo; se realizó nefrectomía radical izquierda.

Resultados: Se obtuvo un tumor lobulado de 17 × 16 cm, de 1,850 g de peso, sólido, nodular, blanquecino al corte y de aspecto fibroso; al microscopio, con células ahusadas largas, vasos delgados y túbulos en el estroma, vimentina positivas en las células tumorales, sin atipia.

Conclusión: La paciente, a 2 años de vigilancia, está libre de recurrencia. Se reportó un tumor nefroma mesoblástico benigno pero de gran tamaño y con gran repercusión clínica. Se requiere vigilancia ante la posible recurrencia en tumores grandes.

© 2016 Sociedad Mexicana de Urología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Mesoblastic nephroma in the adult: A new case of an aggressive tumor

Abstract

Background: Mesoblastic nephroma is a tumor that classically appears in childhood, and rarely in the adult. We present herein a case in an adult woman.

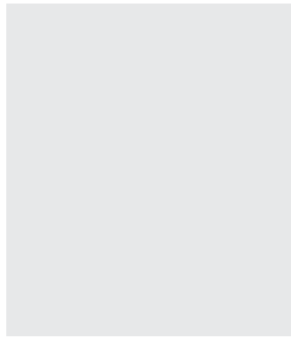
Methods: A 53-year-old woman presented with a palpable tumor, hematuria, and pain. A CAT scan revealed a heterogeneous left renal tumor. Left radical nephrectomy was performed.

* Autor para correspondencia: Calzada Ignacio Zaragoza 185. Tercer Piso, módulo 304. Colonia Jardín Balbuena, Delegación Venustiano Carranza, C.P. 15900. Distrito Federal, México.

Correo electrónico: ivanjiv@gmail.com (I. Jiménez-Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.uromx.2016.02.003>

2007-4085/© 2016 Sociedad Mexicana de Urología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Results: A lobulated tumor was obtained that measured 17 × 16 cm and weighed 1,850 g. When sliced, a solid, nodular, whitish tumor with a fibrous aspect was revealed. Microscopic study showed long spindle cells and thin vessels and tubules in the stroma. The tumor cells were positive for vimentin and there was no atypia.

Conclusion: The patient is recurrence-free at 2 years of surveillance. The tumor was a benign mesoblastic nephroma, but it was very large and with serious clinical repercussions. The patient requires continued surveillance because of possible large tumor recurrence.

© 2016 Sociedad Mexicana de Urología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El nefroma mesoblástico del adulto es una patología excepcional. Es más frecuente en niños, en quienes se hizo su descripción original. Es considerado un tumor benigno pero con un curso clínico variable, llegando a ser muy agresivo. Es indistinguible tanto clínicamente como por métodos de imagen de un carcinoma renal, por lo que requiere tratamiento quirúrgico y confirmación histopatológica para su diagnóstico. Existen alrededor de 120 casos reportados de este tipo de tumor en el mundo; el presente caso es el primero reportado en México.

Descripción del caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 53 años, sin antecedentes de importancia, referida a consulta por dolor en fosa lumbar y hemiabdomen izquierdo, hematuria de 6 meses de evolución y pérdida de peso. En el examen físico se palpó masa indurada en el hemiabdomen izquierdo. Fue hospitalizada y se realizó tomografía computada contrastada que evidenció un tumor de riñón izquierdo de aproximadamente 20 × 18 cm, heterogéneo, hipercaptante del medio de contraste, con reforzamiento a 80 UH, desplaza órganos intraabdominales hacia la línea media, y sin aparente involucro de los vasos renales ni ganglios retroperitoneales (fig. 1). En los exámenes de laboratorio solo destacó anemia (Hb: 9.5). Ante la sospecha de malignidad, se realizó nefrectomía radical izquierda. Evolucionó favorablemente y fue egresada a los 3 días de la cirugía.

El estudio macroscópico evidenció un espécimen con peso de 1,850 g y dimensiones de 17 × 16 × 13 cm. La superficie de corte mostró un tumor de bordes expansivos, heterogéneo, multinodular, con zonas blanquecinas de aspecto fibroso a nivel central y escasos microquistes. En la periferia de la lesión se observó escaso remanente renal de 6 cm (fig. 2).

En el estudio histológico se observó una proliferación de células dispuestas predominantemente en haces largos y cortos, algunos entrecruzados (fig. 3A), alternando con vasos de pared delgada, dilatados (fig. 3B), y algunos túbulos (asterisco) y glomérulos (cabeza de flecha) atrapados en el estroma tumoral (fig. 3C). El detalle celular con pleomorfismo de discreto a marcado, con mitosis. Los estudios de inmunohistoquímica fueron positivos para vimentina en

las células neoplásicas. El CD34 fue positivo solo en vasos sanguíneos (fig. 3D).

