

Citar como:

Nakandakari MD, Torres-Rosas E, Latorre-Zúñiga A, Carreño-Reymundo W. Adenoma metanéfrico atípico pediátrico. Rev Méd Hered. 2025; 36(4): 353-359. DOI: 10.20453/rmh.v36i4.6589

Recibido: 08/06/2025

Aceptado: 15/09/2025

Declaración de financiamiento y de conflictos de interés:

El reporte fue financiado por los autores. Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Contribución de autoría:

MDN: Concepción y diseño del trabajo, análisis e interpretación de datos, redacción del manuscrito, recolección u obtención de resultados, aprobación del manuscrito final, responsable por la veracidad de los datos del reporte de caso.

ETR, ALZ, WCR: Aporte de paciente o material de estudio, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del manuscrito, aprobación del manuscrito final, responsable por la veracidad de los datos del reporte de caso.

Correspondencia:

Mayron D. Nakandakari Gomez
Dirección: Mz. A5 Lt.10. Asent. H. Cerro Candela. San Martín de Porres. Lima – Perú.

Teléfono celular: + 51 973-868114

✉ mayron.nakandakari@outlook.com



Artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

© Los autores

© Revista Médica Herediana

Adenoma metanéfrico atípico: Reporte de un caso pediátrico

Atypical Metanephric Adenoma: A Pediatric Case Report

Mayron D. Nakandakari^{1,3,a} , Eliana Torres-Rosas^{4,b} , Alan Latorre-Zúñiga^{4,b} , William Carreño-Reymundo^{2,4,c}

¹ Facultad de Medicina Humana. Universidad San Martín de Porres. Lima, Perú.

² Facultad de Medicina Humana. Universidad Nacional Federico Villarreal. Lima, Perú.

³ Unidad de Onco-hematología pediátrica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima. Perú.

⁴ Departamento de Anatomía-Patológica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima. Perú.

^a Médico Especialista en Pediatría; Residente de Oncología pediátrica.

^b Médico Especialista en Anatomía-Patológica.

^c Médico residente de Anatomía-Patología.

RESUMEN

El adenoma metanéfrico (AM) es un tipo extremadamente raro de tumor renal en pediatría. Se reporta el caso de una niña de dos años con antecedente de infecciones urinarias recurrentes. Inicialmente se realizó una ecografía evidenciándose una tumoración renal izquierda. En la tomografía fue catalogada como Tumor de Wilms (TW) probable. Recibió quimioterapia Protocolo UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 por 4 semanas. En el control tomográfico no se evidenció reducción del volumen tumoral. Se realizó una nefrectomía radical con linfadenectomía retroperitoneal. La inmunohistoquímica dio positivo para WT1 y PanCK, y negativo para CK7 y AMACR. El Ki67 fue heterogéneo. El informe de patología concluyó: AM atípico. Pasó a controles periódicos, estando libre de enfermedad el primer año de seguimiento. Como conclusión, no todo tumor renal pediátrico es un TW, ni un tumor maligno. Si bien el AM es raro en pediatría, no debe ser descartado, inclusive en su presentación anatomopatológica atípica.

PALABRAS CLAVE: Adenoma, tumor de Wilms, neoplasias renales, pediatría.

SUMMARY

Metanephric adenoma (MA) is an extremely rare type of renal tumor in pediatrics. We report the case of a two-year-old girl with a history of recurrent urinary tract infections. An ultrasound was initially performed, revealing a mass in the left kidney. On CT scan, it was classified as a probable Wilms tumor (WT). She received chemotherapy under the UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 Protocol for four weeks. A control CT scan showed no reduction in tumor volume. A radical nephrectomy with retroperitoneal lymphadenectomy was performed. Immunohistochemistry

was positive for WT1 and PanCK, and negative for CK7 and AMACR. The Ki67 was heterogeneous. The pathology report concluded atypical metanephric adenoma. She was placed on regular follow-up and was disease-free during the first year of monitoring. In conclusion, not every pediatric renal tumor is a WT, nor is every tumor malignant. Although MA is rare in pediatrics, it should not be ruled out, even in its atypical pathological presentation.

