

## NEFROMA MESOBLÁSTICO CONGÉNITO TIPO CLÁSICO

### CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA CLASSIC TYPE

Sanchez-Argandoña D M<sup>1</sup>, Colomo-Padilla A L<sup>2</sup>

1Médico Radiólogo, Caja de Salud de la Banca Privada

2Médico Radiólogo Subespecialista en Radiología Pediátrica, Caja de Salud de la Banca Privada

Autor para correspondencia: Dra. Delia María Sanchez Argandoña, Caja de Salud de la Banca Privada, La Paz Bolivia, sanchezadeliam@gmail.com

**Palabras Claves:** Nefroma mesoblástico congénito, tumor renal etapa fetal.

**Key Words:** *Congenital mesoblastic nephroma, fetal renal tumor.*

### INTRODUCCIÓN

El Nefroma Mesoblástico Congénito es un tumor que hasta antes de 1967 era considerado una variante del Tumor de Wilms, pero ese año fue descrito por Bolande como un tumor de distinta naturaleza<sup>1</sup>.

De forma típica aparece en el riñón de recién nacidos y lactantes de hasta 1 año de edad<sup>2</sup>, aunque es un tumor raro, es el más común en este grupo etáreo, por lo que su diagnóstico debe sospecharse en todo paciente menor de 3 meses de edad con tumoración renal<sup>3</sup>.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente primigesta de 23 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, cursando una gestación de 37 semanas y 2 días según fecha de última menstruación. Acude a la consulta de emergencias por presentar cuadro clínico de 1 día de evolución caracterizado por la presencia de cefalea frontal de tipo opresivo en moderada intensidad, dolor epigástrico en moderada intensidad que produce disnea, además de vómitos post prandiales, percibe los movimientos fetales.

Al examen físico, se destaca edema fovea ++ en extremidades inferiores y cifras tensionales

elevadas: presión arterial sistólica de 140 mmHg y presión arterial diastólica de 90 mmHg.

La paciente es internada con el diagnóstico clínico de preeclampsia con datos de severidad, el médico tratante solicita exámenes complementarios laboratoriales y de gabinete. Se realiza ecografía obstétrica, evidenciando como hallazgo más importante el riñón derecho fetal aumentado en sus dimensiones a expensas de una imagen ecogénica, redondeada, de bordes regulares, de aspecto sólido que ocupa los dos tercios inferiores del riñón, mide 42 x 40 x 44 mm Longitudinal x Anteroposterior x Transversal (L x AP x T), con volumen aproximado de 40 cc muestra importante vascularización en el Doppler color (Fig. 1 y 2).

**Figura N° 1. Lesión Ecogénica de Aspecto Sólido en Polo Inferior de Riñón Derecho (RD). Ecografía Obstétrica**



**Figura N° 2. Riñón Derecho con Masa Vascularizada en Polo Inferior. Ecografía Obstétrica con Doppler Color**



El riñón derecho mide 61 x 40 mm (L X AP), el riñón izquierdo conserva su morfología habitual y mide 43 x 22 mm (L x AP).

Otro hallazgo significativo en este estudio es el peso del producto, aproximadamente de 2309 gramos +/-

342 gramos, que correspondería a una edad gestacional de 35 semanas y 1 día,

creciendo en percentil 7 para la edad gestacional por fecha de última menstruación, según los percentiles de Gonzales et al. (4), por lo que se añade el diagnóstico de retraso del crecimiento intrauterino.