El diagnóstico final fue el de nefroma mesoblástico del adulto variante clásica. Actualmente la paciente está libre de enfermedad, a 2 años de vigilancia.

Discusión

El nefroma mesoblástico del adulto, o mejor llamado tumor epitelial y estromal mixto del riñón, de acuerdo a la última clasificación histológica de los tumores renales¹, es una patología poco común en adultos. Su primera descripción fue hecha por Block et al.² en 1973, y en niños, en quienes es más frecuente, por Bolande³, quien postuló que este tumor se derivaba del blastema renal, lo cual explicaría la presencia de elementos epiteliales de conformación tubular, fruto del carácter pluripotencial de las células mesenquimales en fase del desarrollo; sin embargo, a la fecha no hay un consenso sobre el origen biológico del tumor, ya que tiene un comportamiento muy heterogéneo.

De acuerdo con Moslemi⁴, el 90% de los tumores estromales y epiteliales mixtos son benignos y el 92% de los casos se han presentado en mujeres. Los síntomas y signos de presentación más frecuentes son: masa palpable en flanco (31.8%), hematuria (27.3%) y dolor lumbar (22.7%).

De acuerdo a Sahni et al.⁵, todos los nefromas mesoblásticos del adulto se describen como tumores bien marginados, con características quísticas multiseptadas, con un componente nodular y con presencia variable de calcificaciones en la cápsula; sin embargo, no se ha encontrado involucro tumoral en los vasos renales o linfadenopatía, lo que sugiere la benignidad del tumor. El presente caso reprodujo las características epidemiológicas, manifestaciones clínicas, imagenológicas y los hallazgos quirúrgicos encontrados en la mayoría de los casos reportados.

Los tumores están típicamente compuestos de múltiples quistes y elementos sólidos, de tamaño entre los 2 y los 24 cm^{6,7}. El tumor más grande reportado midió 25 cm y pesó 5,400 g, con desarrollo maligno y una evolución fatal⁸.

Se han descrito 2 variantes histológicas: clásica y celular. Ambas variantes muestran 2 componentes, uno estromal y otro epitelial. El componente epitelial se encuentra constituida por grandes quistes, microquistes y túbulos, aislados o aglomerados, revestidos por un epitelio con grado de

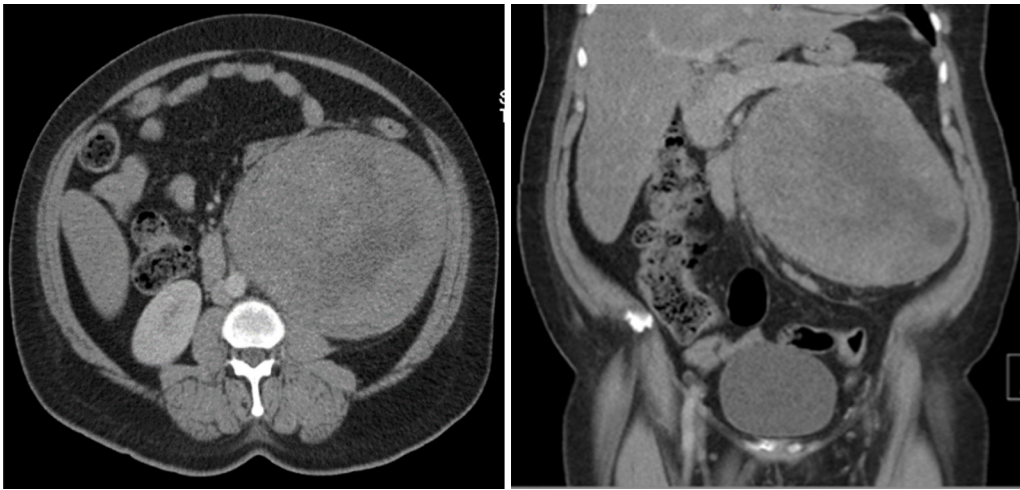


Figura 1 Tomografía contrastada con tumor renal izquierdo.