KEYWORDS: Adenoma, Wilms Tumor, Kidney Cancer, Pediatrics.

INTRODUCCIÓN

El Adenoma Metanéfrico (AM) es un tipo raro de tumor, que representa entre 0,2% y 0,7% de los tumores epiteliales renales en adultos. Aunque el AM puede ocurrir a cualquier edad, es más común en mujeres de 50 a 60 años, siendo extremadamente raro en niños.⁽¹⁻⁴⁾

El AM es una neoplasia benigna compuesta por pequeñas células primitivas que se asemejan a la diferenciación tubular metanéfrica temprana. Forma parte del grupo de tumores metanéfricos conjuntamente con el adenofibroma y los tumores estromales metanéfricos.^(5,6)

La mayoría son asintomáticos. El diagnóstico diferencial es con la variante sólida del carcinoma de células renales (CCR) y el tumor de Wilms (TW) de predominio epitelial. La mayoría son de buen pronóstico.^(7,8)

Dado que aún son escasos los casos de AM reportados en la edad pediátrica, aún es incierta la conducta terapéutica, la respuesta a la quimioterapia (QT) y el pronóstico a largo plazo.⁽⁹⁾

El objetivo de este reporte fue presentar el caso de una paciente pediátrica que por edad, clínica e imagenología tuvo como primera probabilidad diagnóstica un TW, recibiendo QT neoadyuvante, sin reducción significativa del volumen tumoral, con posterior nefrectomía y cuyo informe final de anatomía patológica concluyó el diagnóstico de AM atípico, un tumor renal extremadamente raro en pediatría, que no debe ser descartado, inclusive en su presentación anatomopatológica atípica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de dos años, procedente de Arequipa, con antecedente de dos episodios de infección urinaria (ITU) y antecedente familiar de neoplasias malignas (NM) como NM gástrico, pulmón y de páncreas.

Quince días antes de su ingreso acudió a emergencia de un hospital de su ciudad natal con fiebre de dos días e hiporexia, fue diagnosticada de ITU recurrente, por lo cual se le realizó una ecografía renal en la que se evidenció una masa de bordes definidos hipocogénica heterogénea vascularizada de 90 x 62 mm, sospechoso de malignidad, en el polo inferior del riñón izquierdo. Se le realizó una tomografía computarizada (CT) de tórax-abdomen-pelvis en la que se evidenció un tumor renal izquierdo de aspecto maligno, con sospecha de TW (figura 1abc).

La paciente fue referida a un hospital de mayor nivel de atención. Al examen físico, reportaron a la palpación una masa de consistencia firme, localizada en el flanco izquierdo de aprox. 9 x 6 cm, el cual no sobrepasaba la línea media del abdomen, pero sí se asociaba a dolor abdominal a predominio de dicha región. Posteriormente, fue trasladada al Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins con el diagnóstico de un probable TW. Ingresó a la unidad de oncología pediátrica e inició QT neoadyuvante para estadio clínico I de TW por 4 semanas acorde al Protocolo UMBRELLA SIOP-RTSG 2016: dactinomicina a 45 µg/kg en la semana 1 y 3, vincristina a 1,5 mg/m² en la semana 1 a la 4.

Al término de las 4 semanas de QT, en la CT de tórax-abdomen-pelvis, no se observó mayor variación de las dimensiones del tumor renal (figura 1b). Por este motivo, se procedió a realizar una nefrectomía radical con linfadenectomía retroperitoneal (figura 2).

El informe anatomopatológico preliminar indicó que era una neoplasia epitelial con áreas de marcada morfología papilar: AM vs CCR con translocación, más alejada (figura 3). El estudio de IHQ mostró: WT1 (+), CD57 (+), PanCK (+), CK7 (-), AMACR (-) y Ki67 heterogéneo, fluctuó entre 5% y focos aislados de hasta 40% de índice proliferativo (figura 4). Con los hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos se concluyó que eran sugestivos de AM atípico, quedando pendiente el estudio de mutación del gen BRAF, no disponible en la institución.

