

Caso aislado

Blastoma adrenal en adulto

J. Escalona-Zapata*, M. López de la Riva*, M.C. López Varela*, I. Pereira Sanz** y R. Arellano García**

*Servicios de *Anatomía Patológica y **Urología, Clínica de Nuestra Señora del Rosario, Madrid.*

SUMMARY

Adrenal blastoma is a rare neoplasm. Only one case has been cited in the literature and occurred in a 21-month-old child. We report on the case of a similar tumor in an 68-year-old male. The pathological and immunohistochemical criteria and the differential diagnosis are described. We therefore conclude that this tumor cannot be exclusive to children. Rev Esp Patol 2001; 34(2): 165-171.

Key words: Adrenal blastoma - Immunohistochemistry

RESUMEN

El blastoma adrenal es una neoplasia excepcional de la que hay una única publicación en un niño de 21 meses. Se presenta un caso similar desarrollado en un varón de 68 años. Se revisan los criterios anatomopatológicos e inmunohistoquímicos y el diagnóstico diferencial. En conclusión, el blastoma adrenal no es un tumor exclusivo de los niños. Rev Esp Patol 2001; 34(2): 165-171.

Palabras clave: Blastoma adrenal - Inmunohistoquímica

INTRODUCCIÓN

La mayor parte de los tumores malignos de la corteza suprarrenal del adulto corresponden a carcinomas y sólo un número muy limitado son carcinomas oncocíticos o carcinosarcomas. En la edad infantil también dominan este tipo de tumores, asociados frecuentemente a síndromes de virilización (1).

Con carácter excepcional se ha descrito un tumor maligno en un niño de 21 meses, con una imagen carac-

terística y una evolución muy desfavorable (2), que se asoció a un síndrome de virilización precoz. Histológicamente, el tumor consistió en una mezcla de áreas de morfología epitelial y mesenquimal, con un espectro inmunohistoquímico bien definido, con expresión, exclusivamente, de vimentina.

Tras él no se conoce ningún caso en la bibliografía, salvo un tumor etiquetado como blastoma adrenal en un perro (3).

Hemos tenido la oportunidad de estudiar un caso de esta naturaleza desarrollado en un adulto de 68 años.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 68 años de edad, con antecedentes de cólicos renales bilaterales, que presenta expulsión espontánea de cálculos de oxalato cálcico.

En 1995 consulta por prostatismo, evidenciándose un residuo de 200 ml. Un estudio ecográfico pone de manifiesto una próstata de tamaño medio y unos riñones de tamaño y forma normales. PSA: 3,6 ng/dl. Al tacto, la próstata es adenomatosa. Se practica una prostatectomía extracapsular sin incidencias. El diagnóstico histopatológico fue hiperplasia fibroadenomatosa de la próstata. Una revisión en octubre de 1996 no demostró alteraciones.

En octubre de 1998 vuelve a consultar por dolor intenso en la fosa lumbar derecha acompañado de fiebre. En estos momentos, un análisis de sangre fue normal salvo una VdS de 128 a la primera hora. Un estudio ecográfico demostró una gran tumoración situada en la fosa lumbar derecha compatible con tumor renal o suprarrenal. En la TAC se objetiva un gran tumor en la fosa renal con invasión de la grasa perirrenal.

Se le interviene en noviembre de 1998 por una incisión supraumbilical media, encontrándose un tumor consistente, sin planos de despegamiento, que ocupaba la fosa renal derecha, adherido a planos musculares y peritoneo y con puntos de adherencia a la cara posterior del lóbulo hepático izquierdo. En la cara inferior del hígado existen algunos nódulos de las mismas características.

El postoperatorio discurrió sin incidencias, salvo un discreto íleo paralítico resuelto con sonda gástrica.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

La pieza quirúrgica recibida consistía en una masa de 22 cm de longitud, que incluía toda la grasa de la fosa renal, un riñón sin alteraciones macroscópicas y un tumor de 6×14 cm que sustituía a la glándula suprarrenal, la cual estaba convertida en un tejido rosado, sólido, sembrado de focos hemorrágicos y necróticos. Esta masa estaba adherida al polo superior del riñón, sin infiltración de la cápsula, que podía despegarse con relativa facilidad.

