
Nefroma Mesoblástico Congénito

Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura

Congenital Mesoblastic Nephroma

Case Report and Review

*Dr. José Randolfo Lizardo B. *, Dr. Carlos H. Figueroa López***

RESUMEN. Se informa el primer caso de nefroma mesoblástico reportado en la literatura Médica Hondureña. Se trata de producto masculino a quien se le realizó el diagnóstico de tumoración renal sólida izquierda en forma prenatal, razón por la cual se interrumpió el embarazo por vía cesárea. En sus primeras 48 horas de vida extra-uterina se completo estudio radiológico que sugería diagnóstico de nefroma mesoblástico congénito siendo intervenido quirúrgicamente a las 72 horas con excelentes resultados, patología confirmó el diagnóstico preoperatorio.

El nefroma mesoblástico es una tumoración renal congénita benigna sumamente rara, existen menos de 200 casos reportados en la literatura médica mundial.

Palabras Claves: *Nefroma Mesoblástico Congénito. Tumor de Bolande.*

SUMMARY. We report the first case of mesoblastic nephroma in honduran medical literature. A male newborn was diagnosed pre-natally, with renal

solid tumor, requiring pregnancy interruption by means of cesarea section.

In his first 48 hours of extra-uterine life radiological studies were completed, suggesting congenital mesoblastic nephroma, surgical intervention was performed within 72 hours with excellent outcome; pre-surgical diagnosis was confirmed by pathologist.

Mesoblastic nephroma is a highly rare benign congenital renal tumor; less than 200 cases have been reported in world medical literature.

KEY WORDS: *Congenital mesoblastic nephroma, Bolande's tumor.*

INTRODUCCIÓN

El Nefroma Mesoblástico Congénito fue establecido como un Tumor Renal distinto en 1967 por Bolande, previo a este reporte fue considerado como una variante del Tumor de Wilm's.

En 1982 el Grupo Nacional para el Estudio del Tumor de Wilm's reportó una incidencia de 51 casos (2.8%) de 1905 pacientes con Tumores Renales H.2.3.4).

El Nefroma Mesoblástico Congénito **aún** siendo una patología rara constituye el Tumor Intrarenal más común que se observa en el Neonato con una edad media de presentación 2.2 meses y en el 25% de los

Cirujano Pediatra del Instituto Hondureño de Seguridad Social, Unidad Materno Infantil.

Radiólogo Pediatra, jefe del Departamento de Radio Diagnóstico del Instituto Hondureño de Seguridad Social Unidad Materno Infantil.

casos el diagnóstico se realiza en los primeros 3 días posnatales.

La diferencia entre Tumor de Wilm's y Nefroma Mesoblástico Congénito únicamente es por patología sin embargo el diagnóstico de Nefroma Mesoblástico debe sospecharse en todo paciente menor de 6 meses de edad con Tumoración Renal.

El Nefroma Mesoblástico Congénito es esencialmente un Tumor benigno pero muy friable y extremadamente propenso a ruptura en cuyo caso ocasionalmente puede llevar a recurrencia.

Si el tumor es cuidadosamente resecado estos pacientes no requieren quimioterapia ni radioterapia y la sola nefrectomía es el tratamiento de elección.^{5,6,7,8)}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una Primigesta de 21 años de edad con embarazo a termino, a quien se le indica ultrasonido por sospecha de polihidramnios el día 18 de Septiembre de 1994. Este ultrasonido confirma la sospecha de polihidramnios y además revela que el producto presenta tumoración renal izquierda sólida que mide 7.5 cm. por 5.1 cm., razón por la cual se interrumpió el embarazo por vía cesárea el 26 de Septiembre 1994 en el Instituto Hondureño de Seguridad Social, para evitar traumatismo obstétrico durante el parto.

Se recibió producto masculino de 3750 gr. con Apgar normal y como único dato positivo tumoración en



Ultrasonido prenatal que muestra tumor renal izquierdo



El paciente a la edad de un año.

Flanco izquierdo de 6 cm, x 8 cm. sólida con peloteo Renal, A las 24 hrs de vida se repitió ultrasonido confirmando el hallazgo prenatal, razón por la cual a las 48 horas de vida se realizó un pielograma intravenoso que reveló tumoración renal izquierda con importante deformación de los cálices sospechándose el diagnóstico de Nefroma Mesoblástico Congénito.

Es intervenido quirúrgicamente en su 3er. día de vida el 29 de Septiembre 1994 en el I.H.S.S. encontrándose tumor renal izquierdo sólido, bien encapsulado con un tamaño de 8 cm, x 7 cms. de longitud y con un peso de 550 gr. Esta tumoración comprimía la vena cava en toda su longitud. Se realizó nefrectomía radical izquierda sin ruptura de la capsula y se revisó riñón derecho el cual fue normal macroscópicamente.

Su evolución postoperatoria fue excelente, iniciándose la vía oral a las 48 hrs. y se dio alta al 7mo. día postoperatorio. Patología reporto nefroma mesoblástico congénito de riñón izquierdo con bordes quirúrgicos sanos.

El paciente es controlado en la consulta externa del **I.H.S.S.** en forma periódica evolucionando a sintomático y con controles ultrasonográficos nor-

males. En la actualidad tiene un año de edad con un peso de 26 lbs. y una talla de 80cc. ambos por arriba del 95 percentil.

DISCUSIÓN

El Nefroma Mesoblástico Congénito 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. (1,8,9,10)

Únicamente se han descrito casos unilaterales generalmente de gran tamaño que sustituye del 50-90% del parenquima renal, llegando a pesar hasta 500 gr. y se ha descrito hematuria en el 18% de los casos.

En un análisis retrospectivo de los casos se encontró un 70% de presencia de polihidramnios el cual se ha explicado por la poliuria, sin embargo la causa de ésta 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. (8,11)

Control del polihidramnios es esencial para lo cual muchos autores recomiendan el uso de indometacina que reduce la producción de orina fetal. (8,12)

En la descripción inicial de Bolonde lo caracteriza como un tumor benigno pero no encapsulado y generalmente de gran tamaño por lo que propende a invasión local de los tejidos perirenales facilitando las posibilidades de ruptura (20%). Es 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. (2)

Los estudios radiológicos más contribuyentes son el ultrasonido que reporta una lesión sólida dentro del riñón con ecos de bajo nivel y la urografía excretora que revela una tumoración renal con deformación

notable del sistema colector. En la mayoría de los casos no es necesario otros estudios pero si están accesibles la Tomografía Axial Computarizada y la Resonancia Magnética darán mayor información sobre la relación del tumor con el hilio renal y otras estructuras de la región. (6,8,1)

El Grupo Nacional para Estudio del Tumor de Wilm's 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%.

La quimioterapia debe reservarse a los lactantes que tienen recurrencias locales secundarias a enfermedad residual o en los casos de Nefroma Mesoblástico Congénito atípico en el cual se ha encontrado un componente sarcomatoso y se le ha llamado Tumor de Bolonde Maligno. (4,6,8)

En la última revisión del Nefroma Mesoblástico Congénito 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. (13,14)

Para finalizar 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

1. Holder T.M. and Ashcraft K.W. *Pediatric Surgery*, 2da. Ed. Philadelphia W.B. Saunders Company 1993:794-795
2. King L.R. *Cirugía Urología Pediátrica México. Interamericana - McGraw - Hill* 1992:451-452
3. Bolonde R.P., Brough AJ, Izant RJ *Congenital Mesoblastic Nephroma of Infancy. Pediatrics*. 1967; 40: 272-278.
4. Martínez V, Peiro JI, Terradas M, Lorenzom, Boix - Ochoa J. *Existe el Tumor de Bolonde Maligno. Cir - Pediatr*. 1994;7:25-29.

5. Welch K.J., Randolph J.G., Ravitch MM., O'Neil J.A., Rowe M.I. Pediatric Surgery. Ya. Ed. Chicago. Year Book Medical Publishers, Inc. 1986; 2: 298 - 299.
6. Hartman G.E., Shochat SJ. Abdominal Mass Lesions in the New Born Diagnosis and Treatment. Clin Perinatol. 1989;16:123-125.
7. Sibley R.K., Dehner L.P. Pediatric Surgical Pathology. Chap 9. Baltimore M.D. Williams & Wilkins, 1987: 652 -657.
8. Matsumura M., Nishit., Yamada R., Sasaki Y., Yamamoto H. Prenatal diagnosis and treatment strategy for congenital mesoblastic nephroma. J. Pediatr. Surg. 1993; 28: 1607 -1609.
9. Stevenson R.J, Tumoraciones abdominales. Clínicas Quirúrgicas de N.A. 1985; b: 1544 -1545.
10. Goldberg J., Liu P., Smith- C Congenital Mesoblastic Nephroma presenting with Hemoperitoneum and shock. Pediatr. Radiol, 1994; 24: 54 - 55.
11. Fung T.Y., Fung Y.M., Yeung C.K., Chang M.2. Polyhydramios and hipercalcemia associated with congenital mesoblastic. Nephroma obstet - gynecol. 1995; 85:815-817.
12. Moise K.J., HuhtaJ.C., Sharif D.S. et al: Indomethacin in the treatment of permature labor. N Engl J. Med. 1988; 319:327-331.
13. Ritchey M.L., Azizkhan R.G. Becwith J.B. Clal: Neonatal Wilms Tumor J. Pediatr. Surg. 1995; 30: 856 -859.
14. Gormley TS, Stoog SJ, RVMaybee. Cellular Congenital Mesoblastic Nephroma: What are the options. J. Urol 1989; 142:479 - 483.

*"¿Como puede conocerse a sí mismo?
 Nunca lo hará pensando, por sí por las cosas que hace.
 Trate de cumplir con sus obligaciones
 y sabrá exactamente cuanto vale Ud.
 y, ¿cuales son sus obligaciones? Lo que las
 circunstancias de cada día le impongan¹*

Johan Wolfgang Von Goethe