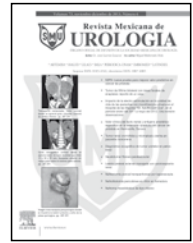




Revista Mexicana de
UROLOGIA

ÓRGANO OFICIAL DE DIFUSIÓN DE LA SOCIEDAD MEXICANA DE UROLOGÍA

www.elsevier.es/uromx



CASO CLÍNICO

Nefroma mesoblástico de tipo clásico

A. B. Ricardez-Espinosa^{a,*}, F. del Castillo-Salcedo^a, H. R. Vargas-Zamora^b, E. Aguilar-Sandoval^a, F. Pulido-Ruiz^a, G. Madrid-May^c, R. Zatarain-Rodríguez^c, R. Salas-Melgarejo^c, I. I. Trillo-Padilla^c y A. Guzmán-Marañón^d

^a Departamento Clínico de Urología, Hospital Unidad Médica de Alta Especialidad N° 14, CMN "Lic. Adolfo Ruiz Cortinez", IMSS, Veracruz, Ver., México

^b Jefatura del Departamento Clínico de Urología, Hospital Unidad Médica de Alta Especialidad N° 14, CMN "Lic. Adolfo Ruiz Cortinez", IMSS, Veracruz, Ver., México

^c Residencia de la Especialización en Urología, Hospital Unidad Médica de Alta Especialidad N° 14, CMN "Lic. Adolfo Ruiz Cortinez", IMSS, Veracruz, Ver., México

^d Departamento Clínico de Patología, Hospital Unidad Médica de Alta Especialidad N° 14, CMN "Lic. Adolfo Ruiz Cortinez", IMSS, Veracruz, Ver., México

PALABRAS CLAVE

Nefroblastoma;
Nefroma
mesoblástico; Tumor
renal; México.

Resumen El nefroblastoma mesoblástico se detecta antes de los 12 meses de edad. Suelen presentarse como masas intraabdominales y, ocasionalmente se relacionan con polihidramnios durante el embarazo, hipertensión, hematuria y parto prematuro. Corresponde al 3% de todas las neoplasias renales en edad pediátrica, diagnosticándose un 90% de los casos durante el primer año de vida.

Se presenta caso de un recién nacido con masa intraabdominal, que corresponde a un mesoblastoma y su manejo.

Paciente de 30 días de edad, con tumoración abdominal detectada al nacimiento. Producto de segunda gesta obtenido a las 40 semanas de gestación, vía cesárea, sin incidentes durante el embarazo, con revisiones periódicas reportadas normales. Se observa asimetría abdominal al nacimiento, palpándose masa de 5 x 5 cm, móvil, no dolorosa en hemiabdomen derecho. Se realiza ultrasonido abdominal, ultrasonido Doppler, tomografía abdominal simple y contrastada. Es intervenido quirúrgicamente por nefrectomía derecha, riñón derecho de 75 g de 7 x 5 x 4.5 cm, polo superior con neoformación blanca de aspecto fibroso bien delimitada de 5 x 5 x 5 cm. La revisión microscópica revela nefroma mesoblástico.

* Autor para correspondencia: Hospital Unidad Médica de Alta Especialidad N° 14, Departamento Clínico de Urología. Av. Cuauhtémoc s/n, Colonia Formando Hogar, C.P. 91897, Veracruz, Ver., México. Teléfono: (229) 934 3500. Fax: (229) 955 0256. Correo electrónico: abelricardez@gmail.com (A. B. Ricardez-Espinosa).

KEYWORDS

Nephroblastoma;
Mesoblastic
nephroma; Kidney
tumor; Mexico.

Classic mesoblastic nephroma

Abstract Mesoblastic nephroma is usually detected before 12 months of age. It often presents as an intra-abdominal mass and is occasionally related to polyhydramnios during pregnancy, high blood pressure, hematuria, and premature birth. It corresponds to 3% of all renal tumors in pediatric patients and 90% of the cases are diagnosed during the first year of life.

Presented herein is the case and its management of a neonate with an intra-abdominal mass corresponding to a mesoblastoma.

A 30-day-old infant presented with an abdominal tumor detected at birth. He was the product of a second pregnancy and was delivered by cesarean section at 40 weeks of gestation. The pregnancy was unremarkable and the periodic check-ups were registered as normal. Abdominal asymmetry was observed at birth and a mobile, non-painful 5 x 5 cm mass was palpated in the right hemiabdomen. Abdominal ultrasound, Doppler ultrasound, and plain and contrast-enhanced abdominal tomography scans were performed. The infant underwent a right nephrectomy, producing a 75 g right kidney measuring 7 x 5 x 4.5 cm. Its upper pole had a 5 x 5 x 5 cm well-defined white fibrous neoformation. The microscopic study revealed mesoblastic nephroma.

Introducción

Descrito por primera vez por Bolande en 1967¹, el nefroma mesoblástico es una neoplasia renal congénita usualmente detectada antes de los 12 meses de edad. La edad promedio es de 2 meses. Suelen presentarse como masas intraabdominales y ocasionalmente se relacionan con polihidramnios durante el embarazo, hipertensión, hematuria y parto prematuro². Corresponde al 3% de todas las neoplasias renales en edad pediátrica, diagnosticándose un 90% de los casos durante el primer año de vida³.