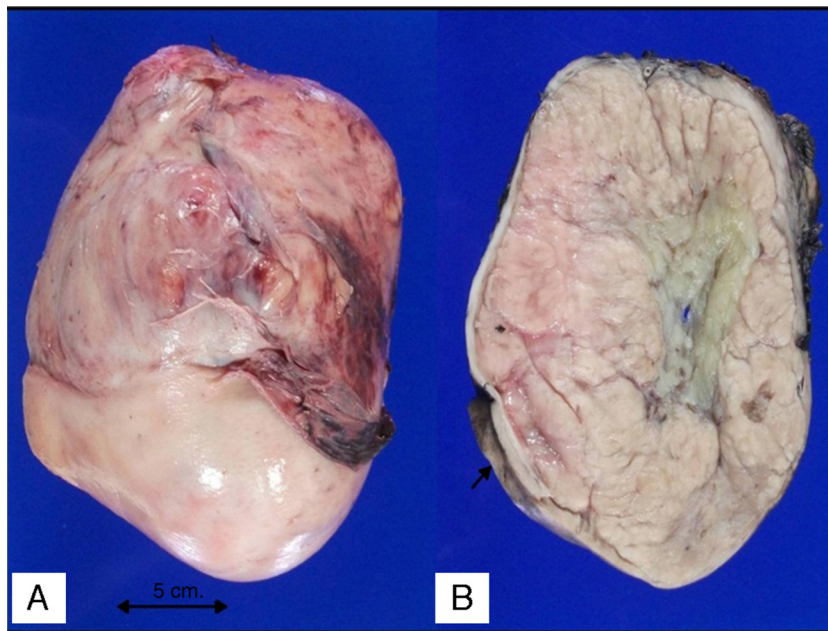


Figura 2 Nefroma mesoblástico. A) Imagen macroscópica. B) Superficie de corte, heterogénea, multinodular, la flecha indica el escaso remanente renal.

diferenciación variable. El componente estromal está constituido por fibroblastos, miofibroblastos y células musculares lisas. En la variante clásica, la celularidad estromal es baja; en la variante celular se observa una alta celularidad, hemorragia, necrosis y alto índice mitótico^{4,9}.

En cuanto a los estudios de inmunohistoquímica, se ha descrito reactividad del componente epitelial, especialmente para citoqueratina 7, EMA y citoqueratinas AE1/AE3; y en el componente estromal, para vimentina, actina de músculo liso, desmina, receptores de estrógenos, etc.¹⁰.

Los tumores epiteliales y estromales mixtos se comportan como lesiones benignas¹¹. Sin embargo, se han reportado transformaciones malignas, incluyendo sarcomatoides o carcinomatoides¹².

Los principales diagnósticos diferenciales de nefroma mesoblástico del adulto incluyen: nefroblastoma con diferenciación quística, carcinoma renal quístico multilocular, angiomiolipoma con quistes epiteliales, sarcoma sinovial renal, adenofibroma metanéfrico, carcinoma de células renales rodeado por angiomiolipoma, carcinoma sarcomatoides y teratoma⁶.

Las opciones de tratamiento son la nefrectomía radical o parcial con bordes de resección libres⁹. El pronóstico en general es bueno. De más de cien casos reportados, solo en 2 se ha documentado recurrencia^{8,9}. La recurrencia local se ha presentado en casos con extensión del tumor a órganos adyacentes, lo que hace una resección quirúrgica completa técnicamente imposible⁹.