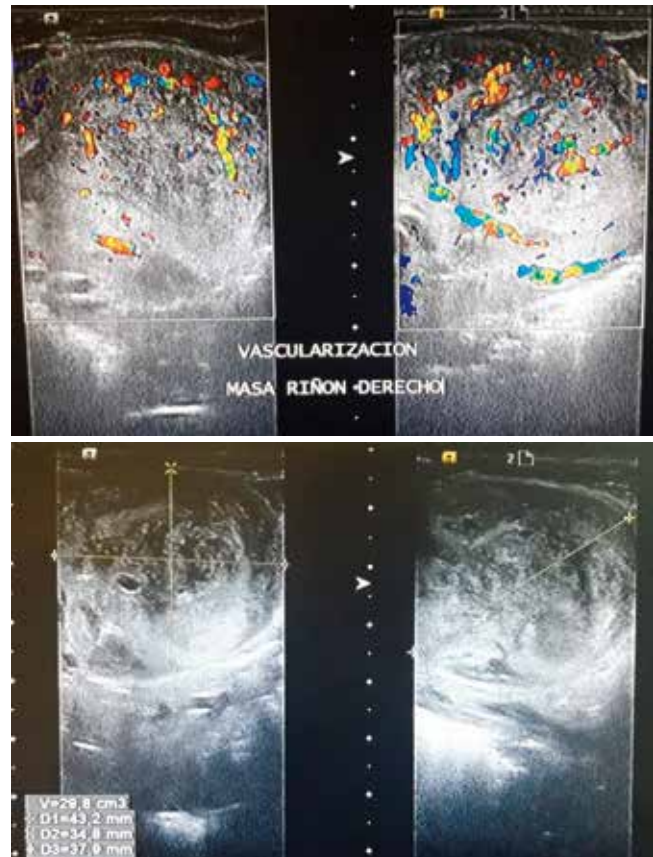
Se complementa el estudio con una ecografía Doppler de cordón umbilical y arteria cerebral media (ACM) que mostró datos iniciales de vasodilatación cerebral con un índice de pulsatilidad (IP) de la ACM de 1.15, por debajo del percentil 5 (1.32) para la edad gestacional según percentiles de Arduini (5), el coeficiente cerebro – umbilical aún se encontraba dentro de valores normales.

La paciente ingresa a cesárea de urgencia. Se obtiene un recién nacido vivo de sexo masculino con un peso de 2295 gramos, APGAR 8, que se adapta a la vida extrauterina de forma adecuada quedando en alojamiento conjunto. Al cuarto día de vida se realiza ecografía renal y de vías urinarias (Fig. 3) que confirma la presencia de una lesión ocupativa en los dos tercios inferiores

del riñón derecho, tiene importante captación de señal al Doppler color, el Doppler espectral con índice de resistencia (IR) de 1.64; con estos hallazgos ecográficos y por la edad del paciente se sugiere la posibilidad diagnóstica de nefroma mesoblástico. Se sugiere complementar con estudios de extensión de imagen.

Al no contar la institución con resonador magnético al momento de la presentación del caso, se realiza tomografía abdominal en fase simple. (Fig. 4) Se observa asimetría en el tamaño de los riñones siendo el derecho de mayor tamaño, (longitud de 4.4 cm, derecho de 5.5 cm), de contornos lobulados, alterado en su arquitectura habitual predominantemente hipodenso, homogéneo, con pobre diferenciación entre el parénquima y sistema colector.

**Figura N° 3. Imagen en Escala de Grises y Doppler Color con Transductor Lineal que Muestra Masa Renal Derecha con Importante Vascularidad. Ecografía Pediátrica**



**Figura N° 4. Alteración de la Estructura del RD con Marcada Hipodensidad. Riñones en Tomografía en Fase Simple (Cortes Axial y Coronal)**



Con la confirmación de la localización de la lesión por ambos estudios imagenológicos el paciente es sometido a intervención quirúrgica a los 10 días de vida. Se realizó una nefrectomía derecha total, con el diagnóstico post operatorio de tumor renal derecho sólido, que mide 4.5 x 4 cm, con peso aproximado de 250 gramos.

La evolución post operatoria es buena, iniciando la tolerancia oral a las 48 horas, se dio alta a los 14 días de la intervención quirúrgica.

El estudio histopatológico mostró células fusiformes, con haces desorganizados de células con aspecto de fibroblasto y miofibroblasto, además fibras colágenas, determina como diagnóstico definitivo un **NEFROMA MESOBLASTICO CONGENITO, TIPO CLASICO**.

El paciente es controlado en la consulta externa en forma periódica, actualmente con 6 meses de vida, evolucionando hasta el momento asintomático.

## DISCUSIÓN

El nefroma mesoblástico congénito, también

llamado hamartoma mesenquimal renal o hamartoma fetal renal, es un tumor renal casi exclusivo de la etapa fetal y del lactante en los primeros tres meses de vida<sup>3</sup>. Predomina discretamente en los varones.

Puede clasificarse en dos variedades: la clásica y la celular (atípico)<sup>2</sup>.

El tipo clásico tiene buen pronóstico, alcanzando tasas de curación de más del 90%, por lo que es considerado de bajo riesgo<sup>6</sup>.

