HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE
"PEDRO AGUSTIN PEREZ"
GUANTANAMO

NEFROMA MESOBLASTICO CONGENITO. INFORME DE UN CASO

Dr. William Louit Alvarez[1], Dr. Orlando Urrutia Fuentes[1], Dr. Gervasio Turcaz Alcolea[1], Dr. Luis Cantillo Hernández [2], Dr. Juan Valiente Pérez [1], Dr. Emilio Cordiet Jason [3], Dr. Pedro Hernández Avila.[1]

RESUMEN

Se informa el primer caso de nefroma mesoblástico reportado en la literatura Médica guantanamera. Se trata de un lactante de seis meses remitido a la consulta urológica especializada por orinas hematúricas. En la evaluación clínica e imageneológica se establece el diagnóstico de tumoración renal sólida, siendo intervenido quirúrgicamente a las 72 horas con excelentes resultados, patología confirmó el diagnóstico preoperatorio de nefroma mesoblástico congénito. El nefroma mesoblástico es una tumoración renal congénita benigna sumamente rara, existen menos de 200 casos en el mundo.

Palabras clave: **NEFROMA MESOBLASTICO/congénito.**

INTRODUCCION

El nefroma mesoblástico congénito (NMC) es un tumor de naturaleza benigna, de consistencia sólida y el de aparición más frecuente en recién nacido y lactante. Está compuesto por fascículos de mesénquima indiferenciado con células alargadas y entrelazadas, sin mitosis atípicas, ni necrosis; no origina metástasis a distancia y la resección quirúrgica usualmente es curativa.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente masculino de 6 meses de edad, remitido al servicio por presentar orinas aparentemente coloreadas con sangre. Se documenta el antecedente de parto por cesárea y haberse detectado a los 3 meses de nacido en el ultrasonido realizado el 20 de Diciembre del 2004 un hematoma subcapsular

del riñón Izquierdo. Las cifras de hemoglobina descendieron a valores de 7.8 g/L.

Luego de un período de hospitalización y habiéndose practicado los estudios humorales e imagenológicos pertinentes mantiene tal coloración de la orina en ocasiones. En el ultrasonido del tracto urinario: Imagen ecogénica, ubicada a nivel del cáliz superior del riñón izquierdo con extensión hacia el cáliz medio y afinamiento del parénquima hacia el polo superior.

Es intervenido quirúrgicamente encontrándose tumor renal izquierdo sólido, bien encapsulado con un tamaño de 5 cm x 4 cm y con un peso de 150 g. 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 h y se dio alta al 7mo. día postoperatorio. Patología reporto nefroma mesoblástico congénito de riñón izquierdo con bordes quirúrgicos sanos.

DISCUSION DEL CASO

El nefroma mesoblástico congénito es un tumor renal infrecuente (menos del 3 % de los tumores renales en niños)[1], propio de la primera infancia, descrito por Bolande[2] en 1967. Ha recibido diversas denominaciones como hamartoma leiomiomatoso, hamartoma fetal mesenquimatoso o hamartoma renal fetal, si bien el término introducido por Bolande es el más aceptado. Generalmente se descubre durante los primeros 3 meses de vida, antes del pico de edad de presentación del tumor de Wilms, siendo raro por encima del año.

Al menos el 90 % de los casos se diagnostican durante el primer año de vida; en algunos casos incluso antes del nacimiento gracias al empleo de la ecografía.[3] Se trata del tumor renal más frecuente en el primer trimestre de vida.[4]

La presencia de una masa abdominal es casi siempre la causa del diagnóstico. Se ha relacionado con la presencia de polihidramnios y prematuridad.[1,3] Sigue un curso benigno, en especial cuando se presenta antes de los 6 meses de vida.[5] La gran mayoría de pacientes son curados tras la cirugía[6], siendo raras las recurrencias y más aún las metástasis. Block[7] describió en 1973 el primer caso en un adulto y hasta el presente se cuentan 20 casos en la literatura mundial.

Su forma de presentación es variable, desde un hallazgo incidental[1,2], hasta su presentación como cualquier otra tumoración renal: dolor lumbar o en el flanco[8,9], hematuria[8,10] y/o masa palpable.[8,11] El diagnóstico es anatomopatológico en el que las técnicas de imagen nos servirán para identificar la tumoración renal, delimitar su extensión y planear el abordaje quirúrgico. Histológicamente es un tumor firme, amarillo-grisáceo al corte y de aspecto fibroso que lo asemeja al leiomioma, de ahí que también se le conozca como hamartoma leiomatoso.

Los patrones histológicos se describen del siguiente modo:

- **Típico,** la variedad fibromatosa, es el clásico, constituido por una proliferación monofásica de células fusiformes, como fibroblastos o miofibroblastos, entremezcladas con fibras de colágeno, formando fascículos entrelazados.[3] No se observan atípias citonucleares y la actividad mitótica es mínima (de 0 a 1 mitosis por 10 campos de gran aumento).[15] Ocasionalmente se observan nódulos de cartílago hialino y focos de hematopoyesis. Presenta característicamente inclusiones epiteliales en forma de túbulos y con menor frecuencia glomérulos, de aspecto quístico y displásico, predominantemente en la periferia del tumor. Comparte con el tumor de Wilms los elementos epiteliales y mesenquimatosos, pero se diferencia de éste en que no presenta elementos blastematosos.[1,3,8] Los márgenes suelen ser irregulares con proyecciones tumorales que penetran en el parénquima renal sano.

- **Atípico** o forma acelular: Es el otro patrón histológico[15,16], identificado con posterioridad, más común que el clásico, de mayor celularidad e índice mitótico y de aspecto más sarcomatoso. Se ha postulado que el patrón celular se asocia a mayor índice de recidiva, pero esto parece estar más en relación con lo completo de la resección.[5,17] Además pueden coexistir los dos patrones celulares en un mismo tumor.

CONSIDERACIONES FINALES

El NMC es más común que el tumor de Wilms en menores de 3 meses de edad. Se diferencia de este último por su presentación más temprana, sus características histológicas y su pronóstico excelente, ya que la mayoría de los pacientes se curan al extirparles el tumor, como se observó en este caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Eble JN. Neoplasms of the kidney. En: Bostwick DG, Eble JN, ed. Urologic surgical pathology - 1a ed. St. Louis: Mosby-Year Book, Inc. 1997; 127-131.

2. Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ. Congenital mesoblastic nephroma of infancy: a report of eight cases and the relationship to Wilms' tumor. Pediatrics 40: 272-278, 1967.

3. Murphy WM, Beckwith JB, Farrow GM. Tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures. Atlas of tumor pathology (3 serie, fasciculo 11). Arrned Forces Institute of Pathology 1994; 55-67.

4. Hrabovsky EE, Othersen HB, De Lorimer A et al. Wilms' tumor in the neonate: a report from the National Wilms' Tumor Study. J Pediatr Surg 21: 385-387, 2006.

5. Beckwith JB, Weeks DA. Congenital mesoblastic nephroma, when should we worry? Arch Pathol Lab Med 110: 98-99, 2006.

6. Howell CG, Othersen HB, Kiviat NE, Korkool P, Beckwith JB, D'Angio GJ. Therapy and outcome in 51 children with mesoblastic nephroma: a report of the National Wilms' Tumor Study. J Pediatr Surg 17: 826-831, 2002.

7. Block NL, Grabstald HG, Melamed MR. Congenital mesoblastic nephroma (leiomyomatous harnartoma) : first adult case. J Urol 110: 380-383, 2003.

8. Durham JR, Bostwick DG, Farrow GM, Ohorodnick JM. Mesoblastic nephroma of adulthood. Report of three cases. Am J Surg Pathol 17: 1029-1038, 2003.

9. Ssmida L, Taief YL, Rebait T. Le néphrome mésoblastique. Une tumeur rénale exceptionnelle de l'adulte. A propos d'un cas. J Urol (Paris) 95: 423-426, 1989.

10. González Morán MA, Salas JS, Suárez Vilella D, Rodríguez López JA, García Díez F. Nefroma mesoblástico congénito en el adulto: estudio inmunohistoquímico. Arch Esp Urol 46: 56-59, 1993.

11. Van Velden DJJ, Schneider JW Allen FJ. A case of adult mesoblastic nephroma ultrastructure and discussion of histogenesis. J Urol 143: 1216-1219, 1990.

12. Bruet A, Fingerhut A, Felsenheld C, Laffrat I, Mathe C, Fendler JP. Le néphroine mésoblastique congénital de l'adulte. Ann Urol (Paris) 23: 27-29, 1989.

13. Mahalati K, Sahin A, Ozen H, Bozdogan O, Cila A, Ruacan S. Néphrome mésoblastique de l'adulte: un cas clinique. Bull Cancer Paris 81: 928-930, 2004.

14. Abaitua J, Val bernal JF. Hamartoma leiomiomatoso renal del adulto. Segundo caso de la literatura. Arch Esp Urol 26: 601-612, 1975.

15. Pettinato G, Manivel JC, Wick MR, Dehner LP. Classical and cellular (atypical) congenital mesoblastic nephroma: a clinicopathologic, ultrastructural, munohistochemical, and flow cytometric study. Hum Pathol 20: 682-690, 2007.

16. Joshi VV, Kasznica J, Walters TR. Atypical mesoblastic nephroma: pathological characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma. Arch Pathol Lab Med 110: 100-106, 2006.

17. Gormley TS, Skooog SJ, Jones RV, Maybee D. Cellular congenital mesoblastic nephroma: what are the options. J Urol 142: 479-483, 1989.

18. Desligneres S, Flam T, Vacher Lavenu MC, Debre B. Le néphrome mésoblastique cellulaire ou atypique a forme partiellement kystique. A propos d'une observation chez une ferame de 27 ans. J Urol (Paris) 98: 138-147, 2002.

Figura 1.