Histológicamente, se trataba de una proliferación celular muy heterogénea que mostraba diferentes patrones en distintas zonas:

- En general, la celularidad era relativamente baja, con células fusiformes de núcleo hipercromático, ovalado, provisto de un nucléolo prominente. El citoplasma tendía a la bipolaridad. Entre estas células podían verse elementos muy polimorfos, con núcleos arriñonados y citoplasma algo más eosinófilo. Entre esta población celular había un estroma intercelular abundante con vasos capilares que daba a la imagen un aspecto semejante al tejido mesenquimal inmaduro (Fig. 1).
- En otros campos las células tendían a disponerse más apretadamente, sin espacios intercelulares, adoptando un patrón epitelial. Las células de estas áreas se mostraban poligonales, con una membrana celular bien definida, dando la impresión de que derivaban de la coalescencia de las células de las áreas mesenquimales (Figs. 2 y 3).
- Finalmente, en el seno de las áreas mesenquimales podían encontrarse nidos sólidos de células pequeñas, muy indiferenciadas, con un núcleo redondo muy hipercromático y un citoplasma apenas visible (Fig. 4).

En los tres tipos celulares, la tasa mitótica era muy elevada, con figuras divisionales frecuentemente anormales.

Por último, dispersas por todo el tumor podían verse amplias áreas hemorrágicas y necróticas.

En los bordes, el tumor se diseminaba por la grasa de la fosa renal, la cual estaba fuertemente infiltrada por células semejantes a las de las áreas mesenquimales (Fig. 5).

Para el estudio inmunohistoquímico se utilizaron antisueros contra queratínas (AE1, AE3); EMA y CAM5.2); S100, enolasa neuroespecífica (NSE), cromogranina, calcitonina, CEA, vimentina y alfa-1-antitripsina. De todos ellos, sólo se obtuvo expresión de vimentina en los tres tipos de célula tumoral (Fig. 6). El CEA se expresó con carácter focal y una intensidad baja en células de morfología mesenquimal. No se obtuvo expresión en ninguno de los demás antisueros.

DISCUSIÓN

El término blastoma se ha utilizado para definir una serie de neoplasias poco frecuentes que suelen aparecer en niños y adultos jóvenes y que se pueden desarrollar

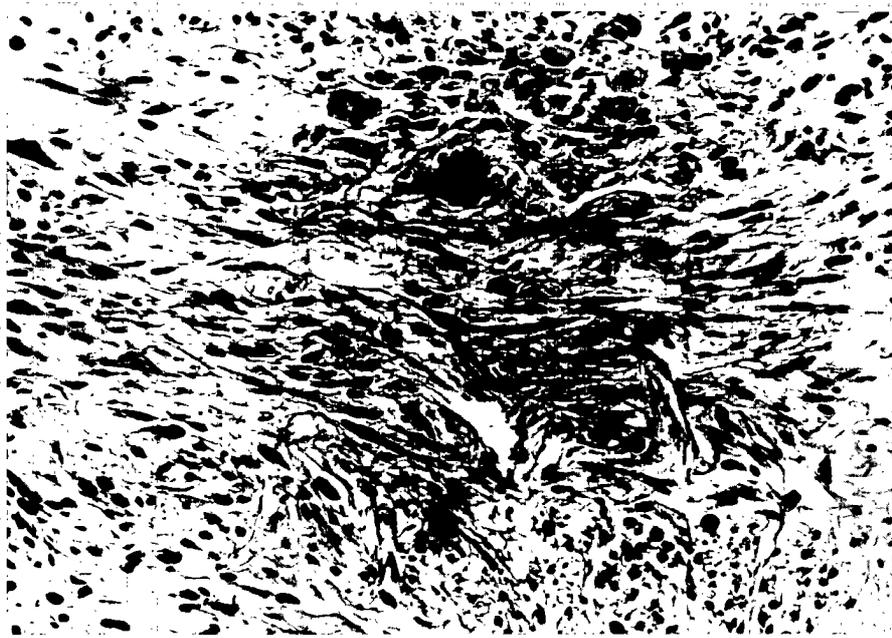


Figura 1. En las áreas mesenquimales las células son fusiformes, con núcleos ovaes, hiperocrómicos y citoplasmas bipolares, alargados. Ocasionalmente hay células gigantes multinucleadas (original, HE $\times 400$).

en distintos órganos. Entre ellas figuran el blastoma pulmonar (4), el blastoma pleuropulmonar (4), el nefroblastoma (5), el nefroma mesoblástico (5) y el hepatoblastoma (6). Presentan en común la asociación de dos

tipos de tejido: epitelial y mesenquimal, a los que pueden sumarse áreas variables de diferenciación en relación con el órgano afectado, como nefronas en el riñón, estructuras tubulares en el pulmón e hígado, o de carác-

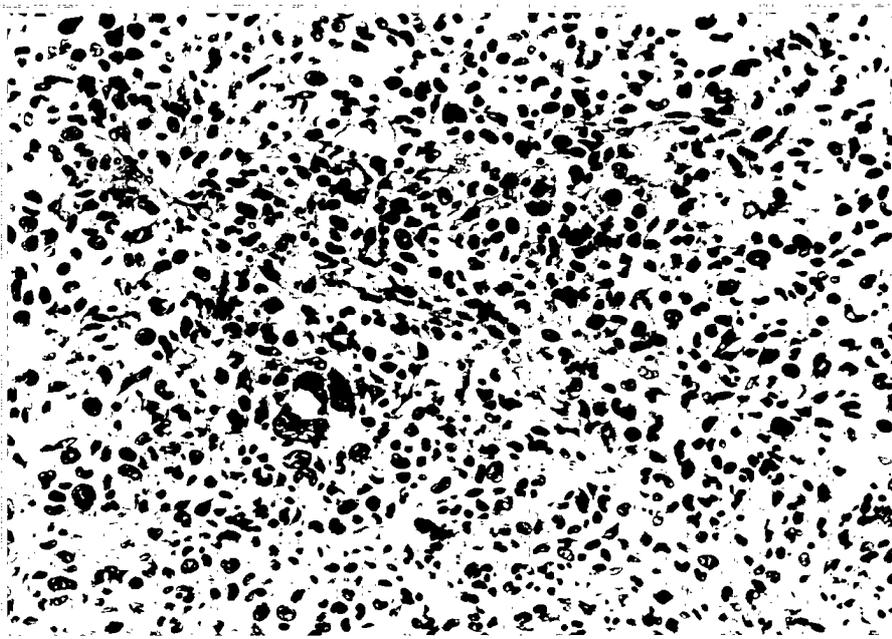


Figura 2. En las áreas epiteliales las células son poligonales y están íntimamente adosadas unas a otras. Los núcleos son discretamente polimorfos pero, como en las zonas mesenquimales, hay células gigantes multinucleadas distribuidas sin orden alguno (original, HE $\times 200$).

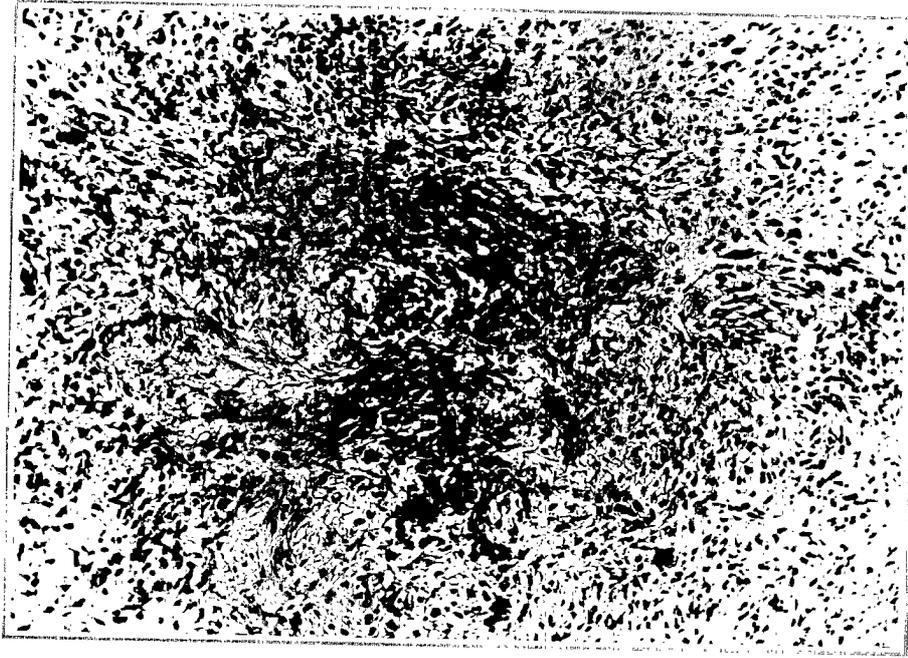


Figura 3. En distintos campos de la neoplasia pueden verse zonas epiteliales más o menos estrelladas, en el seno de una zona mesenquimal, dando la impresión de que derivan de la coalescencia de estas últimas (original, HE $\times 100$).

ter autónomo como tejidos cartilaginoso y/u óseo. Una última posibilidad es la presencia de áreas totalmente indiferenciadas.

