

XLIX Reunión Territorial de Anatomía Patológica de la Región de Murcia



Hospital General Universitario
Santa Lucía

CARTAGENA



Hospital Universitario
Clínico San Carlos



Comunidad de Madrid



ESTELA AGUILAR NAVARRO

R3

HOSPITAL CLINICO SAN CARLOS (MADRID)

MOTIVO DE CONSULTA

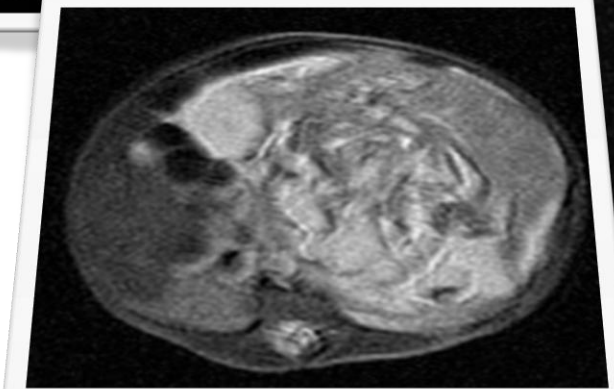
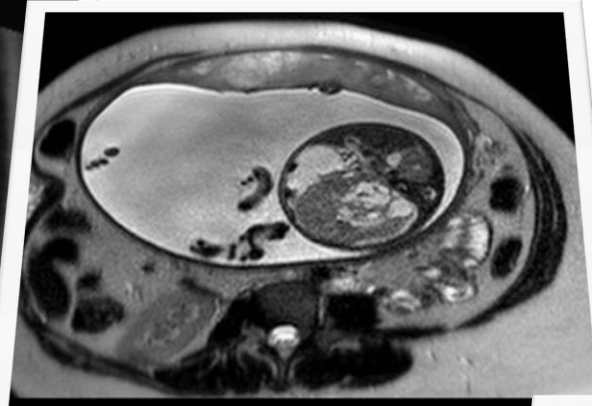
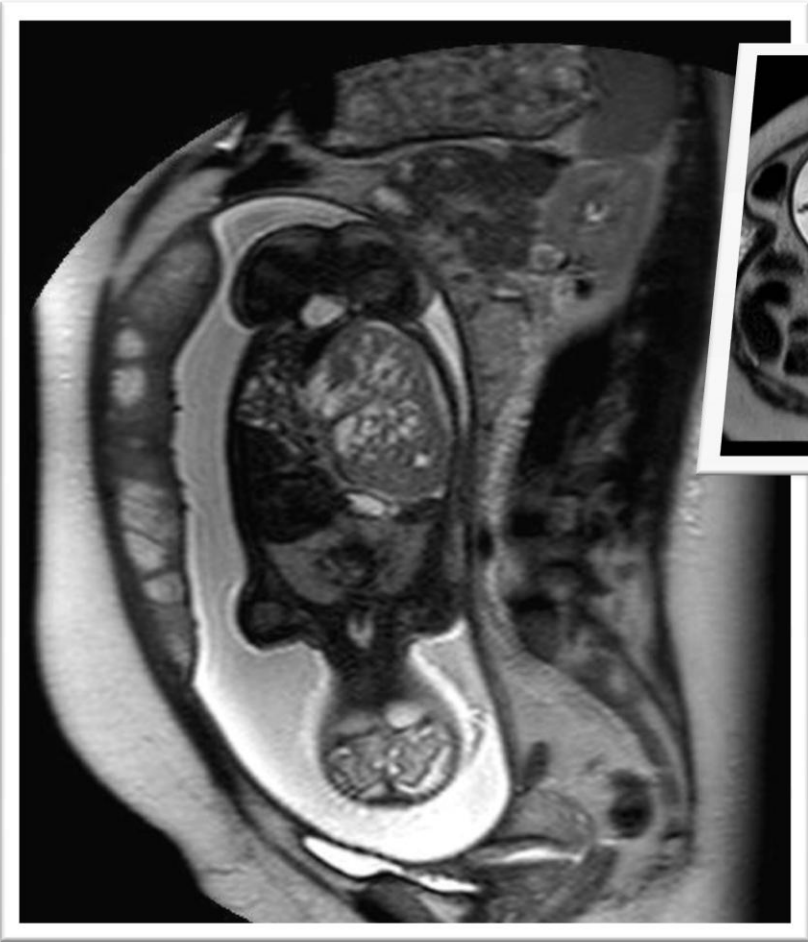
- Paciente RN sexo femenino, valorada por el Servicio de Cirugía Pediátrica por **TUMORACIÓN RENAL** izquierda.

ANTECEDENTES

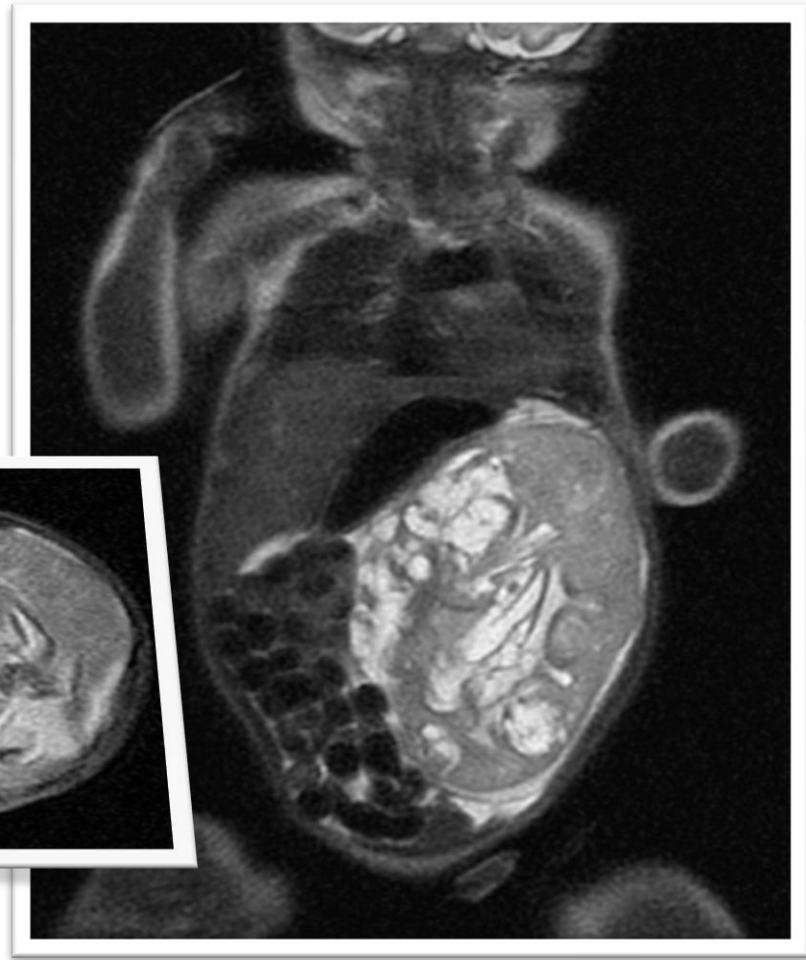
- Embarazo controlado. Diagnóstico a las **28+4 s.**
- Ingreso materno por polihidramnios y rotura de bolsa.
- Cesárea con Apgar 7/10. Neonatal inmediato normal salvo diagnóstico previo.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

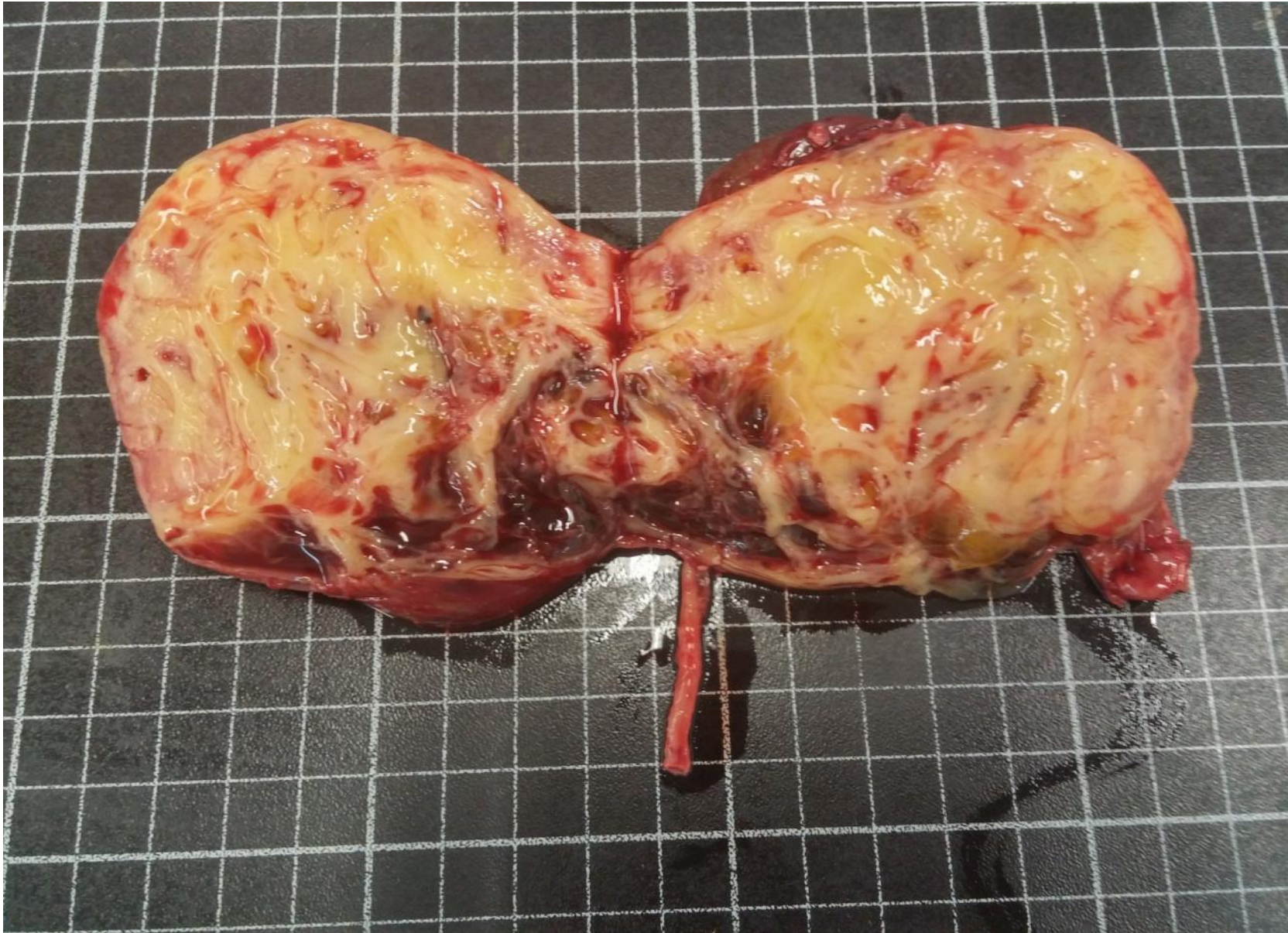
- RMN control fetal
Polihidramnios



- RMN RN previa a Cirugía



MACROSCÓPICO

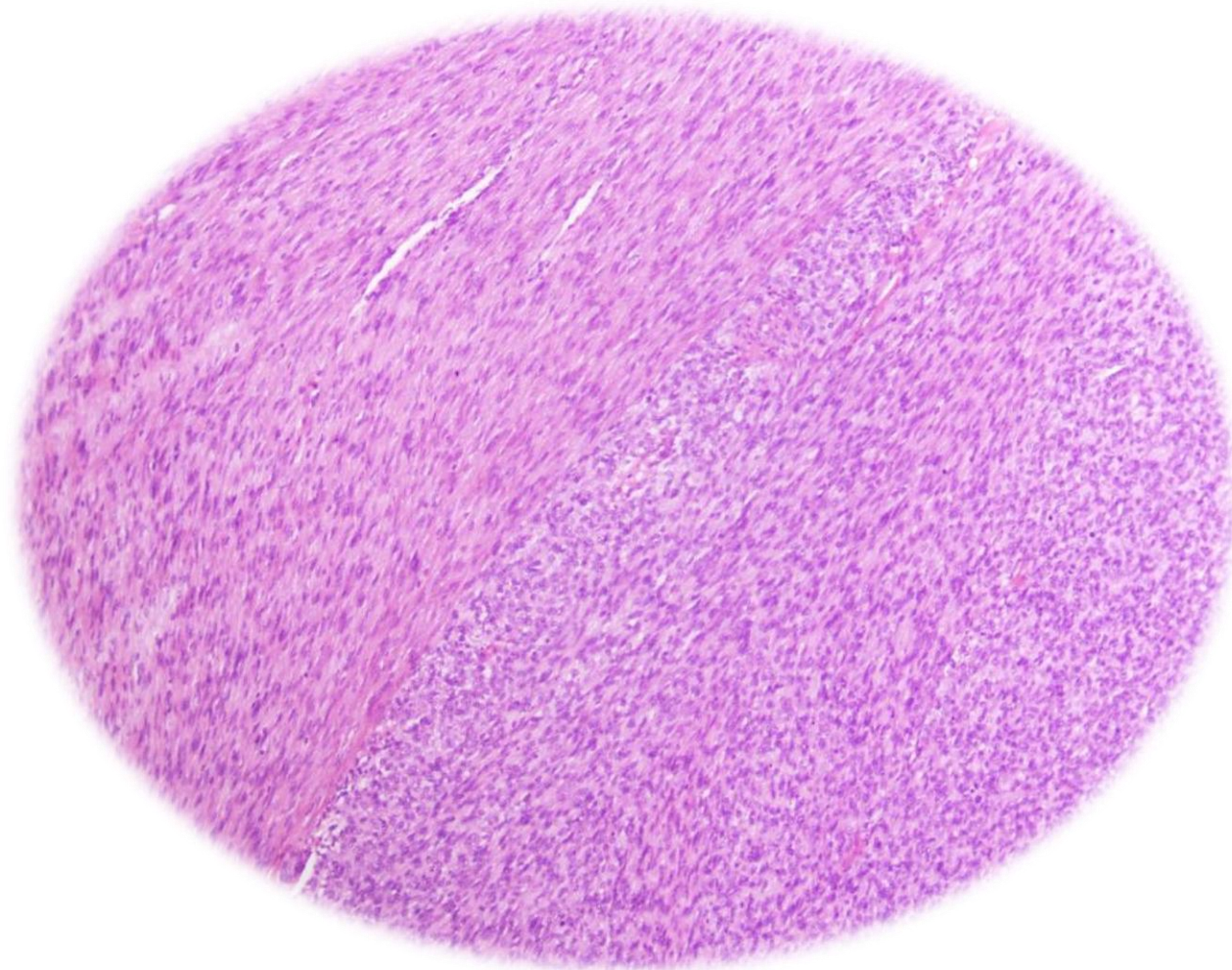
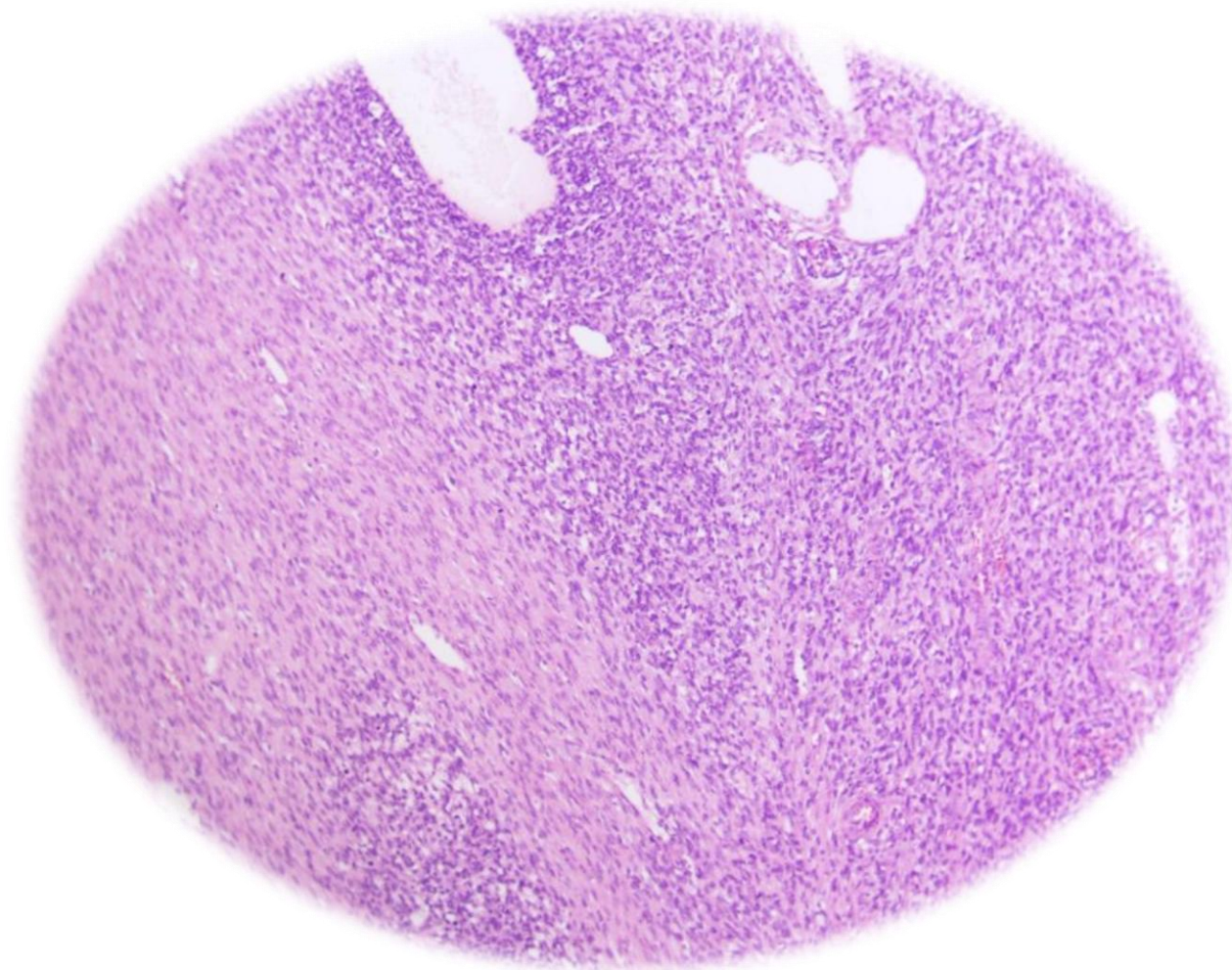


- Nefroureterectomía radical 8,5 x 6 x 5 cm. y 162 g.
- Masa tumoral **sólida, microquística.**
- Riñón sustituido. Distorsión sistema pielocalicial. Respeta tejido perivisceral y g. suprarrenal y margen ureteral.