Oncología pediátrica reevaluó el caso con el informe final de patología, suspendió el protocolo de QT al no tratarse de un TW, pasó a la paciente a seguimiento y controles tanto clínicos como imagenológicos cada 3 meses por el primer año.

Durante el primer año de seguimiento por oncología pediátrica no se evidenciaron signos de recidiva de enfermedad. Asimismo, estuvo con evaluaciones periódicas por nefrología de su ciudad natal por ser monorrena, sin intercorrencias reportadas hasta el momento.

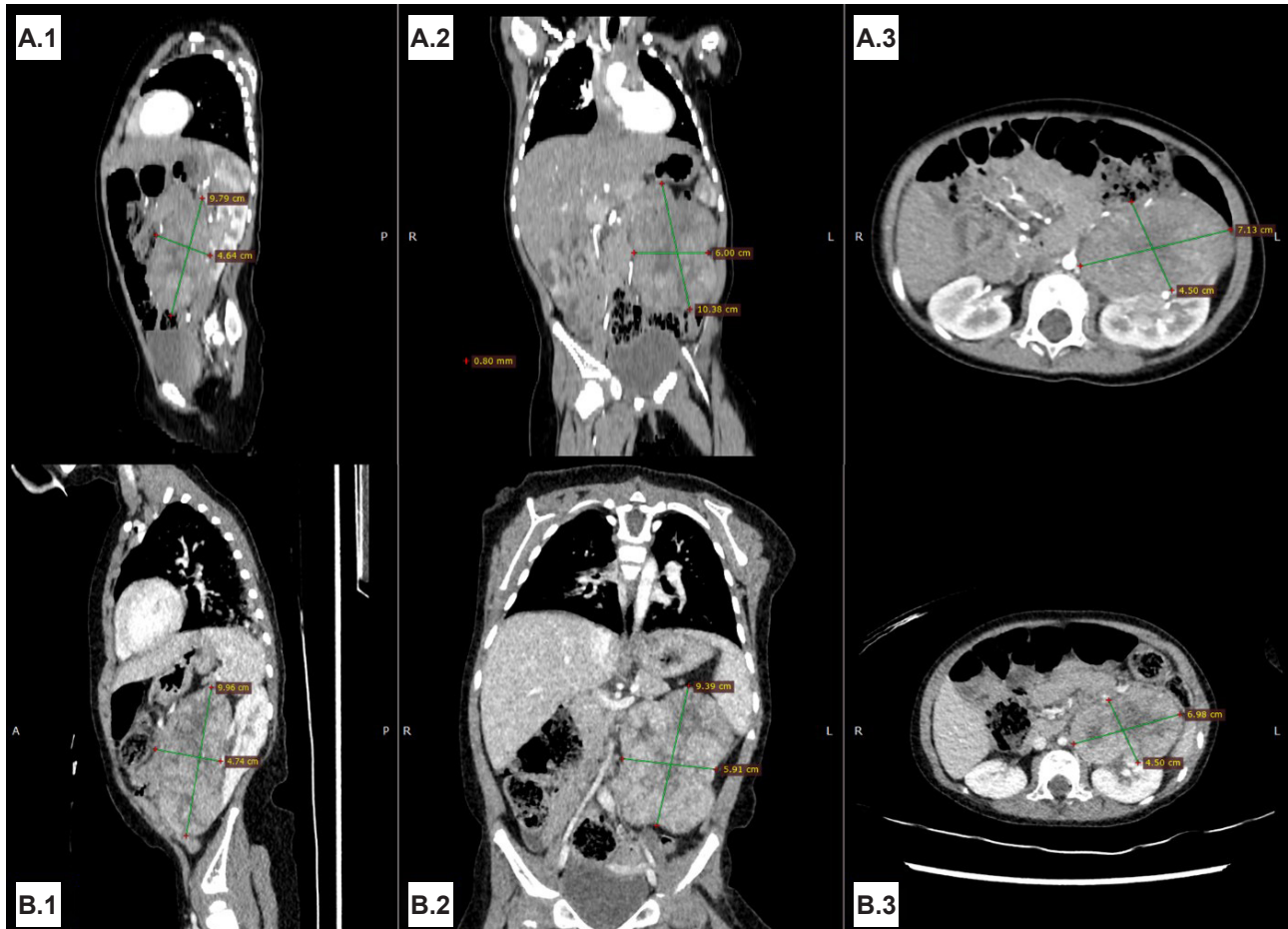


Figura 1. CT Tórax-Abdomen-Pelvis. **Al Diagnóstico (A.1, A.2, A.3):** Tumor renal izquierdo de aspecto maligno (masa que depende del riñón izquierdo de bordes definidos de densidad y realce heterogéneo, mide DT 71,3 mm, DAP 45 mm, DL 103,8 mm), a considerar en primer lugar tumor de Wilms. No se identifican adenopatías regionales sospechosas. Pulmones: No metástasis. **Post Quimioterapia de Neoadyuvancia (B.1, B.2, B.3):** Riñón izquierdo en posición correcta. Presencia de masa compleja al parecer dependiente del polo renal anterior, masa que mide DT 69,8 mm DAP 45 mm DL 93,9 mm, con realce heterogéneo al contraste con áreas de necrosis. Resto de riñón parénquima normal, cálices y pelvis de configuración normal.



Figura 2. Macroscopía. Producto de nefrectomía izquierda: riñón de 10,5x9x7cm, uréter mide 7,5x0,4 cm. Abierto el espécimen, se observa tumoración de 9x7x6,5cm, parduzca, sólida, con áreas de aspecto papilar a predominio periférico, localizada a nivel del tercio medio y superior, con compromiso de seno renal, sin evidencia de necrosis. No se evidencia vena renal trombosada. Glándula suprarrenal ausente.