Su presentación más frecuente es como masa abdominal palpable, menos frecuente acompañada de hematuria. La ecografía prenatal puede detectarlo en algunos casos y asociarse a polihidramnios, hidrops, parto prematuro e incremento de la renina<sup>6,7</sup>, es por este motivo que la madre de nuestro paciente cursaba con cifras tensionales elevadas.

Como hallazgos ecográficos típicos se describe como una masa ecogénica grande (similar a un mioma uterino), que característicamente involucra el seno renal, con ecoestructura homogénea o heterogénea por presencia de áreas de necrosis o hemorragia. En ocasiones puede mostrar patrón en anillos concéntricos hipo e hiperecogénicos. Típicamente este tumor no infiltra el pedículo vascular ni la pelvis renal, pero es frecuente la invasión local del tejido perirrenal.

En la tomografía computarizada se caracteriza como una masa sólida de baja densidad, homogénea, que puede realzar débilmente tras administración de contraste endovenoso<sup>7</sup>.

En casos en los que la ecografía es poco concluyente por razones fetales (oligohidramnios, anhidramnios, posición fetal desfavorable) y/o maternas (obesidad, miomas), y para complementar al ultrasonido, el siguiente recurso imagenológico indicado es la resonancia magnética (RM) in útero, la cual permite una excelente resolución espacial, no utiliza radiación ionizante, no se ve limitada por el volumen del líquido amniótico, hábito corporal materno, posición fetal, estructuras óseas o gas intestinal.

Las secuencias potenciadas en T2 son las mejores/adequadas para la evaluación morfológica del parénquima renal normal, éste muestra intensidad intermedia, menor a la del



líquido amniótico y mayor a la del parénquima hepático. La grasa perirrenal se muestra hiperintensa en T2. Las estructuras vasculares son adecuadamente evaluadas observándose característicamente hiperintensas.

Úreter y uretra sólo se visualizan en RM cuando se encuentran dilatados<sup>8</sup>.

El nefroma mesoblástico en RM muestra señal uniforme leve a moderadamente hiperintensa en T2<sup>9</sup>.

Por métodos de imagen no es posible diferenciar el nefroma mesoblástico de la forma rara de tumor de Wilms neonatal, la diferencia entre estos solo puede hacerse mediante estudio histopatológico<sup>7</sup>.

El nefroma mesoblástico congénito tipo clásico es un tumor esencialmente benigno, su tratamiento

es la nefrectomía radical completa asegurando que los márgenes estén libres del tumor, siendo rara la recidiva local y las metástasis. La quimioterapia se reserva para lactantes con diagnóstico de nefroma mesoblástico congénito atípico, en el cual se ha encontrado un componente sarcomatoso<sup>1</sup>.

Tiene mejor pronóstico cuando se reseca en los primeros 6 meses de vida.

## CONCLUSIÓN

Con este caso queremos recalcar la importancia del diagnóstico prenatal de lesiones ocupativas mediante la ultrasonografía realizada por personal debidamente entrenado, que permite a los pacientes un tratamiento oportuno mejorando así la tasa de curación.

## REFERENCIAS

- 1.- Lizardo JR, Figuerosa CH. Nefroma Mesoblástico Congénito: Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura. *Revista Médica Hondureña* 1996; 64(1): 24 – 27.
- 2.- Cajaiba MM, Reyes-Múgica M. Tumores renales de la infancia y adolescencia asociados a anomalías cromosómicas. *Actas Urol Esp* 2007; 31(9):966-977
- 3.- Malaga S, Rey C, Orejas G, Mertew A, Santos F. Masas renales en Pediatría. *Bol Pediatr* 1990; 31: 303 – 315.
- 4.- González R, Gómez R, Castro R, Jyh Kae Nien S, Merino P, Etchegaray A, et al. Curva nacional de distribución de peso al nacer según edad gestacional Chile, 1993 a 2000. *Rev Méd Chile* 2004; 132: 1155-1165.
- 5.- Arduini D, Rizzo G. Normal values of Pulsatility Index from fetal vessels: a cross-sectional study on 1556 healthy fetuses. *J Perinat Med*. 1990; 18(3):165-72.
- 6.- Paredes ML, García AA, Fernández C, Serrano C, Doménech E, Gilabert A. Hallazgos por imagen de las masas renales sólidas en la edad pediátrica [monografía en internet]. Murcia: Sociedad Española de Radiología Médica; 2014. Citado el 03 de octubre de 2018. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-1039>.
- 7.- