

©Nefroma Mesoblástico.

Reporte de un caso en neonato

González-Valenzuela Hugo Alfredo^a, Alcántara-Noguera Carlos^b

Resumen

Recién nacido masculino de 37 semanas de gestación, con diagnóstico ecosonográfico prenatal de hidronefrosis. A la exploración física se palpa masa abdominal en flanco derecho. El ultrasonido y la tomografía axial computarizada reportan tumoración dependiente de riñón derecho. Se realizó nefrectomía y estudio anatomo patológico de la muestra diagnosticándose nefroma mesoblástico congénito. La evolución fue favorable sin presentar evidencias de recidiva local ni metástasis luego de 6 meses de seguimiento. Hacemos énfasis en la importancia del diagnóstico prenatal así como en el examen físico exhaustivo después del nacimiento, lo que en el presente caso nos permitió ofrecer un procedimiento quirúrgico que evitó posibles complicaciones.

El nefroma mesoblástico congénito (NMC), también conocido como hamartoma leiomiomatoso o mesenquimal, es el tumor renal más frecuente del neonato. Corresponde al 2.8% de todos los tumores renales en pacientes pediátricos. La edad media al momento del diagnóstico es de dos meses. Su comportamiento clínico es benigno, pero tiene una tendencia a infiltrar la cápsula renal, generando un 20% de recidivas locales. El tratamiento es quirúrgico incluyendo la resección de un claro margen de tejido perirrenal.

Palabras clave: *hamartoma leiomiomatoso, hamartoma mesenquimal, hamartoma renal fetal, nefroma mesoblástico, neoplasia renal congénita.*

Mesoblastic nephroma: a case report in a newborn

Abstract

Male newborn, 37 weeks gestational age, in who prenatal diagnosis of hydronephrosis was established through sonogram. Physical examination shows abdominal mass in right flank. Sonogram and CAT scan showed right kidney tumor. A nephrectomy was performed and congenital mesoblasticnephroma diagnosed through anatomopathological study. The patient showed good progress, and did not present evidence of local or metastatic recurrence after a 6 month follow - up. We underline the importance of prenatal diagnosis and a through physical examination, which in this case allowed the patient the possibility of a single surgical procedure with any added treatment. Congenital Mesoblastic Nephroma (CMN) is the most common diagnosed tumor in newborns. It represents 28% of all renal tumors in children. The mean age of diagnosis is 2 months. CMN behaves as a benign tumor, but has a tendency to infiltrate renal capsule, which can lead to a 20% of cases of local recurrence. Treatment is surgical, and includes a wide margin of pre renal resection.

Key words: *congenital renal neoplasia, fetal renal hamartoma, mesoblastic nephroma.*

a. Médico Interno de Pregrado del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.

b. Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Médico Pediatra Residente en Cirugía Pediátrica. Universidad de Guadalajara.

Contacto al correo electrónico: dr.hugovalenzuela@gmail.com

González-Valenzuela HA; Alcántara-Noguera C. Nefroma mesoblástico: reporte de un caso en neonato. *Rev Med MD* 2011; 2(3):166-169.

Presentación del caso

Recién nacido masculino producto de la tercera gestación, madre de 21 años Gest 2 , Cesárea1, que cursó con control prenatal durante el embarazo, a las 36 semanas de gestación (SDG) se reporta en estudio de ultrasonografía (USG) diagnóstico de hidronefrosis fetal. Se decide la interrupción del embarazo vía abdominal sin complicaciones, obteniendo producto único vivo, valorado con Apgar de 8-9, Capurro 37 SDG, a la exploración física se encuentra masa abdominal palpable de aproximadamente 4 cm en hipocondrio derecho, no móvil, bien delimitada, no desplazable.

Se inicia protocolo de estudio realizando USG a las 48 horas de vida, que reporta riñón derecho con dimensiones 54 x 51 x 49 mm, con crecimiento difuso, involucrando la fascia de Gerota con ecos mixtos, no se diferencia de la médula, en borde postero-externo se observan varias imágenes anecoicas, que a la aplicación de color Doppler se observa ausencia de flujo, asimismo a nivel parenquimatoso se observa aumento de la vascularidad, impresión diagnóstica de Nefroma Mesoblástico vs. Displasia renal multiquística. Los exámenes de laboratorio se encontraron dentro de parámetros normales a lo largo de su evolución.

Se realizó una Tomografía Axial Computarizada (TAC) donde se evidencia al riñón derecho con la presencia de una masa con densidad de tejidos blandos que mide 52 x 40 mm en sus ejes mayores, desplazando medialmente al sistema pielocalicial, hay discreto realce del parénquima habitual del riñón que demuestra pérdida de la relación córtico medular. Reportando impresión diagnóstica de: Masa renal derecha a considerar la posibilidad de NMC vs. Tumor de Wilms (Imagen 1).

Se decide intervención quirúrgica mediante lumbotomía lateral derecha, se encuentra tumor dependiente de riñón derecho de 6 x 7 cm del cual solo se conserva el 20%, por lo que se decide realizar nefroureterotomía como procedimiento quirúrgico, sin incidentes ni accidentes durante la cirugía. Posterior a 5 días de manejo postquirúrgico se decide egreso hospitalario, así como vigilancia ambulatoria.

Se envía pieza macroscópica (Imagen 3a y b) a estudio histopatológico donde se identifica: tejido renal del cual se

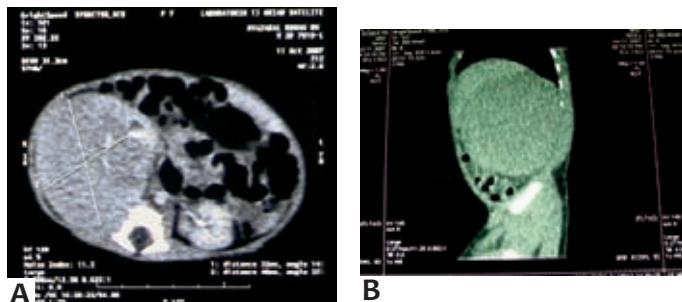


Imagen 1. a: TAC simple de abdomen, en su corte axial donde se aprecia una tumoración renal. b: TAC con reconstrucción multiplanar lateral. Masa que presenta reforzamiento discreto del parénquima habitual del riñón demostrando pérdida de la relación cortico-medular. Se observa invasión del hemiabdomen derecho desde la región dorsal a la ventral y de la región subdiafragmática hasta la cresta iliaca.



Imagen 2. Recién nacido en quirófano para realización de lumbotomia. Paciente en decúbito lateral izquierdo

desarrolla tumor dependiente de células intersticiales; constituido por células fusiformes con apariencia de fibroblastos de núcleo alargado entre las cuales hay túbulos y glomérulos aislados de aspecto normal. Diagnóstico definitivo de Nefroma mesobástico congénito (Imagen 3c).

Discusión

Los tumores abdominales en niños son un grupo de entidades que tienen diferente naturaleza. Según su origen, pueden estar localizadas en cualquiera de las divisiones anatómicas del abdomen.^{1,2} El nefroma mesoblástico congénito también conocido como hamartoma leiomiomatoso, hamartoma renal, hamartoma renal mesenquimal, hamartoma mesenquimal fetal o hamartoma renal fetal, es una neoplasia clínica y patológicamente separable del tumor de Wilms (TW).^{3,4}

El NMC fue establecido como un tumor renal en 1967 por Bolande, previo a este reporte era considerado como una variante del TW, ya que desde el punto de vista clínico resulta indistinguible.^{4,5} Se estima que ocurre en 1 de cada 500,000 nacidos y corresponde al 2.8% de las neoplasias renales