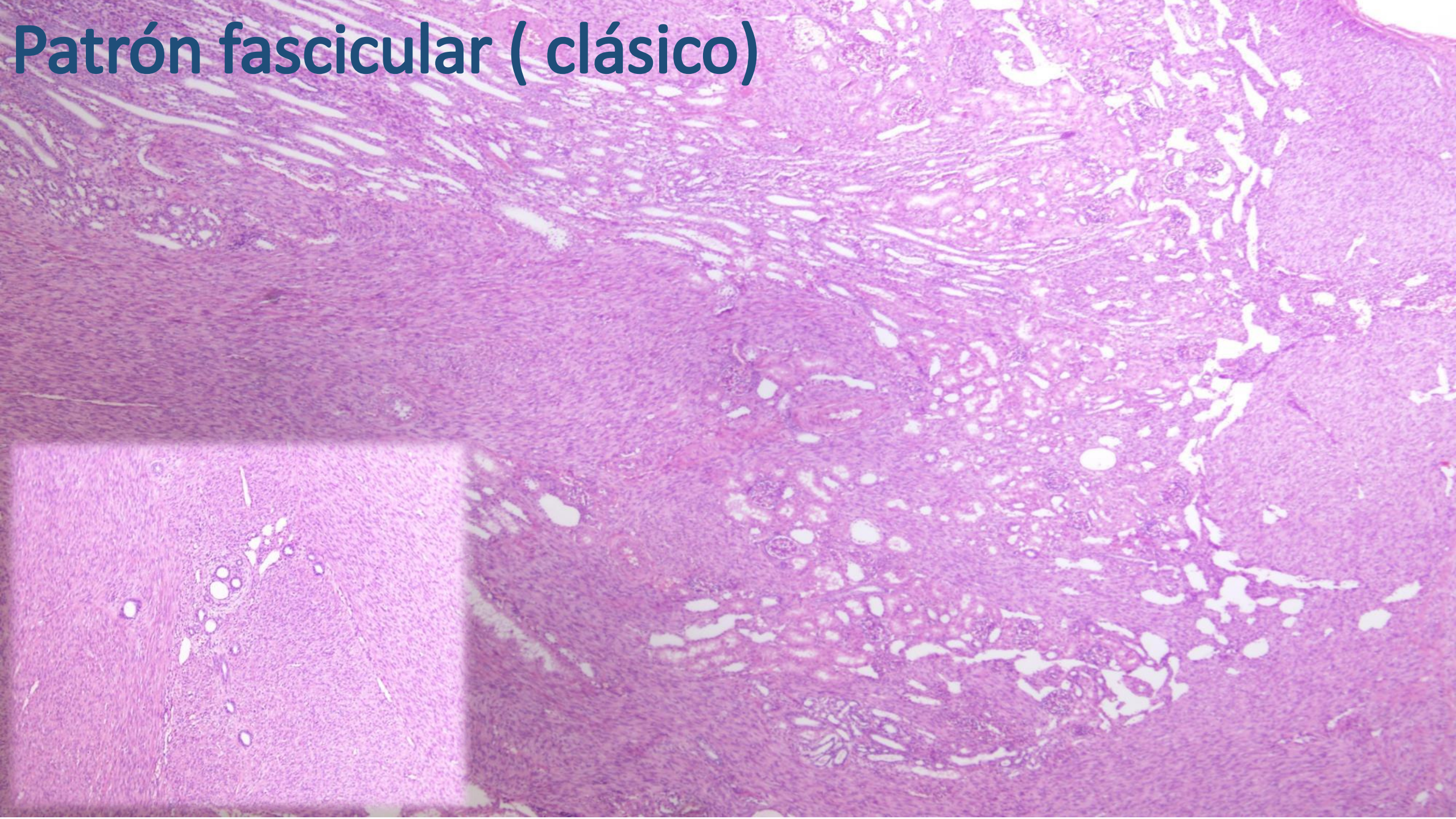
MICROSCÓPICO

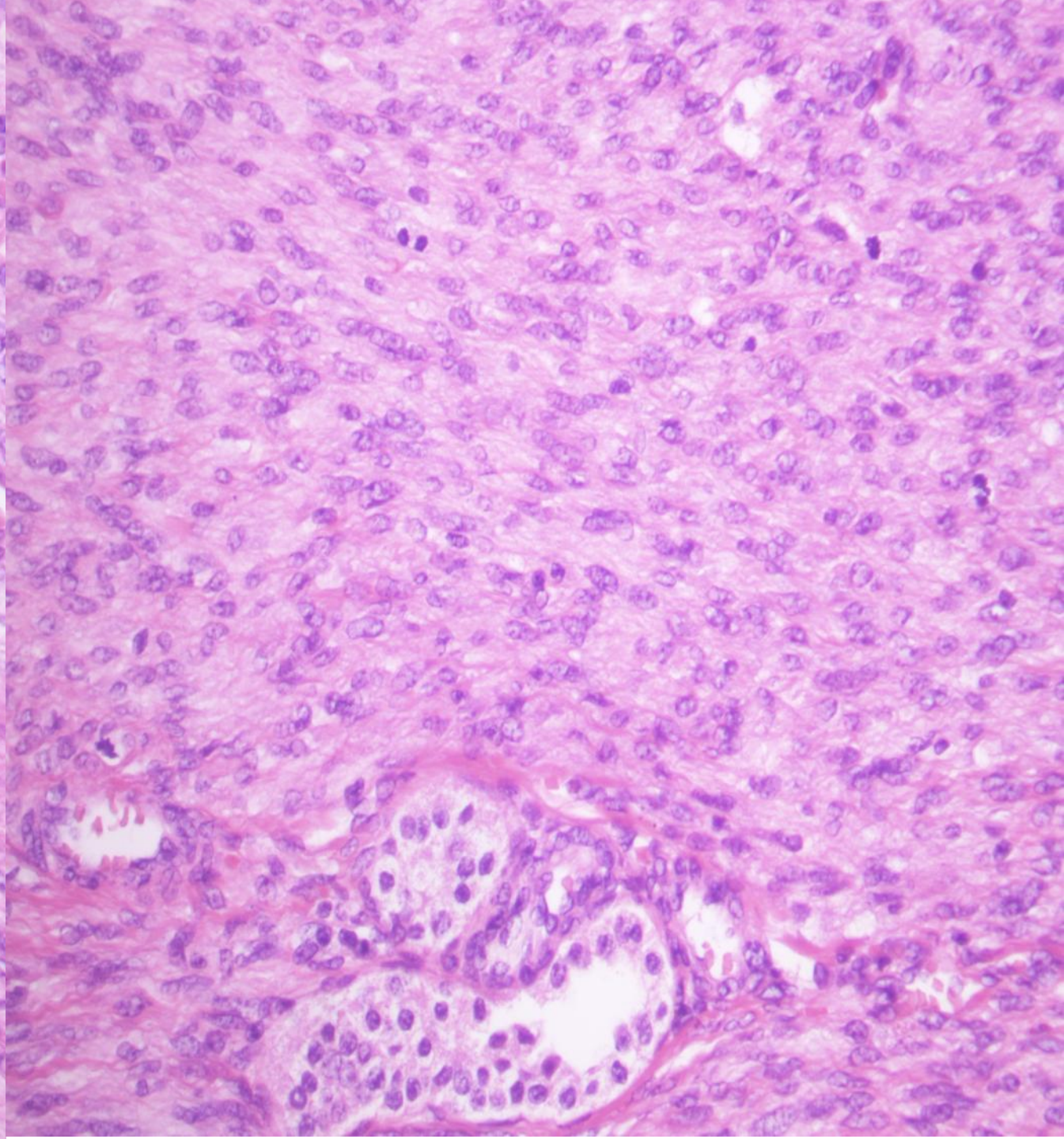
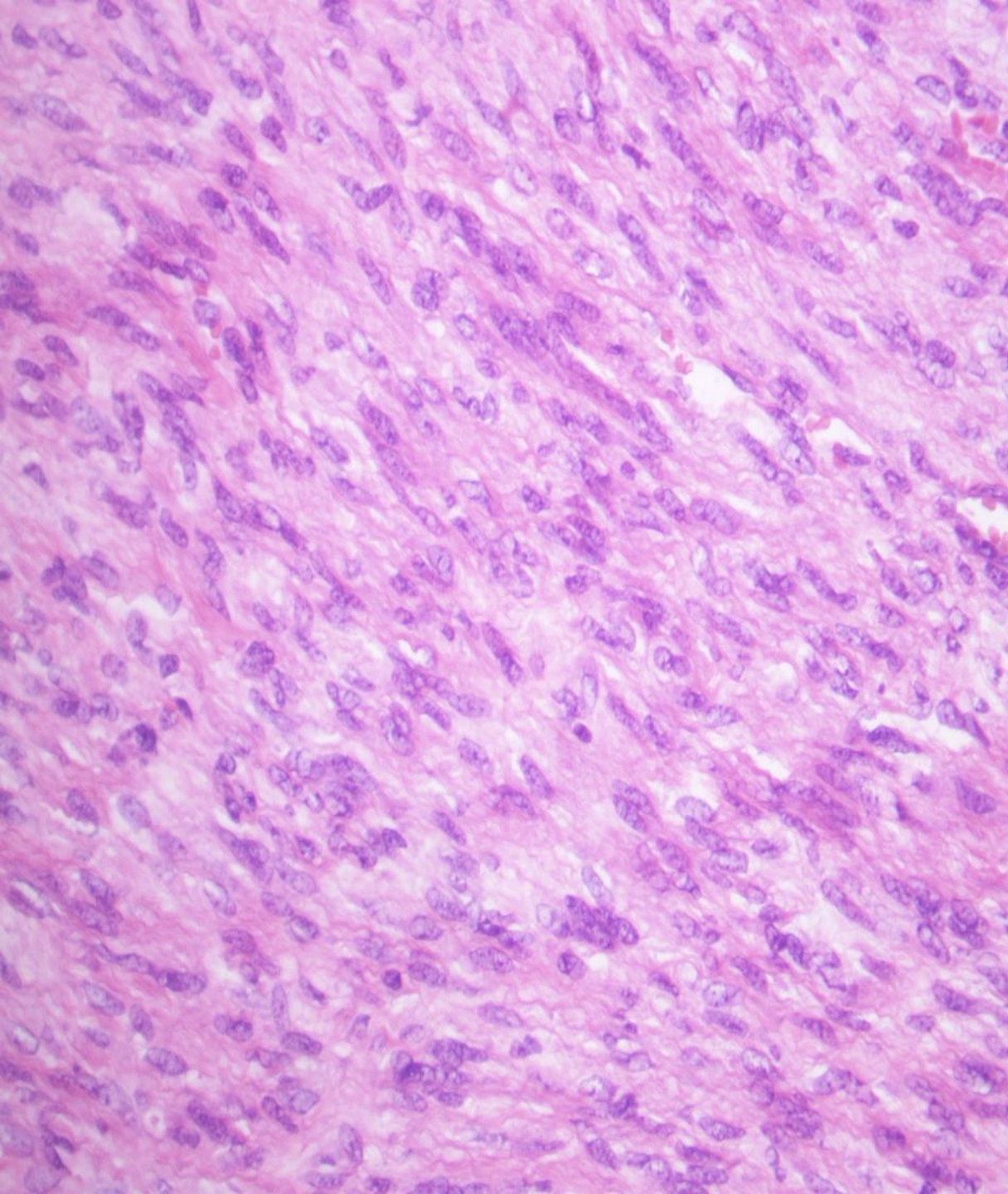
Densidad celular variable. Patrón **mixto**:

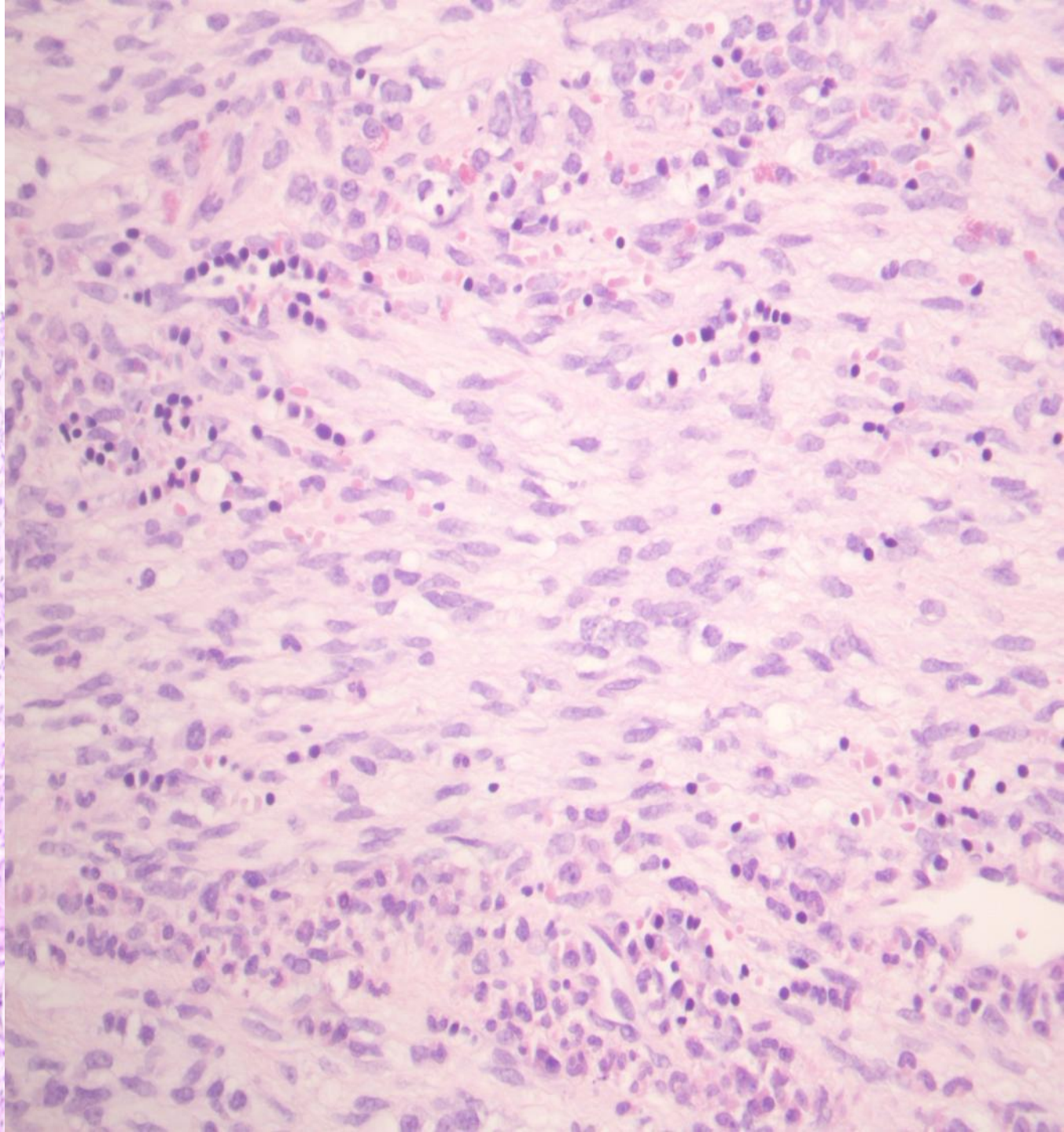
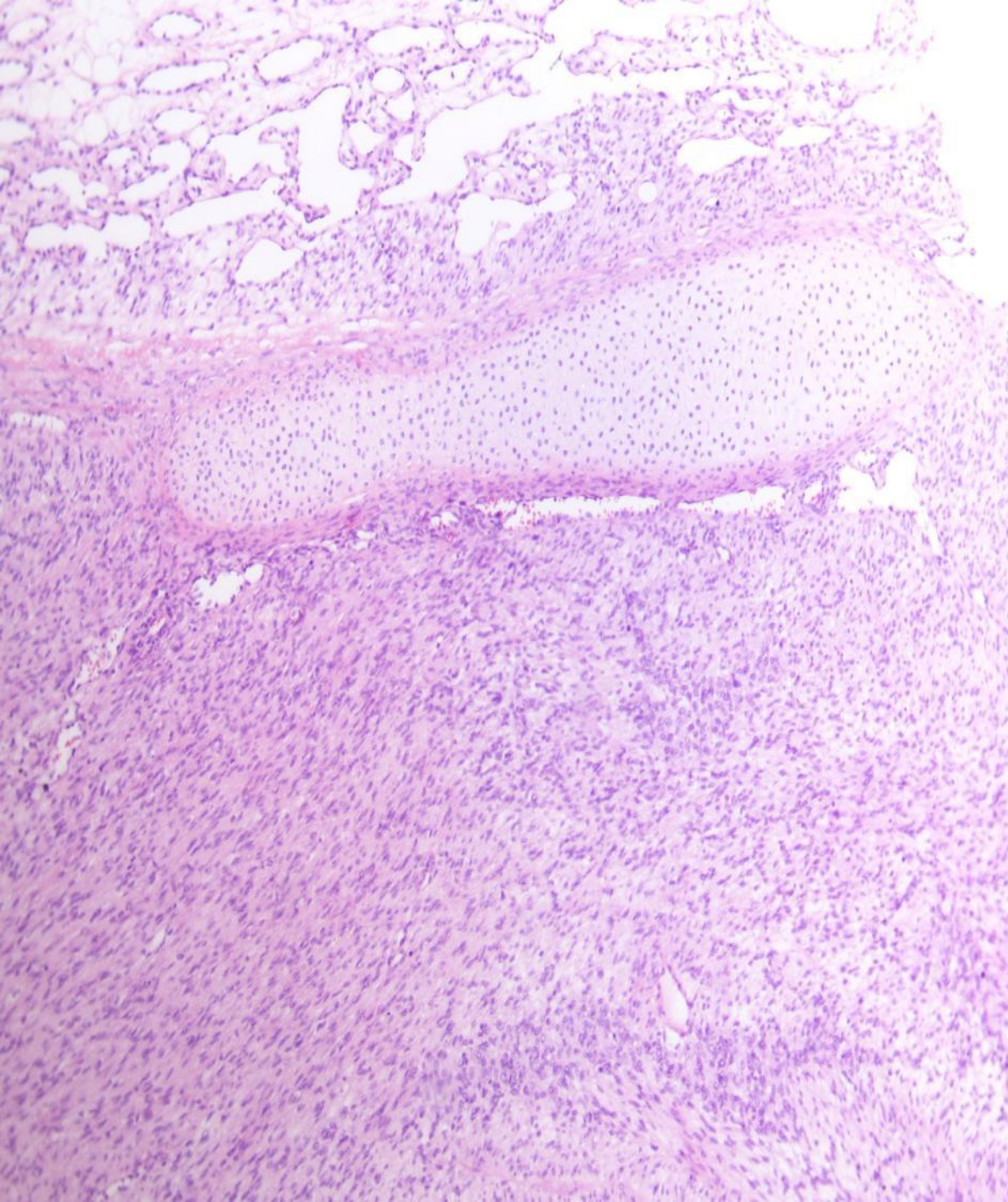
- Patrón fascicular ➔ Fibromatosis infantil.
- Patrón celular ➔ Fibrosarcoma infantil.



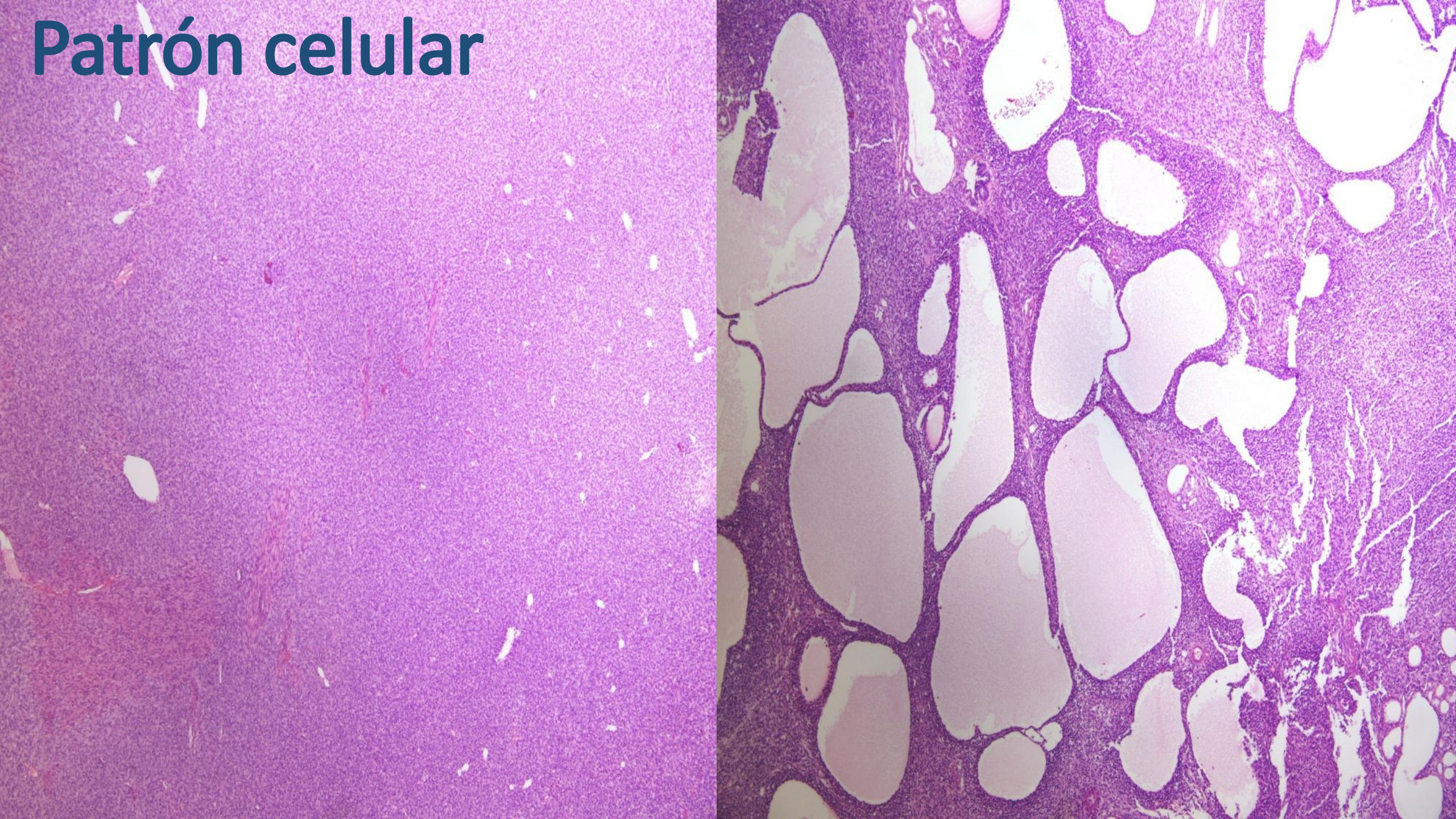
Patrón fascicular (clásico)

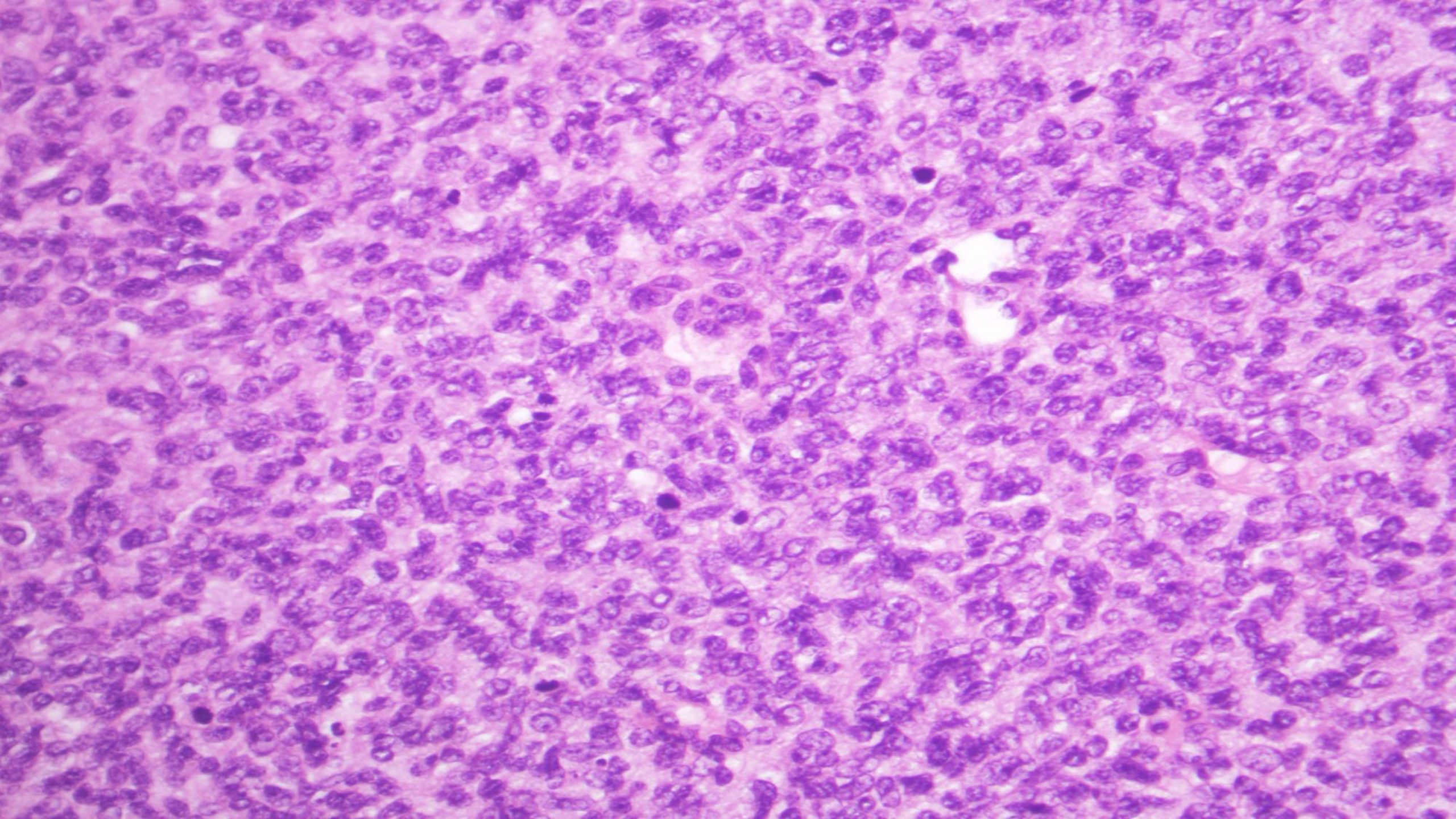


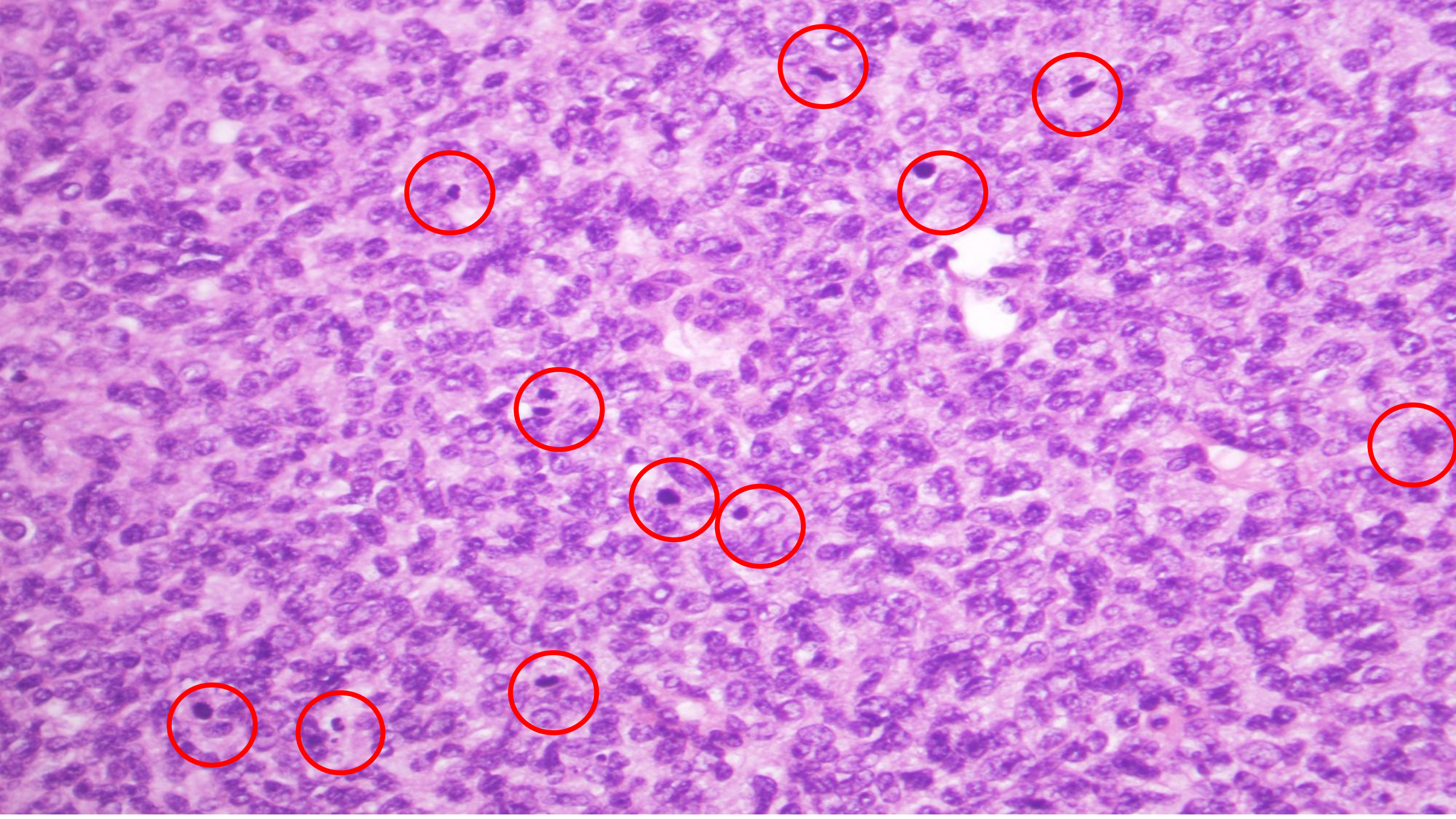




Patrón celular

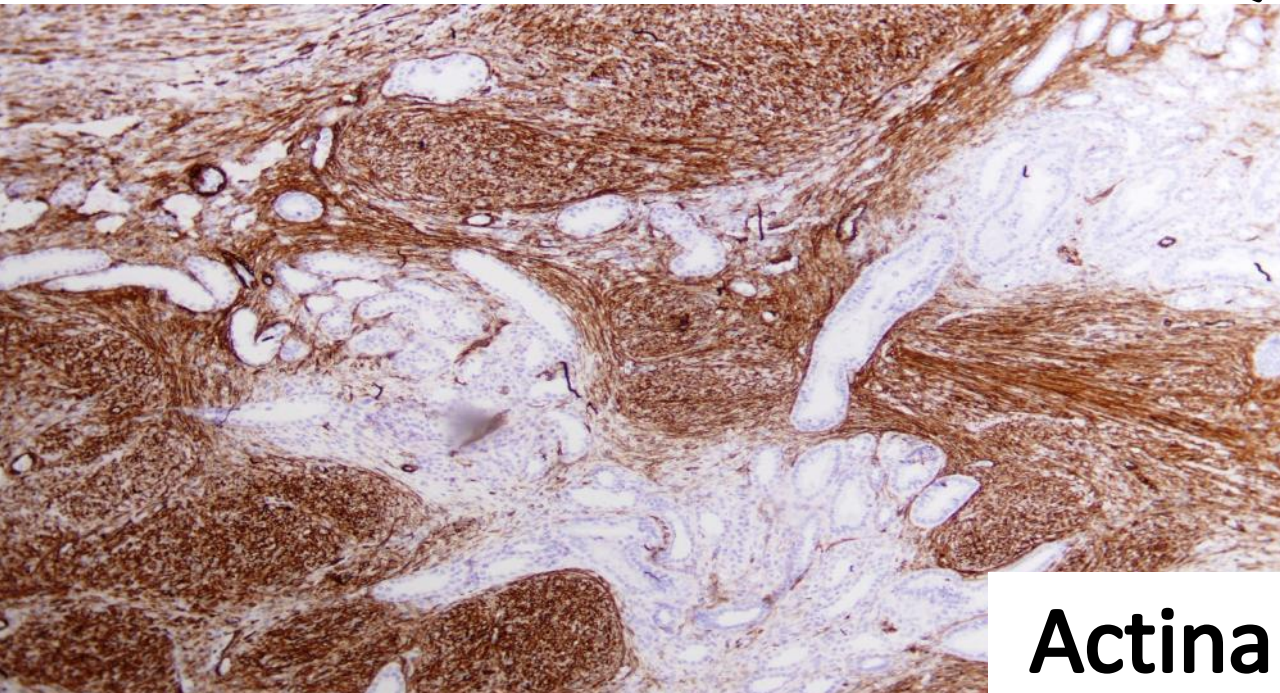




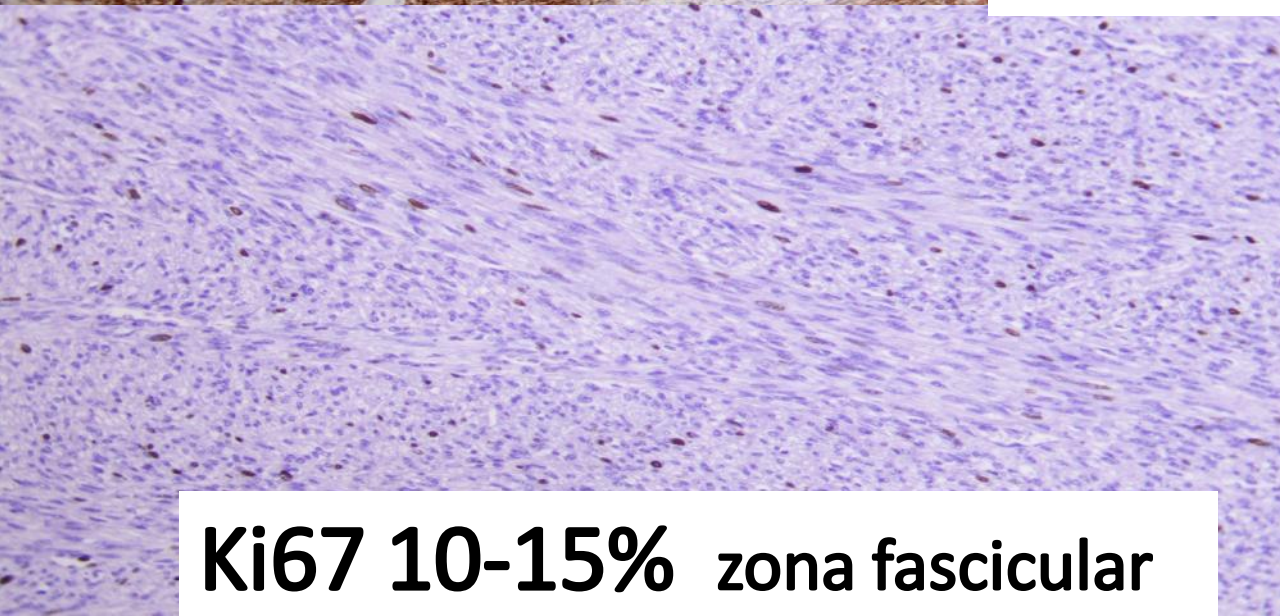
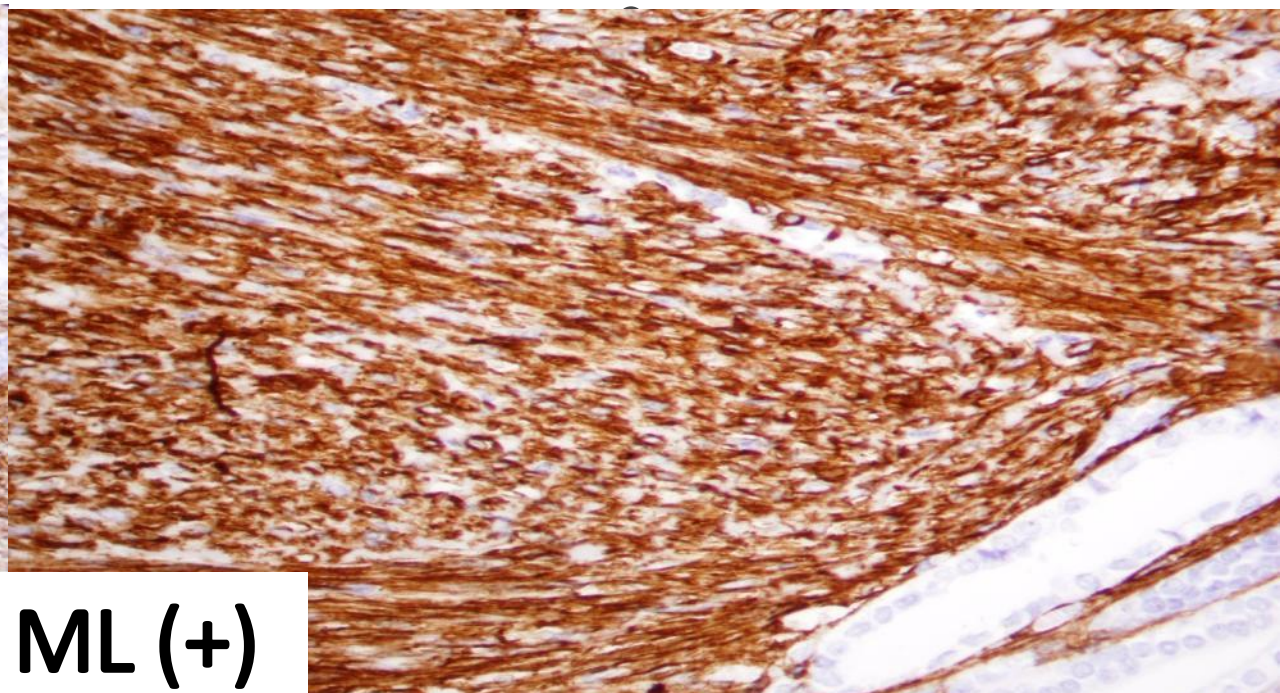


- No se evidencia **angioinvasión**, ni **infiltración perineural**.
 - No **necrosis**.
 - Tumor **confinado** dentro de **cápsula renal**, sin afectar tejido perivisceral, **g.suprarrenal** ni margen de resección **ureteral**.
- 