El blastoma adrenal se caracteriza por (2):

1. Áreas mesenquimales con células fusiformes de núcleo oval, hipercrómico y citoplasma multipolar. Frecuentemente, hay células gigantes aisladas con núcleos polimorfos provistos de seudoinclusiones citoplásmi-

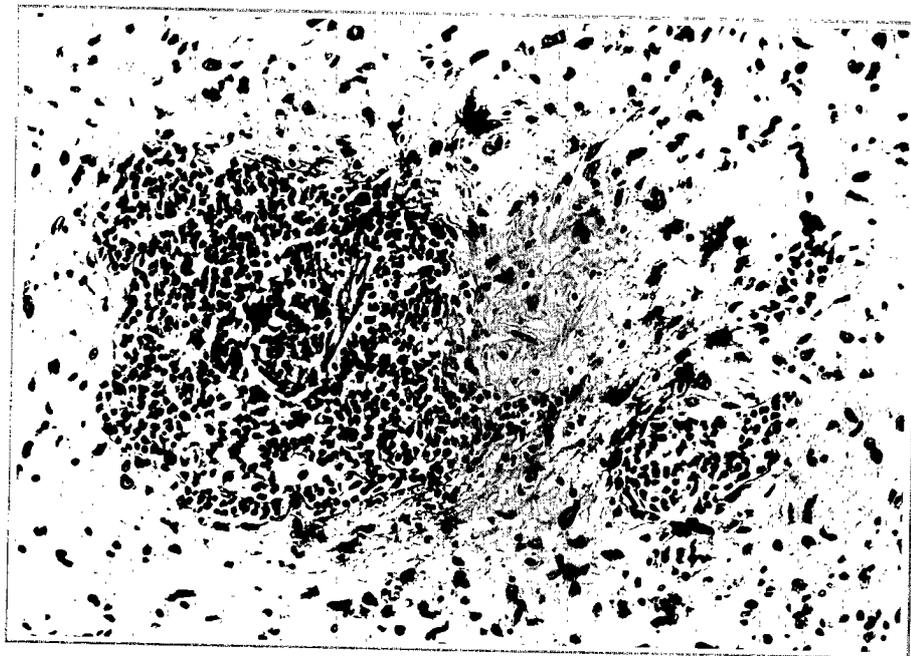


Figura 4. También en forma desordenada y en el interior de áreas mesenquimales se encuentran focos de células indiferenciadas, con núcleos pequeños, muy hipercrómicos y citoplasmas invisibles (original, HE $\times 200$).