Presentación del caso

Paciente de 30 días de edad, enviado a nuestra Unidad de Uropediatria para valoración por tumoración abdominal detectada al nacimiento. Producto de segunda gesta, obtenido a las 40 semanas de gestación, vía cesárea, sin incidentes en el embarazo. Se observa asimetría abdominal al nacimiento, palpándose masa de 5 x 5 cm, móvil, no dolorosa en hemiabdomen derecho. Se sospecha tumor de Wilms. Presenta un ultrasonido abdominal reportando lesión retroperitoneal en polo superior riñón derecho, límites bien definidos de ecogenicidad predominantemente sólida heterogénea, de centro hipocóico, desplaza en sentido anterior y medial asas intestinales (fig. 1). Ultrasonido Doppler color revela flujo importante, así como lesión de 69 x 53 x 48 mm en sus diámetros mayores. No evidencia de crecimientos ganglionares (fig. 2). Estudios de laboratorio: hemoglobina 17.6 g/dL, hematocrito 49.6%, plaquetas 229,000, leucocitosis 26,900, creatinina 0.8, urea 22.4. Se procede a tomografía abdominal computada (TAC) simple y contrastada, que reporta masa abdominal retroperitoneal dependiente de riñón derecho polo superior, bien delimitada, con reforzamiento de bordes con medidas de 46.7 x 52.3 mm, contenido heterogéneo con porción central hipodensa (figs. 3 y 4). Paciente clínicamente estable, sin datos de abdomen agudo, laboratoriales de control dentro de parámetros normales con función renal conservada. Es intervenido quirúrgicamente por nefrectomía derecha, con hallazgos de tumor renal sólido



Figura 1 Ultrasonido de riñón derecho, se muestra masa sólida dependiente de riñón derecho, heterogénea con áreas centrales hipocogénicas, bien delimitada de bordes regulares.

medianamente vascularizado en polo superior, de aproximadamente 8 x 6 x 5 cm, sin enfermedad en venas ni ganglios. Cursando un postoperatorio adecuado con tendencia a la mejoría, es dado de alta al 7° día.

El espécimen es analizado por patología, quien reporta la pieza como: riñón derecho de 75 g de 7 x 5 x 4.5 cm, polo superior con neoformación blanca de aspecto fibroso bien delimitada, de 5 x 5 x 5 cm. Porción inferior de la pieza que mide 3 x 1.8 x 1.8, en dicha área se conserva la relación corteza/médula (fig. 5). La revisión microscópica revela miofibroblastos infiltrando el parénquima, entorpeciendo el desarrollo de túbulos y glomérulos, caracterizado por predominancia de matriz, sin atipia. El diagnóstico por histopatología definitivo es de nefroma mesoblástico (5 x 5 x 5 cm), con infiltración a cápsula renal y tejido graso perirrenal de tipo clásico. Lecho quirúrgico a menos de 1 mm de la infiltración a tejido graso perirrenal. Vasos de la región de hilio estudiados negativos a permeación neoplásica.



Figura 2 Ultrasonido Doppler, se muestra masa renal derecha con aumento en el flujo vascular.

El paciente continúa en seguimiento periódico, muestra adecuado crecimiento y desarrollo para la edad, ultrasonido de control sin evidencia de actividad tumoral, química sanguínea: creatinina 0.9, urea 20.4, resto de estudios dentro de parámetros normales.

Discusión

Hay muchas causas de tumores abdominales y pélvicos en neonatos, representando los de origen renal un 55% de los casos⁴. La tasa de presentación del nefroma mesoblástico es de 2:1, hombres y mujeres, respectivamente. Tiene 2 presentaciones, el nefroma mesoblástico clásico y el celular, siendo el caso de este paciente de tipo clásico, típicamente leiomiomatoso. En general, se comporta como un tumor renal benigno. Las lesiones de este tipo suelen curarse con la resección quirúrgica y no necesitan radio o quimioterapia.

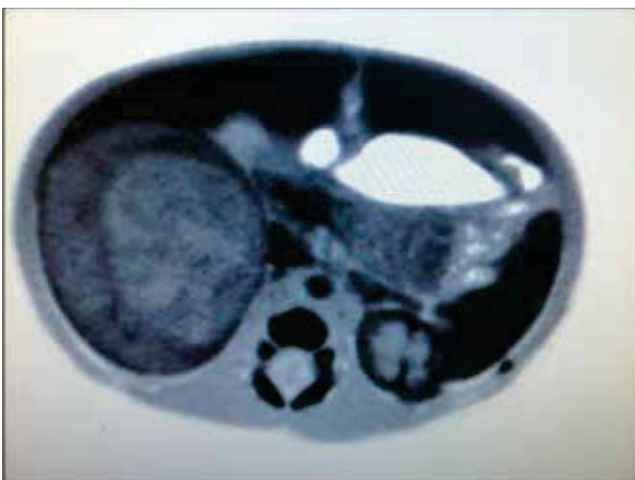


Figura 4 Resonancia magnética nuclear, que muestra masa renal derecha.