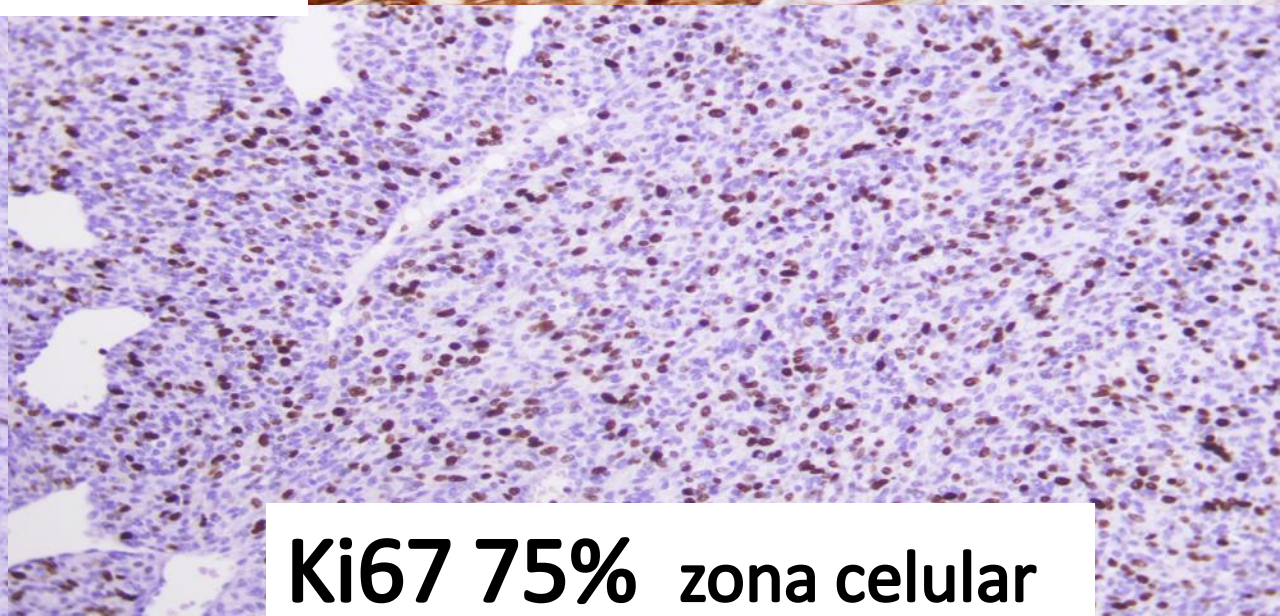
IHQ



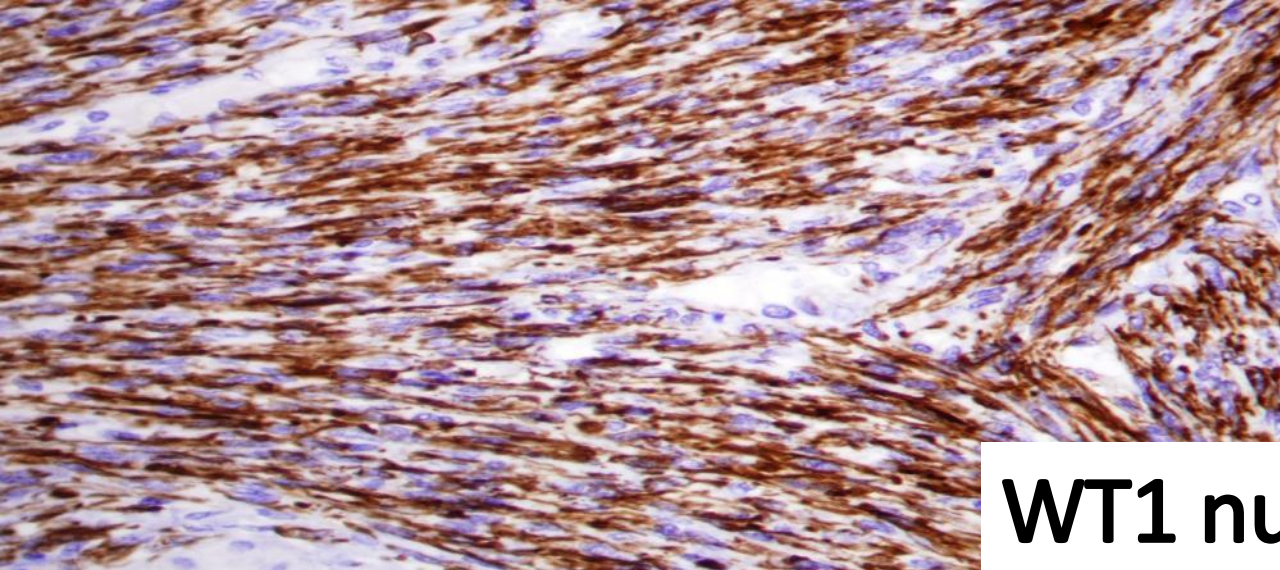
Actina ML (+)



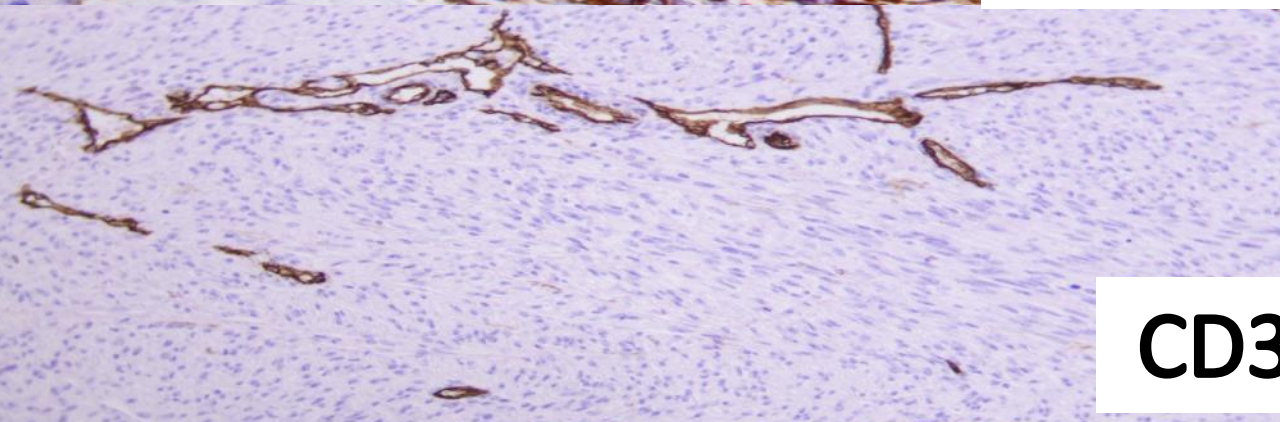
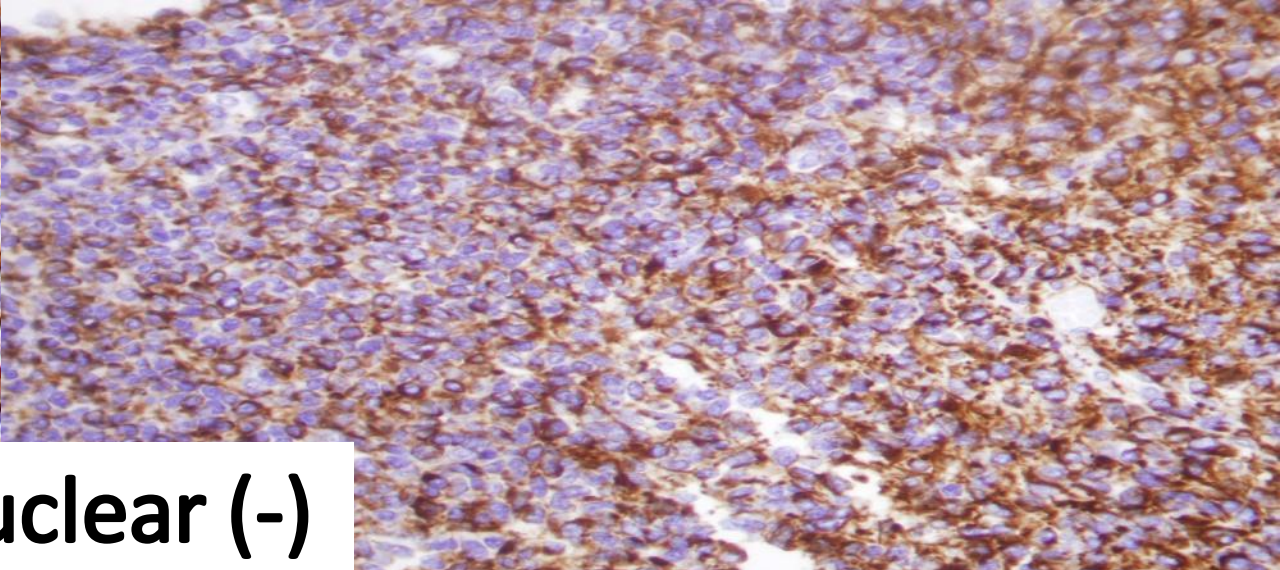
Ki67 10-15% zona fascicular



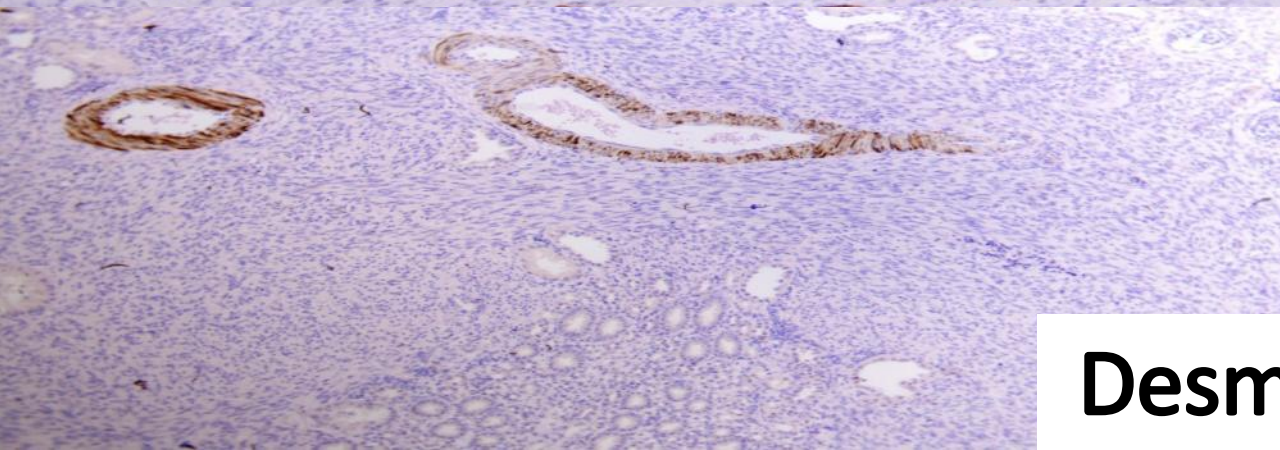
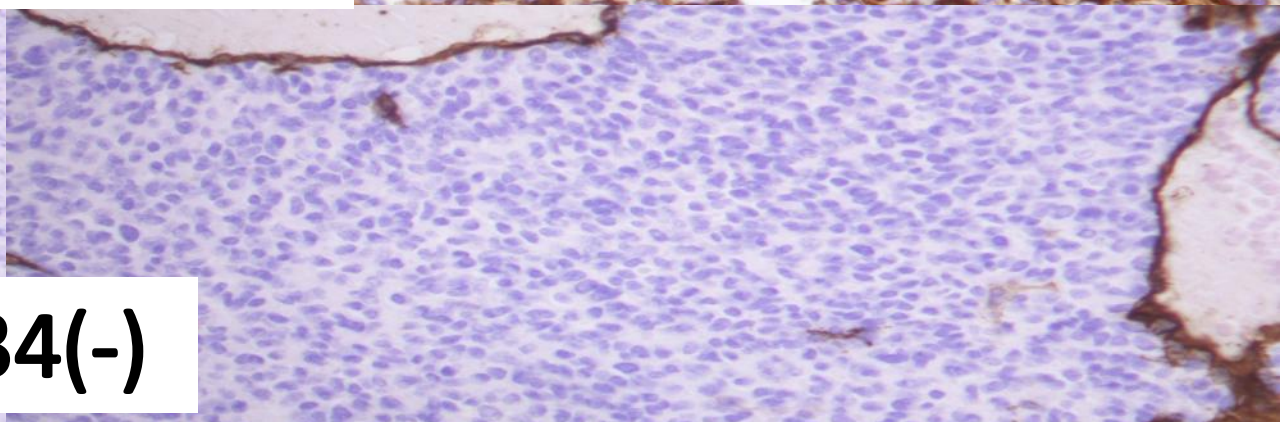
Ki67 75% zona celular