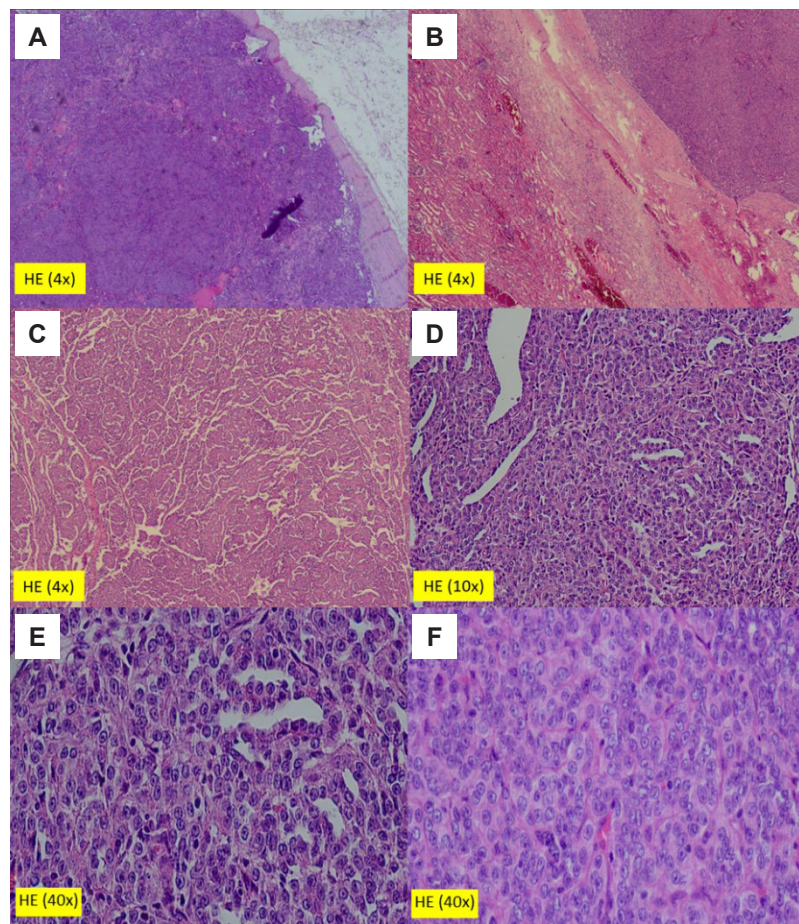


Figura 3. Microscopía de tumoración renal. Tinción Hematoxilina-Eosina (HE). A. Lesión circunscrita con presencia de pseudocápsula. B. Masa bien delimitada adyacente a parénquima renal. C y D. Patrón de crecimiento papilar con áreas sólido-papilares. E y F. Neoplasia compuesta por células redondeadas/cuboidales, monomorfas, pequeñas, sin atipia, con citoplasma escaso y núcleo basófilo de características primitivas. No se evidenció actividad mitótica.