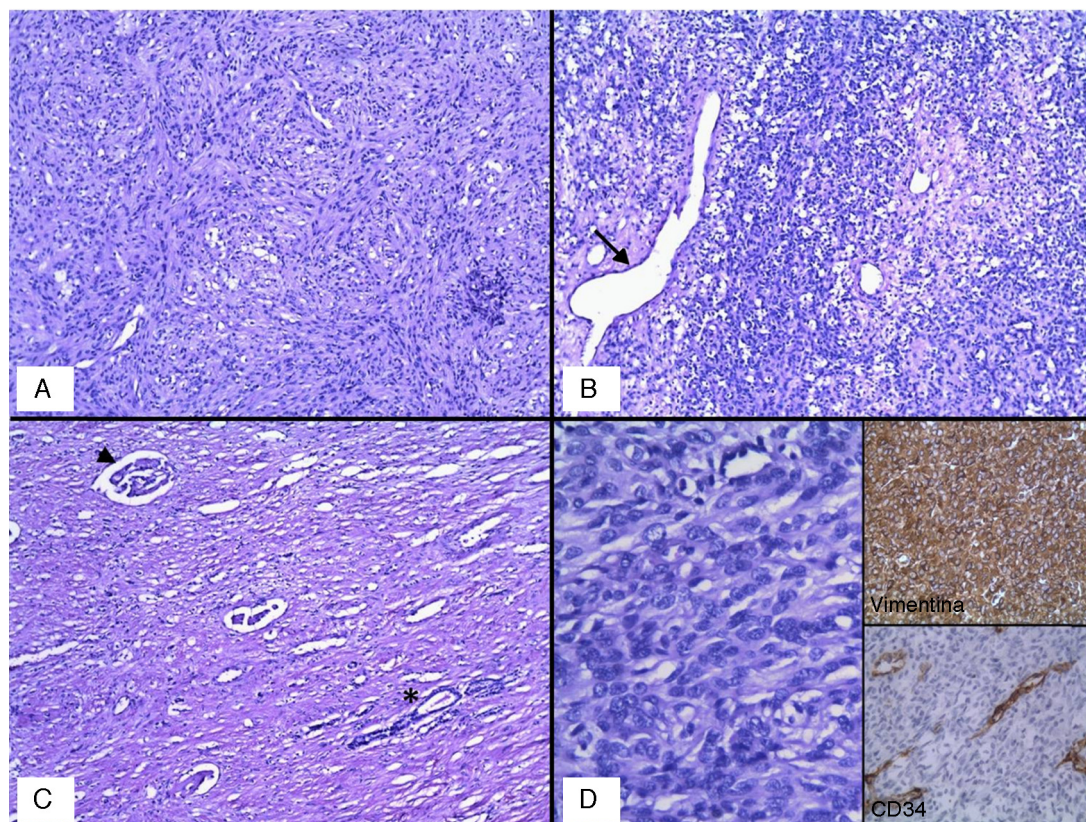


Figura 3 Tumor compuesto por haces largos y cortos de células (A) que alternan con vasos de pared delgada (B, flecha) y en (C) se ven túbulos (*) y glomérulos atrapados (cabeza de flecha). D) Las células neoplásicas resultaron positivas para Vimentina. CD34 fue positivo solo en vasos sanguíneos.

Conclusión

El nefroma mesoblástico en el adulto se ha considerado benigno, aunque en la mayoría de los casos las manifestaciones clínicas no son benévolas y condicionan comorbilidades importantes como la anemia por hematuria, la pérdida de peso por anorexia y plenitud temprana por compresión extrínseca del tracto digestivo, además de ser tumores habitualmente grandes que representan un desafío quirúrgico con alta posibilidad de complicaciones transoperatorias. Por tales razones es fundamental continuar investigando y publicando los casos referentes a esta patología, y así lograr una mejor comprensión sobre su comportamiento.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lopez-Beltran A, Carrasco JC, Cheng L, et al. 2009 update on the classification of renal epithelial tumors in adults. *Int J Urol*. 2009;16:432-43.
2. Block NL, Grabstald HG, Melamed MR. Congenital mesoblastic nephroma (leiomyomatous hamartoma): First adult case. *J Urol*. 1973;110:380-3.
3. Bolande RP. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. *Perspect Pediatr Pathol*. 1973;1:227-50.
4. Moslemi MK. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney or adult mesoblastic nephroma. An update. *Urol J*. 2010;7:141-7.
5. Sahni VA, Morteale KJ, Glickman J, et al. Mixed epithelial and stromal tumour of the kidney: Imaging features. *BJU Int*. 2009;105:932-9.

6. Montironi R, Mazzucchelli R, Lopez-Beltran A, et al. Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumour of the kidney: Opposite ends of the spectrum of the same entity? *Eur Urol*. 2008;54:1237–46.
7. Michal M, Hes O, Bisceglia M, et al. Mixed epithelial and stromal tumors of the kidney. A report of 22 cases. *Virchows Arch*. 2004;445:359–67.
8. Moslemi MK. Adult mesoblastic nephroma: A case with fatal recurrence. *Urol J*. 2008;5:136–7.
9. Truong LD, Williams R, Ngo T, et al. Adult mesoblastic nephroma: Expansion of the morphologic spectrum and review of literature. *Am J Surg Pathol*. 1998;22:827–39.
10. Portugal R, Barroca H. Clear cell sarcoma, cellular mesoblastic nephroma and metanephric adenoma: Cytological features and differential diagnosis with Wilms tumour. *Cytopathology*. 2008;19:80–5.
11. Gupta R, Mathur SR, Singh P, Agarwala S, Gupta SD. Cellular mesoblastic nephroma in an infant: Report of the cytologic diagnosis of a rare paediatric renal tumor. *Diagn Cytopathol*. 2009;37:377–80.
12. Patel Y, Mitchell CD, Hitchcock RJ. Use of sarcoma-based chemotherapy in a case of congenital mesoblastic nephroma with liver metastases. *Urology*. 2003;61:1260.