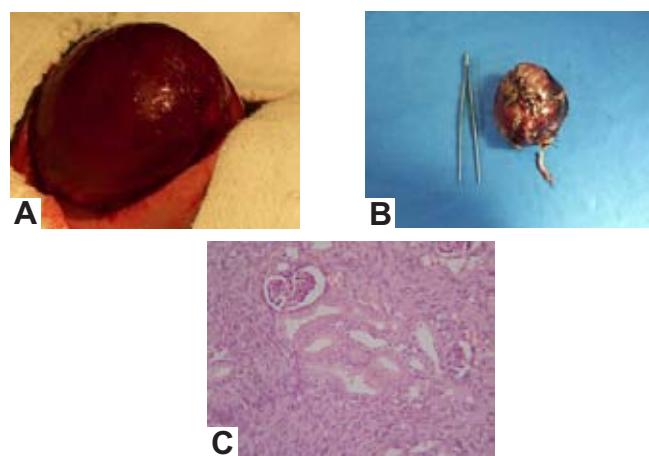


Imagen 3. a: Pieza macroscópica de tumoración renal b: NMC macroscópico. Tumor alargado que abarca el 20% de riñón derecho. Masa sólida de 6 x 7 cm dependiente de riñón derecho, bien definida, homogénea, no encapsulada y de color marrón. c: Tejido renal del cual se desarrolla tumor dependiente de células intersticiales. Constituido por células fusiformes con apariencia de fibroblastos de núcleo alargado entre las cuales hay túbulos y glomérulos aislados de aspecto normal.

pediátricas.⁶ Cuando existe un tumor intrarrenal en el feto o neonato, es altamente probable que se trate de un NMC, ya que los TW son raros en esta etapa de la vida.

El NMC es una neoplasia renal congénita detectada antes de los 6 meses de edad, aunque se han descrito casos en adultos.^{1,3,7,8} Se presenta como una masa intraabdominal, ocasionalmente relacionado con parto prematuro y polihidramnios, aunque recientemente se publicó por Kim C.H. *et al.*, un caso con oligohidramnios.^{9,10,11} El NMC aún siendo una patología rara constituye el tumor intrarrenal más común que se observa en el neonato con una edad media de presentación de 2.2 meses, en el 25% de los casos el diagnóstico se realiza en los primeros 3 días posnatales.^{3,7}

La presentación clínica más habitual es una masa renal detectada a la exploración, también está descrito hematuria, vómitos, hipertensión, fallo cardíaco y coagulación intravascular diseminada.^{12,13} Afecta más frecuentemente el riñón derecho y todos son unilaterales, el 20% presentan quistes o áreas multiquísticas. El diagnóstico de NMC puede realizarse en el feto debido al uso rutinario del ultrasonido obstétrico, aunque los reportes a nivel mundial son escasos.^{14,15}

En edad postnatal, el diagnóstico se realiza con pruebas de imagen en los seis primeros meses de vida, donde la imagen ecográfica es diferente al tumor de Wilms.^{16,17} El tratamiento es quirúrgico mediante la nefrectomía.¹⁸ Howell *et al.* en una revisión de 51 casos del *National Wilms Tumor Study*, observaron excelente sobrevida y una tasa libre de recaída del 98%; señalan que la cirugía por sí sola produce excelentes resultados y que la recurrencia es rara aún después de ruptura del tumor o en lesiones invasivas.⁹ Aunque se considera una lesión benigna, se han descrito recurrencias locales e incluso metástasis a distancia (pulmón y cerebro) principalmente en aquellos casos que son considerados como NMC atípicos o celulares, por su friabilidad está extremadamente propenso a ruptura, en cuyo caso puede llevar a recurrencia con necrosis, hemorragia y/o hipercelulares.¹⁹ En la actualidad se considera el tumor renal congénito más frecuente, de comportamiento benigno y pronóstico excelente debido a su buena sobrevida postnefrectomía y en la mayoría de los casos el tratamiento quirúrgico puede ser suficiente.¹⁸

El NMC es un tumor de origen mesenquimatoso que constituye el tumor renal más común en el neonato. La edad media de presentación es de 2.2 meses afectando al sexo masculino 1.8:1 respecto al femenino. En el 94% de los casos está presente una masa abdominal palpable y con los avances en el diagnóstico prenatal es posible detectar la tumoración antes de nacer.^{10,13,20}

En un estudio de Fung T.Y. *et al.*, se reportó mediante un análisis retrospectivo de una serie de casos que el 70% de los pacientes presentó polihidramnios, explicado por la presencia de poliuria del feto, sin embargo, la causa de la excesiva producción de orina fetal es desconocida; recientemente se ha asociado con hipercalcemia fetal que persiste en el neonato y que desaparece al remover el nefroma.¹⁰

En la descripción inicial de Bolande caracteriza al NMC como un tumor benigno, pero no encapsulado y generalmente de gran tamaño por lo que es propenso a invadir localmente los tejidos perirenales, facilitando las posibilidades de ruptura

(en un 20%). Por esta razón, aún cuando existen controversias, la mayoría de los autores recomiendan la resolución del parto vía cesárea para evitar la manipulación y el trauma del parto vaginal, incluso existen reportes novedosos de manejos intrauterinos.²³ De los estudios radiológicos más contribuyentes se encuentran el ultrasonido, que reporta una lesión sólida dentro del riñón y la urografía excretora que revela una tumoración renal con deformación notable del sistema colector. En la mayoría de los casos no es necesario realizar otros estudios pero de ser accesible, la TAC y la Resonancia Magnética darán mayor información sobre la relación del tumor con el hilio renal y otras estructuras de la región.

Es importante realizar el diagnóstico prenatal del NMC ya que puede provocar diversas complicaciones, entre ellas la hemorragia tumoral debida a la obstrucción del retorno venoso renal por el crecimiento del tumor, que posteriormente comprimirá grandes vasos abdominales, lo que conlleva a falla cardíaca grave, pudiendo agregarse coagulación intravascular diseminada que pondrá en riesgo la vida del feto o neonato.^{12,21}

Un estudio de Malone *et al.*¹³ reporta la hipertensión arterial como otra de las complicaciones importantes que pueden presentar los pacientes con NMC, relacionándola a un incremento de la renina producida por el tumor, no obstante, después de la extirpación del tumor, los niveles de renina y presión arterial vuelven a la normalidad. Nuestro paciente no presentó ninguna de las complicaciones mencionadas.

El Grupo Nacional para Estudio del Tumor de Wilms recomienda como único tratamiento la nefrectomía radical completa con bordes amplios de tejido sano como único tratamiento, con resultados excelentes de una supervivencia del 98%. Estudios actuales, De Paepe M.E. *et al.* y Boithias C. *et al.* han reportado tratamiento quirúrgico intrauterino, incluso en pacientes que utilizaron técnica de reproducción asistida.^{22,23} Por otro lado, la quimioterapia debe reservarse a los lactantes que tienen recurrencias locales secundarias a enfermedad residual o en los casos de NMC atípico en el cual se ha encontrado un componente sarcomatoso y se le ha llamado 'Tumor de Bolande Maligno'.^{18,24} No obstante, recomiendan la prudente excisión del tumor con márgenes adecuados para evitar la transección de lenguas del tumor que invaden los tejidos perirenales y el uso adicional de quimioterapia con Actinomicina D más Vincristina por 6 meses, cuando el tumor recurre o es raramente celular en infantes mayores de 3 meses.

Desde el punto de vista clínico y anatopatológico, J.C. *et al.*, señalan que no es posible distinguir este subtipo de NMC del atípico, ya que es imposible predecir sobre bases clínicas, cuál tumor se comportará más agresivamente y cuál podría recurrir o dar metástasis; concluyen que la determinación del contenido celular de DNA por citometría de flujo podría ser de utilidad en la selección de pacientes que necesitarán tratamiento adicional.²⁵ En la última revisión del NMC atípico se describió una recurrencia del 18% encontrando como factores predictivos márgenes quirúrgicos positivos y ruptura tumoral en cuyo caso se recomienda el uso de Vincristina, Doxorubicina y Ciclofosfamida los cuales

deberán usarse con una reducción del 50% de la dosis total para disminuir la morbilidad del tratamiento.^{3,5}

Conclusión

Como conclusión, queremos recalcar la importancia del diagnóstico prenatal que en el presente caso nos permitió la ventaja de ofrecerle a este paciente un procedimiento quirúrgico que evitó la necesidad de posteriores tratamientos.