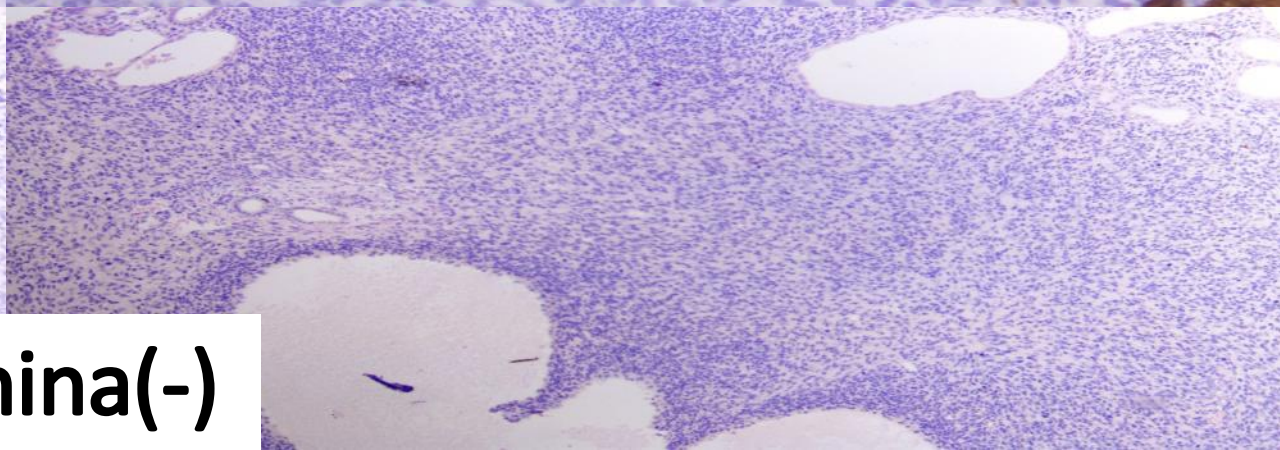
WT1 nuclear (-)



CD34(-)



Desmina(-)



Diagnóstico histopatológico:

NEFROMA MESOBLÁSTICO

- *CONGÉNITO de tipo MIXTO*
(clásico y celular).

Renal cell tumours

Clear cell renal cell carcinoma	8310/3
Multilocular cystic renal neoplasm of low malignant potential	8316/1*
Papillary renal cell carcinoma	8260/3
Hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma-associated renal cell carcinoma	8311/3*
Chromophobe renal cell carcinoma	8317/3
Collecting duct carcinoma	8319/3
Renal medullary carcinoma	8510/3*
MiT family translocation renal cell carcinomas	8311/3*
Succinate dehydrogenase-deficient renal cell carcinoma	
Mucinous tubular and spindle cell carcinoma	8480/3*
Tubulocystic renal cell carcinoma	8316/3*
Acquired cystic disease-associated renal cell carcinoma	8316/3
Clear cell papillary renal cell carcinoma	8323/1
Renal cell carcinoma, unclassified	8312/3
Papillary adenoma	8260/0
Oncocytoma	8290/0

Metanephric tumours

Metanephric adenoma	8325/0
Metanephric adenofibroma	9013/0
Metanephric stromal tumour	8935/1

Nephroblastic and cystic tumours occurring mainly in children

Nephrogenic rests	
Nephroblastoma	8960/3
Cystic partially differentiated nephroblastoma	8959/1
Paediatric cystic nephroma	8959/0

Mesenchymal tumours

Mesenchymal tumours occurring mainly in children

Clear cell sarcoma	8964/3
Rhabdoid tumour	8963/3
Congenital mesoblastic nephroma	8960/1
Ossifying renal tumour of infancy	8967/0

Mesenchymal tumours occurring mainly in adults

Leiomyosarcoma	8890/3
Angiosarcoma	9120/3
Rhabdomyosarcoma	8900/3
Osteosarcoma	9180/3
Synovial sarcoma	9040/3
Ewing sarcoma	9364/3
Angiomyolipoma	8860/0
Epithelioid angiomyolipoma	8860/1*
Leiomyoma	8890/0
Haemangioma	9120/0
Lymphangioma	9170/0
Haemangioblastoma	9161/1
Juxtaglomerular cell tumour	8361/0
Renomedullary interstitial cell tumour	8966/0
Schwannoma	9560/0
Solitary fibrous tumour	8815/1

Mixed epithelial and stromal tumour family

Adult cystic nephroma	8959/0
Mixed epithelial and stromal tumour	8959/0

Neuroendocrine tumours

Well-differentiated neuroendocrine tumour	8240/3
Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3
Small cell neuroendocrine carcinoma	8041/3
Paraganglioma	8700/0

Miscellaneous tumours

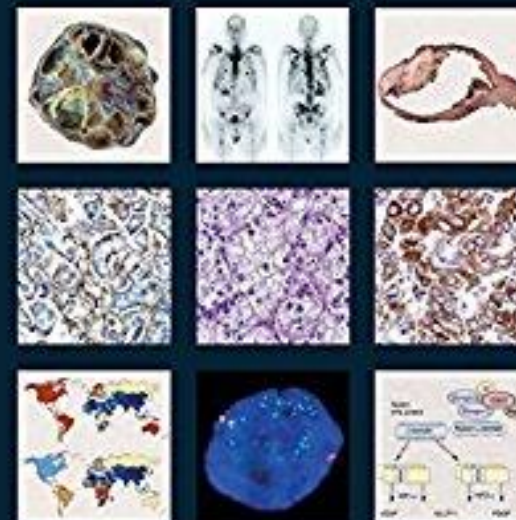
Renal haematopoietic neoplasms	
Germ cell tumours	

Metastatic tumours

The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) [917A]. Behaviour is coded /0 for benign tumours, /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification [756A], taking into account changes in our understanding of these lesions.

WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs

Edited by Holger Moch, Peter A. Humphrey, Thomas M. Ulbright, Victor E. Reuter



WHO

DEFINICIÓN

- *Hamartoma fetal mesenquimal o leiomiomatoso.*
- Tumor de origen **mesenquimal**. Estirpe fibroblástica/miofibroblastica.
- 3% de todos los tumores renales pediátricos.

EPIDEMIOLOGÍA

- Raro. Neoplasia renal **CONGÉNITA** más frecuente (T. Wilms en 2º lugar).
- 90% dx 3 primeros meses de vida. Infrecuente después de los 6 meses.

CLÍNICA

- Detectado prenatalmente. Embarazos complicados (**POLIHIDRAMNIOS**), prematuridad.
- Niño: masa palpable abdominal asintomática.

MICROSCÓPICAMENTE

Según el grado de celularidad y actividad mitótica. 3 subtipos:

- Clásico (24%)
- Celular (66%)
- **Mixto** (10%)

IHQ

(+)	(-)	(-/+)
• Actina ML • Vimentina	• Desmina • CD34 • CK	• WT J Pediatr Hematol Oncol 2008;30:768 • INI1

GENÉTICA Y MOLECULAR

MISMA TRANSLOCACIÓN FSI

- Celular: trisomía 11 y translocación t(12;15) (p13;q25) → gen de fusión ETV6-NTRK3.
[Am J Surg Pathol 2000;24:937](#), [Am J Clin Pathol 2001;115:348](#), [Mod Pathol 2000;13:29](#), [Mod Pathol 2001;14:1246](#)
- Clásico y Mixto*: trisomía 11, duplicación del alelo paterno IGF2, ↑expresión IGF2 ARNm.
Resultados controvertidos. [Genes Chromosomes Cancer 2007;46:929](#), [Histopathology 2006;48:748](#)

NMC	TUMOR ESTROMAL METANÉFRICO	NEFROBLASTOMA (T. WILMS)	SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS	TUMOR RABDOIDE	TUMOR MIXTO EPITELIAL Y ESTROMAL
3% T.renales ped. 93% congénitos, <3m	2años.	85% T.renales ped. ↓7% congénitos >6 m, 2-3 años	4% ↓ congénito , <6m 2años	2% ↓ congénito , <6m 1año	↑ Adultos 53años, mujeres
BENIGNO Resección qx		MALIGNO Qx + QMT ↑MTS, peor px			BENIGNO
Estromal puro	Estromal puro Bien delimitado Patrón nodular	-Trifásico:epitelial, blastemal, estromal -Bifásico - Monofásico (Ej. Estromal puro) Bien delimitado		Patrón infiltrativo	Bifásico Bien delimitado
*Vasos capilares prominentes. * Nucléolo . * C.metaplásicos túbulos atrapados	+ capas cebolla + diferenciación heteróloga (cartílago, glía) + angiodisplasia, HAYG	Cambios postQMT Estroma fusocelular bien diferenciado + necrosis, MO espumosos, células rabdoides.	Células claras *Patrón variable ej.fusocelular. Vasos chicken wire	Células epiteliodes *Patrón variable ej.fusocelular. no cohesivas inclusiones citopl. Nucléolos promin.	Morfología similar
Actina ML+ T(12;15) CD34- INI-/+ WT1-/+ citoplasma	CD34+	WT1+ nuclear epitelial, blastemal WT1- estroma	Actina ML-	Vimentina, CK, EMA, Desmina + INI-	IHQ similar RE y RP+

PRONÓSTICO

- Naturaleza **BENIGNA** pero **LOCALMENTE AGRESIVA**.
- Excelente(>95% supervivencia a los 5 años) curación tras resección qx **COMPLETA**.
- **Recurrencias** (5-7%) en 12 meses siguientes qx → vigilancia estrecha.
- **Metástasis** raras (pulmón, cerebro).

FACTORES DE PEOR PX (predictores de recaída)

Principales:

- Resección tumoral incompleta: estadio III, márgenes qx afectados.
- Edad avanzada al dx (> 3 meses).

Otros: subtipo histológico (celular,mixto), presencia de translocación.

TRATAMIENTO

- **Nefroureterectomía radical** con márgenes amplios.
- QMT si resección incompleta en niños > 3meses o si ruptura del tumor durante cirugía.

CONCLUSIONES

- Los **TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS** no son frecuentes.
- La incidencia varía según la edad.
- A veces comparten características clínicas e histopatológicas, es importante distinguirlos puesto que pronóstico y tratamiento son distintos.
- EL **NMC** es el tumor renal congénito más frecuente.
- Comportamiento benigno y pronóstico excelente tras extirpación qx completa.
- **Nuestro caso** aun siendo un NMC de tipo mixto, presenta los principales factores de buen pronóstico. La niña tras 6 meses de seguimiento se encuentra **asintomática y libre de enfermedad.**

Gracias

estela.aguilar@salud.madrid.org