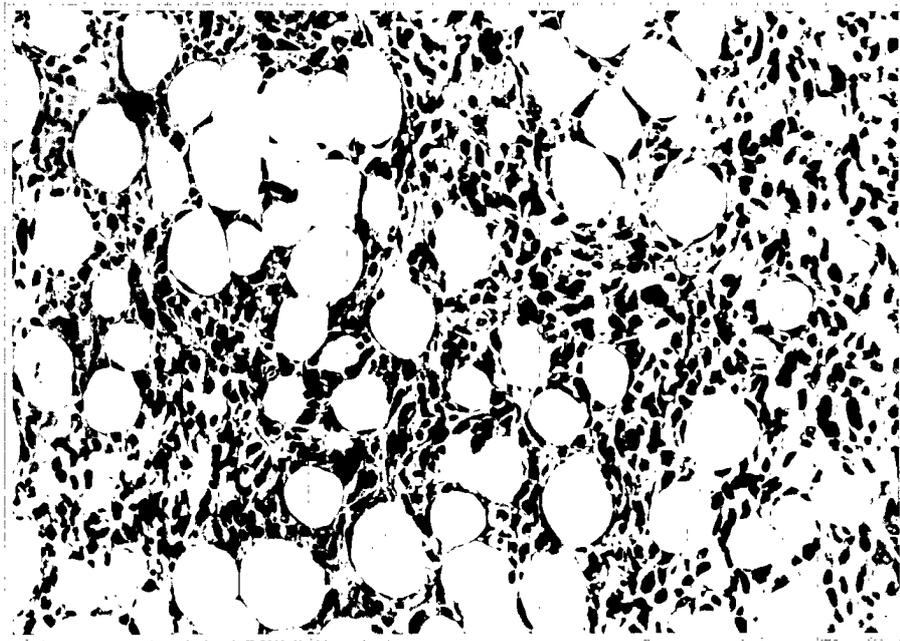


Figura 5. Área de infiltración de la grasa de la fosa renal con ocupación del intersticio por células semejantes a las de las áreas mesenquimales (original, HE $\times 400$).

- cas y citoplasma estrellado con gruesas prolongaciones. Entre ellas hay un abundante espacio intercelular con áreas de edema.
- 2. Áreas epiteliales con sábanas de células poligonales de núcleo redondo u oval hiperocrómico y citoplasma

- opaco y homogéneo. También aquí se forman células gigantes multinucleadas o de núcleos arriñonados.
- 3. Focos de células indiferenciadas de pequeño tamaño, provistas de un núcleo redondo muy hiperocrómico y un citoplasma escaso, apenas visible.

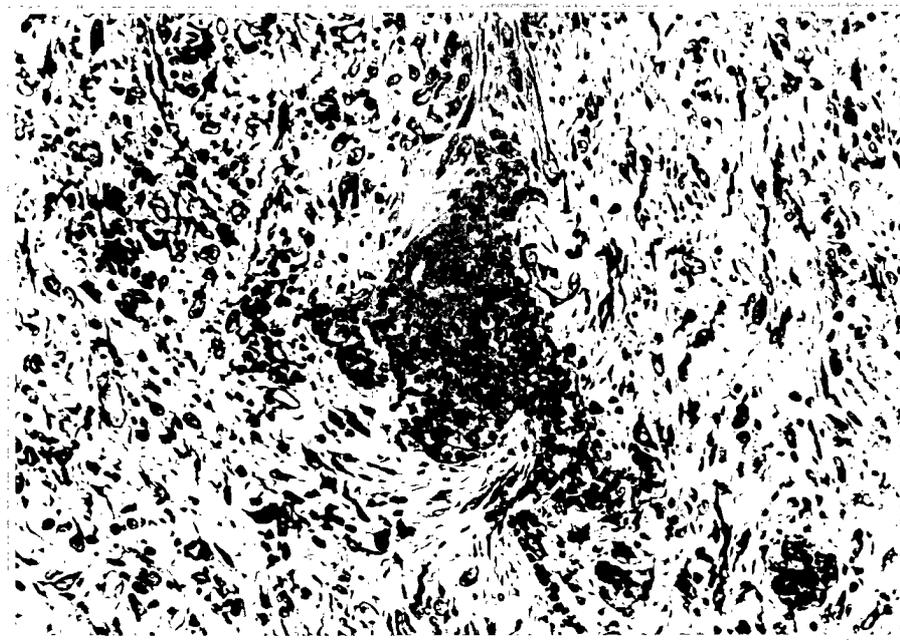


Figura 6. Tanto en las zonas mesenquimales periféricas como en el nido epitelial del centro hay una intensa expresión de vimentina (original, vimentina $\times 200$).

Tabla 1. Diagnóstico diferencial con criterios clásicos.

Blastoma adrenal	Carcinoma suprarrenal	Feocromocitoma
Doble población celular mesenquimal epitelial	Áreas diferenciadas en el seno de las áreas sarcomatoides	Falta de áreas sarcomatoides

En las tres áreas la actividad mitótica es muy elevada, con numerosas figuras divisionales anormales.

4. Invasión del tejido adiposo de la cápsula renal y permeaciones vasculares.

5. Necrosis.

El diagnóstico diferencial (Tabla 1) se plantea con:

– Formas pleomorfas de carcinoma adrenal: en estos casos, las áreas desdiferenciadas pueden confundirse con la fase mesenquimal del blastoma. La diferenciación se basa fundamentalmente en el estudio convencional, debiendo practicarse un muestreo concienzudo ya que es necesario identificar las áreas más diferenciadas con células poligonales de citoplasma claro propias del carcinoma adrenal.