Referencias Bibliográficas

1. Kay S., Pratt C. Salzberg AM. Hamartoma leiomyomatous type of the kidney. *Cancer* 1969;19:1825-1832.
2. Bogdan R., Taylor D., Mostofi F. Leiomyomatous hamartoma of the kidney. A clinical and pathologic analysis of 20
3. Gruver A.M., Hansel D.E., Luthringer D.J., MacLennan G.T. Congenital mesoblastic nephroma. *J Urol.* 2010 Mar;183(3):1188-
4. Bolande R.P., Brough J., Izant R.J. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. A report of eight cases and the relationship to Wilms' tumor. *Pediatrics* 1967;40(2):272-278.
5. Bolande R.P. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. *Perspect Pediatr Pathol* 1973;1:227-250.
6. Bayindir P., Guillerman R.P., Hicks M.J., Chintagumpala M.M. Cellular mesoblastic nephroma (infantile renal fibrosarcoma): institutional review of the clinical, diagnostic imaging, and pathologic features of a distinctive neoplasm of infancy. *Pediatr Radiol.* 2009 Oct;39(10):1066-74.
7. Herman T.E., Siegel M.J. Congenital collision tumors, neonatal renal mesoblastic nephroma and pararenal paraganglioma. *J Perinatol.* 2009 Oct;29(10):714-6.
8. Favara B.E., Johnson W., Ito J. Renal tumors in the neonatal period. *Cancer* 1968;22:845-855.
9. Howell C.G., Othersen H.B., Kiviat N.E., Norkool P., Beckwith J.B., D'Angio J. Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma: a report of the National Wilms' Tumor Studies. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 826-831.
10. Fung T.Y., Fung Y.M., Yeung C.K., Chang M.Z. Polyhydramnios and hipercalcemia associated with congenital mesoblastic. *Nephroma obstet-gynecol.* 1995; 85:815-817.
11. Kim C.H., et al. A case of fetal congenital mesoblastic nephroma with oligohydramnios. *J Korean Med Sci.* 2007 Apr;22(2):357-61.
12. Khashu M., Osiovich H., Sargent M.A. Congenital mesoblastic nephroma presenting with neonatal hypertension. *J Perinatol.* 2005 Jun;25(6):433-5.
13. Malone P.S., Duffy P.G., Ransley P.G., Risdon R.A., Cook T., Taylor M. Congenital mesoblastic nephroma, renin production, and hypertension. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 599-600.
14. Ritchey M.L., Azizkhan R.G., Becwith J.B., Clai: Neonatal Wilms Tumor. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 856-859.
15. Chee W.Y., Lin C.N., Chao C.S., Yan-Sheng Lin. M., Mak C.W., Chuang S.S., Tzeng C.C., Huang K.F. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in mid-second trimester by sonography and magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn.* 2003 Nov(11):927-31.
16. Chaudry G., Perez-Atayde A.R., Ngan B.Y., Gundogan M., Daneman A. Imaging of congenital mesoblastic nephroma with pathological correlation. *Pediatr Radiol.* 2009 Oct;39(10):1080-6.
17. Schenk J.P., et al. Radiologic differentiation of rhabdoid tumor from Wilms' tumor and mesoblastic nephroma. *Urology A.* 2005 Feb;44(2):155-61.
18. Tejedor-Sánchez R., et al. Surgical treatment of congenital mesoblastic nephroma. *Cir Pediatr.* 2009 Oct;22(4):201-4
19. Heidelberg K.P., Ritchey M.L., Dauser R.C., McKeever P.E., Beckwith J.B. Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain. *Cancer* 1993; 72: 2499-2502.
20. Siemer S., Lehmann J., Reinhard H., Graf N., Löffler G., Hendrik H., Remberger K., Stöckle M. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma associated with renal hypertension in a premature child. *Int J Urol.* 2004 Jan;11(1):50-2.
21. Sailer R., Voigt H.J., Scharf J., Hummer H.P., Schmitter E., Beck J.D., Disseminated intravascular coagulation caused by prenatal hemorrhage into a congenital mesoblastic nephroma. Cause report. *Klin Paediatr* 1993; 2005:176-9.
22. Boithias C., Martelli H., Destot-Vong K.D., Dugelay F., Branchereau S., Fabre M., Senat M.V., Boileau P., Frydman R., Picone O. Management of antenatal fetal abdominal tumors. Clues for the diagnosis of a congenital mesoblastic nephroma. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2009 Jun;38(4):277-85.
23. De Paepe M.E., et al. Intrauterine demise due to congenital mesoblastic nephroma in a fetus conceived by assisted reproductive technology. *Fertil Steril.* 2010 Nov 13.
24. Martínez V., Peiro J.I. Terradas M., Lorenzom, Boix-Ochoa J. Existe el Tumor de Bolande Maligno. *Cir-Pediatr.* 1994;7:25-29.27.
25. Barrantes J.C., Toyn C., Muir K.R., Parkes S.E., Raafat F., Cameron A.H., Marsden H.B., Mann J.R. Congenital mesoblastic nephroma: Possible prognostic and management value of assessing DNA content. *J Clin Pathol* 1991;44(4):317-320