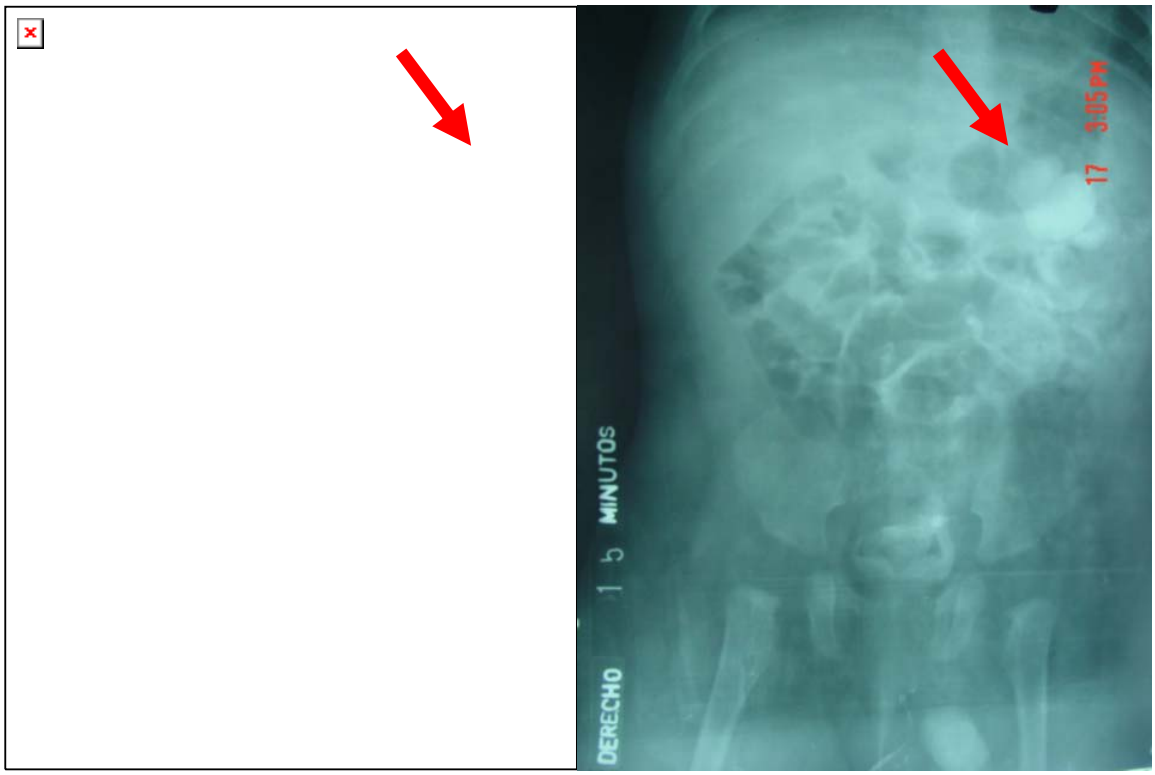

Figura 2.

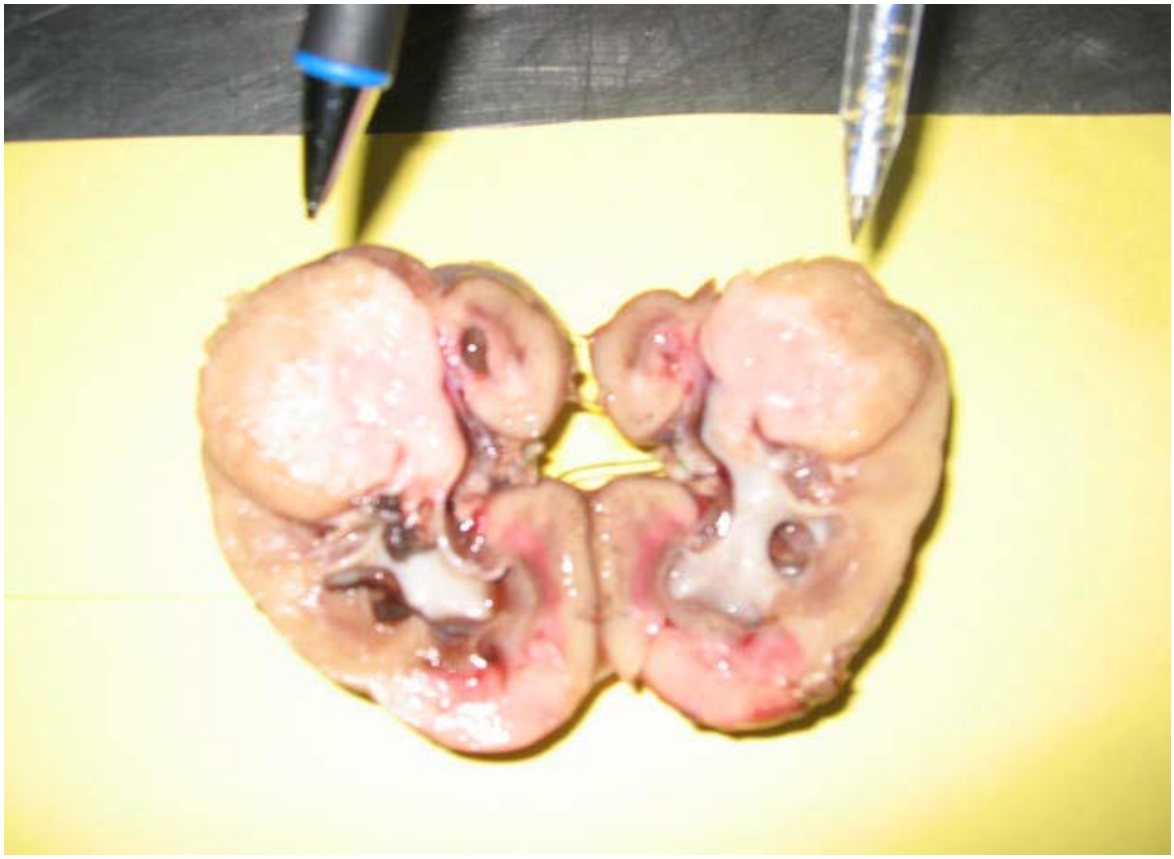

Figura 3.