La inmunohistoquímica sólo presta una ayuda limitada (Tabla 2). La expresión de marcadores epiteliales en los carcinomas es variable según los distintos autores. Así, las positividades oscilan entre 2 casos de un total de 72 (7), 24 entre 62 (8) y 9 entre 18 (9). En general se admite que menos del 25% de los casos expresan queratinas.

Contrariamente, se ha encontrado expresión de vimentina en el 65% (10), 73% (8) y 100% (9, 11, 12) de los casos.

Así pues, la negatividad de los marcadores epiteliales y la expresión de vimentina en todos los tipos celulares representan cierta ayuda.

– Feocromocitoma: este tipo de neoplasia muestra un patrón constantemente sólido, sin áreas de tipo mesenquimal incluso en las raras formas malignas. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, puede expresar proteína S100, enolasa neuroespecífica, cromogranina y calcitonina, que son negativas en el blastoma adrenal.

– Las posibilidades de confusión con tumores neuroblásticos de la médula suprarrenal (neuroblastomas, ganglioneuroblastomas, gangliocitomas) son despreciables.

Desde el punto de vista clínico, el dato de mayor importancia de este caso es la edad de presentación adulta. Aunque estas neoplasias suelen desarrollarse en niños, tanto en el hepatoblastoma como en el nefroblastoma y blastoma pulmonar se han publicado casos en edades adultas.

Respecto a la ausencia del síndrome de virilización descrito en el caso de Mollberg y cols. (1992), parece probable que dependa de la edad adulta del caso de nuestro paciente.

En resumen, consideramos que el blastoma adrenal es un cuadro muy infrecuente pero bien definido que no obligadamente afecta a niños y que, posiblemente, se ha confundido con carcinomas adrenales polimorfos. En nuestra opinión, la falta de una casuística suficientemente numerosa y las discrepancias respecto a la edad hacen necesarios posteriores estudios.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial inmunohistoquímico.

	Blastoma adrenal	Carcinoma suprarrenal	Feocromocitoma	Tumores mesenquimales
Vimentina	+	–	+	+
Marcadores epiteliales	–	+	–	–
S100	–	–	+	±
NSE	–	–	+	–
Cromogranina	–	–	+	–
Calcitonina	–	–	+	–
AAT–	–	–	–	+

BIBLIOGRAFÍA

1. Lack EE. Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglia. AFIP (3rd series). Washington, DC, 1997.
2. Mollberg K, Vuitch F, Stewart D, Albores Saavedra J. *Adrenocortical blastoma*. Human Pathol 1992; 23: 1187-1190.
3. Besso JG, Penninck DG, Gliatto JM. *Retrospective ultrasonographic evaluation of adrenal lesions in 26 dogs*. Vet. Radiol Ultrasound 1997; 38: 448-455.
4. Colby TV, Koss MN, Travis WD. Tumors of the lower respiratory tract. AFIP (3rd series). Washington, DC, 1995.
5. Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. Tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures. AFIP (3rd series). Washington, DC, 1994.
6. Kanel GC, Korula J. Atlas of liver pathology. W.B. Saunders. Co., Philadelphia 1992.
7. Schroeder S, Padberg BC, Achilles E, Holl K, Dralle H, Klöppel G. *Immunohistochemistry in adrenocortical tumors: A clinicopathological study of 72 neoplasms*. Virchows Arch (A) 1992; 420: 65-70.
8. Nakano M. *Adrenal cortical carcinoma. A clinicopathological and immunohistochemical study of 91 autopsy cases*. Acta Pathol Jpn 1988; 38: 163-180.
9. Haak HR, Fleuren GJ. *Neuroendocrine differentiation of adrenocortical tumors*. Cancer 1995; 75: 860-864.
10. Gaffey MJ, Traweck ST, Mills SE y cols. *Citokeratin expression of adrenocortical neoplasia: An immunohistochemical and biochemical study with implications for the differential diagnosis of adrenocortical, hepatocellular and renal carcinoma*. Human Pathol 1992; 23: 144-153.
11. Cote RJ, Cordon-Cardo C, Reuter VE, Rosen PP. *Immunopathology of adrenal and renal cortical tumors. Coordinated changes in antigen expression associated with neoplastic conversion in the adrenal cortex*. Am J Pathol 1990; 136: 1077-1084.
12. Miettinen M. *Neuroendocrine differentiation in adrenocortical carcinoma. New immunohistochemical findings supported by electron microscopy*. Lab Invest 1992; 66: 169-174.