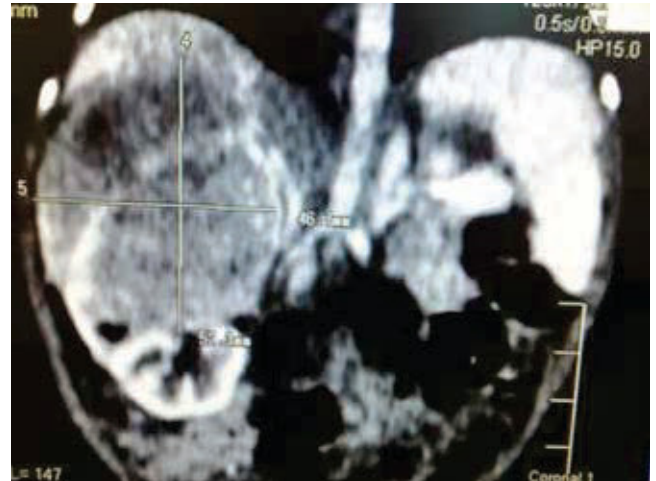


Figura 3 Tomografía que muestra masa en polo superior de riñón derecho, de 4.9 x 5.4 cm.

El complemento diagnóstico de primera línea será el ultrasonido abdominal, que con frecuencia mostrará una masa renal unilateral, hipocogénica y homogénea. La presencia de zonas hipocogénicas y anillos hiperecogénicos ayuda al diagnóstico. El Doppler color señala hipervascularización y cambio del patrón de los vasos adyacentes. La TAC muestra una masa intrarrenal con un patrón de atenuación inespecífico, que puede ser homogéneo o heterogéneo.

No hay criterios histológicos que se correlacionen consistentemente con el pronóstico y, al parecer, la edad (menor de 3 meses) y una adecuada resección quirúrgica completa son los mejores indicadores pronósticos².

La variante clásica de nefroma mesoblástico que presenta nuestro paciente, se describe como una masa grande y firme



Figura 5 Neoformación sólida, bien delimitada y de aspecto fibroso en el polo superior del riñón.

con bordes infiltrantes y apariencia similar a un leiomioma uterino. La variante celular es más suave, con áreas quísticas y contornos irregulares³. Como hallazgo microscópico la característica principal es la proliferación de células fusiformes con un grado de celularidad variable, con características de mesénquima secundario. Las células en proliferación tienen características de miofibroblastos, fibroblastos o de músculo liso⁵.

Recientemente, se ha encontrado en estos tumores la traslocación t(12;15) (p13;q25), que resulta en la fusión: ETV6-NTRK3, la misma alteración que se detecta en fibrosarcomas infantiles, sugiriendo que pueden tratarse de una misma neoplasia^{1,2}. Ambas variantes son reactivas a marcadores fibroblásticos, como vimentina, actina y desmina; negativas marcadores epiteliales⁵.

El tratamiento para ambos subtipos continúa siendo la nefrectomía radical. Durante el primer año el paciente deberá someterse a ultrasonografía periódica de control, para detectar signos tempranos de recurrencia. Los factores de recurrencia son márgenes quirúrgicos positivos, ruptura del tumor durante la resección, la edad del paciente y el subtipo. Pacientes mayores de 3 meses, con la variante celular, son candidatos a quimioterapia adyuvante. Siendo los quimioterapéuticos más frecuentes la vincristina, ciclofosfámido y doxorubicina (VCD), o vincristina, doxorubicina y actinomicina (VDA), e isofosfamida, carboplatino y etopósido (ICE)^{5,6}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

No se recibió patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Bibliografía

1. Ji Sun S, Seon AH, Han Na P, et al. Prenatal diagnosis of mesoblastic nephroma: a case report. *J Womens Med* 2011;4(1):11-14.
2. Gancedo G, Hernández G, Peñarrocha Terés. *Pediatría Integral Curso III Sociedad Española de Pediatría*. 2008;XII(7):675-677.
3. De Vilhena, Hueb Baroni, Tamaki Sameshina, et al. Congenital mesoblastic nephroma. *Einstein* 2009;7(4 pt 1):529-531.
4. Pearl RH, Irish MS, Caty MG, et al. The approach to common abdominal diagnoses in infants and children. Part II. *Pediatr Clin North Am* 1998;45(6):1287-326.
5. Santos LG, Carvalho Jde S, Reis MA, et al. Cellular congenital mesoblastic nephroma: case report. *J Bras Nefrol* 2011;33(1):109-112.
6. Roy PG, Roy D, Agarwal SB, et al. Adult mesoblastic nephroma: a case report. *Ir J Med Sci* 2002;171(4):236-237.

Fe de erratas

En la Revista Mexicana de Urología Vol. 73, septiembre - octubre de 2013, número 5 y en el suplemento 1 Vol. 73, noviembre 2013, se omitió en el cintillo legal la siguiente información:

REVISTA MEXICANA DE UROLOGIA, año 2013, número 5, septiembre-octubre.

REVISTA MEXICANA DE UROLOGIA, año 2013, suplemento 1, noviembre.