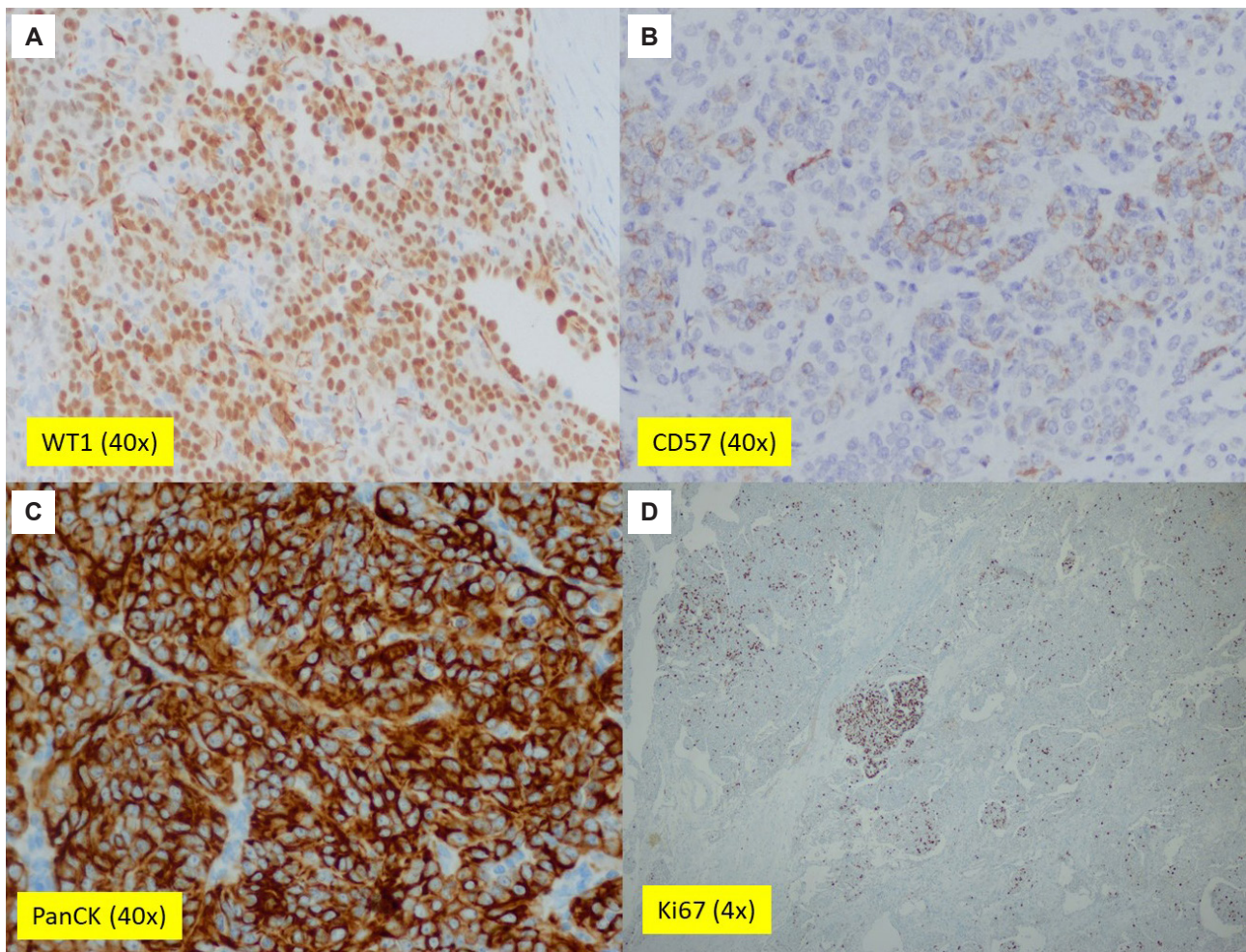


Figura 4. Perfil inmunohistoquímico. A. WT1: Positivo (tinción nuclear). B. CD57: Positivo parcial (tinción citoplasma/membrana). C. PanCK: Positivo. D: Ki67: Heterogéneo, fluctuando entre 5% y focos aislados de hasta 40% de índice proliferativo.

DISCUSIÓN

Según la literatura mundial, aún hay menos de 100 casos de AM reportados en la edad pediátrica.⁽¹⁰⁾

El AM suele presentarse de manera asintomática y su diagnóstico es incidental, no obstante, hay casos en los que se reporta dolor abdominal, hematuria, disuria, fiebre e hipertensión, sintomatología compartida con los otros tipos de tumores renales pediátricos⁽¹¹⁾. En el caso reportado, la paciente cursó con dolor abdominal y disuria de manera recurrente en su momento diagnosticado como ITU.

En el ultrasonido, el AM puede describirse como un tumor bien circunscrito, con ecogenicidad variable, con posibles focos de necrosis hipoeoica o hemorragia antigua, y con hipovascularidad en la imagen Doppler⁽¹²⁾. No obstante, esta no es suficiente y se requiere ampliar estudios con tomografías para planificar el tratamiento y la posibilidad quirúrgica.

En la tomografía sin contraste, el AM se puede observar como una hiperatenuación en comparación con el parénquima renal, con áreas centrales hipoatenuantes debidas a necrosis o hemorragias antiguas, calcificación periférica o central. Y al contraste, se puede observar un aumento de masa, pero menor que el parénquima renal, no hay realce de focos de necrosis o hemorragias antiguas^(13,14). En la paciente tanto la ecografía como la tomografía sospechaban de una probable neoplasia maligna, la cual solo pudo ser descartada con el estudio anatomopatológico.

A la macroscopía, el AM es unifocal, de color gris-canela a amarillo, con tamaño de 0,3-15 cm en su mayor dimensión, bien circunscrito, pero no encapsulado, con posible hemorragia o necrosis. En raras ocasiones, el AM puede estar rodeado por una cápsula fibrosa de forma variable. En el caso reportado, sí se observó la presencia de pseudocápsula, característica no habitual.⁽¹⁵⁾

En la microscopía, las características nucleares de bajo grado y la actividad mitótica mínima son útiles para distinguirlo del TW, no obstante, hay casos en los cuales el AM puede presentar focos variables de actividad mitótica, lo que podría sugerir que se tratara de la forma atípica del AM. ^(16,17)

En relación con la forma atípica, en una revisión de 39 casos realizada por Yin et al. ⁽⁹⁾, en 9 casos se observaron características histológicas superpuestas de áreas tipo AM y áreas tipo TW, con un inmunofenotipo similar al de los AM típicos, expresando positivamente WT1 y CD57. La mutación BRAF V600E se encontró tanto en áreas tipo TW como áreas tipo AM. Ninguno de estos mostró evidencia de recurrencia o metástasis después de la cirugía en un seguimiento de cinco años. Asimismo, se pudo evidenciar que de los 20 AM evaluados un 94% presentó la mutación BRAF V600E y en los 10 TW estudiados se corroboró la ausencia de esta.

En la inmunohistoquímica, el CK7 es completamente negativo o puede mostrar una positividad muy focal o irregular en algunos AM. El WT1 suele mostrar una tinción nuclear difusa en el AM. Por lo tanto, la inmunotinción del WT1 por sí sola no puede distinguir el AM de un TW epitelial. Es esencial prestar mucha atención a las características histomorfológicas. El CD57 suele ser difuso en el AM. El CCRP y el TW epitelial, como máximo, solo son focalmente positivos. Por lo tanto, un panel que incluya WT1(+), CD57 (+), CK7 (-) y AMACR (-), es útil para diferenciar el AM de estos imitadores morfológicos cercanos. ⁽¹⁸⁾

El 80-90% de los AM muestran mutaciones BRAF V600E, siendo la identificación de esta alteración molecular y el uso del antígeno BRAF VE1 útiles en el diagnóstico diferencial del AM. La positividad para BRAF V600E es muy poco frecuente en otros imitadores del AM y, como mucho, puede ser focal en el CCRP. ⁽¹⁹⁾

En el diagnóstico diferencial se debe considerar al TW y al CCRP. El TW con predominio epitelial puede imitar de forma muy similar al AM. El TW tiene núcleos superpuestos, hiper cromáticos, de apariencia más primitiva, y puede mostrar mitosis prominentes. Otros componentes del TW (estroma y blastema), si están presentes, son características diagnósticas extremadamente útiles. El CCRP sólido/predominantemente tubular muestra núcleos más variables que el AM, citoplasma abundante y, por lo general, nucléolos fácilmente reconocibles. En casos difíciles, la inmunohistoquímica puede ser útil. ⁽¹⁰⁾

El tratamiento primario del AM incluye la nefrectomía radical. Se puede considerar la nefrectomía parcial, pero sigue siendo controvertida debido al riesgo potencial de no detectar un tumor maligno. ⁽¹⁴⁾

En el caso reportado, se dio inicialmente QT neoadyuvante debido a la sospecha de tratarse de un TW; no obstante, en los controles imagenológicos no se observó mayor respuesta a la QT en las dimensiones del tumor, respuesta tampoco observada en la evaluación anatomo-patológica. ⁽²⁰⁾

Como limitaciones del caso, no se contó en la institución con algunas pruebas inmunohistoquímicas, pero se gestionó la realización de las mismas en otras entidades para poder llegar al diagnóstico. No obstante, no se llegó a conseguir acceso al estudio para la detección de mutación BRAF V600E.

Debido a que este era el primer caso de AM pediátrico dentro de la institución y dada su forma atípica dentro de la evaluación anatomopatológica, también se obtuvo la revisión de la patología por otras instituciones nacionales y una institución de EE.UU. confirmando el diagnóstico.

Se recomienda tener en cuenta al AM en el diagnóstico diferencial del TW monofásico epitelial y del CCRP. Así como, no descartar un posible AM en caso de observar una morfología histológica predominante diferente y un índice Ki-67 más alto, dado que puede tratarse de una presentación atípica, en la que las características de imagen, el inmunofenotipo y la expresión génica son similares al AM convencional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Benson M, Lee S, Bhattacharya R, et al. Metanephric adenoma in the pediatric population: Diagnostic challenges and follow-up. *Urology*. 2018; 120:211–215. doi: 10.1016/j.urology.2018.06.042.
2. Chung E, Graeber A, Conran R. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade: From the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics*. 2016; 36(2):499–522. doi: 10.1148/rp.2016150230.
3. Chung E, Lattin G, Fagen K. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 2. The 2nd Decade: From the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics*. 2017; 37(5):1538–1558. doi: 10.1148/rp.2017160189.
4. Bastos J, Esteves T, Mattos R, et al. Metanephric adenoma: a rare differential diagnosis of renal

- tumor in children. *J Pediatr Urol.* 2007 Aug; 3(4):340-1. doi: 10.1016/j.jpuro.2006.10.003.
5. Hu Y, Wu L, Yan L, et al. The imaging features of metanephric adenoma: a case report and review of literature. *Onco Targets Ther.* 2015; 8:445-449. doi: 10.2147/OTT.S68819.
 6. Brok J, Treger T, Gooskens S, et al. Biology and treatment of renal tumours in childhood. *Eur J Cancer.* 2016; 28:179-195. doi: 10.1016/j.ejca.2016.09.005.
 7. Amodio J, Shapiro E, Pinkney L, et al. Metanephric adenoma in an 8-year-old child: Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2005; 40:e25-e28. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.02.019.
 8. Netto J, Esteves T, Mattos R, et al. Metanephric adenoma: A rare differential diagnosis of renal tumor in children. *J Pediatr Urol.* 2007; 3:340-341. doi: 10.1016/j.jpuro.2006.10.003.
 9. Yin X, Zhang X, Pan X, et al. Atypical metanephric adenoma: Shares similar histopathological features and molecular changes of metanephric adenoma and epithelial-predominant Wilms' tumor. *Front Oncol.* 2022; 14(12):1020456. doi: 10.3389/fonc.2022.1020456.
 10. Hu X, Li W, Bai J, et al. Metanephric adenoma in children: A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2023; 26(5):486. doi: 10.3892/ol.2023.14073.
 11. Sarhan O, Al Farhan A, Abdallah S, et al. Pediatric metanephric adenoma with Fanconi-Bickel syndrome: a case report and review of literature. *Surg Case Rep.* 2022; 8(1):86. doi: 10.1186/s40792-022-01435-4.
 12. Zhang L, Yang G, Shen W. CT and ultrasound findings of metanephric adenoma: a report of two cases and literature review. *Br J Radiol.* 2011; 84(999):e51-4. doi: 10.1259/bjr/62994226.
 13. Jiang T, Li W, Lin D, et al. Imaging features of metanephric adenoma and their pathological correlation. *Clin Radiol.* 2019; 74:408. e9-408.e17. doi: 10.1016/j.cra.2019.01.013.
 14. Bastide C, Rambeaud JJ, Bach AM, et al. Metanephric adenoma of the kidney: clinical and radiological study of nine cases. *BJU Int.* 2009; 103(11):1544-1548. doi: 10.1111/j.1464-410X.2009.08357.x.
 15. Mosbahi S, Ben Youssef S, Zouaoui A, et al. Metanephric adenoma diagnosed on biopsy in an infant: a case report. *J Med Case Reports.* 2023; 17: 354. doi: 10.1186/s13256-023-04046-1.
 16. De Jel D, Hol J, Ooms A, et al. Paediatric metanephric tumours: a clinicopathological and molecular characterization. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2020; 150:102970. doi: 10.1016/j.critrevonc.2020.102970.
 17. Spaner S, Yu Y, Cook A, et al. Pediatric metanephric adenoma: case report and review of the literature. *Int Urol Nephrol.* 2014; 46:677-680. doi: 10.1007/s11255-013-0575-z.
 18. Kinney S, Eble J, Hes O, et al. Metanephric adenoma: the utility of immunohistochemical and cytogenetic analyses in differential diagnosis, including solid variant papillary renal cell carcinoma and epithelial-predominant nephroblastoma. *Mod Pathol.* 2015; 28(9):1236-1248. doi: 10.1038/modpathol.2015.81.
 19. Lenci N, Francesco P, Scarciglia E, et al. Metanephric adenoma with BRAF V600K mutation and a doubtful radiological imaging: pitfalls in the diagnostic process. *Med Mol Morphol.* 2021; 54(2):187-191. doi: 10.1007/s00795-020-00269-z.
 20. Hu S, Zhao Z, Wan Z, Bu W, Chen S, Lu Y. Chemotherapy Combined With Surgery in a Case With Metanephric Adenoma *Front Pediatr.* 2022; 10:847864. doi: 10.3389/fped.2022.847864.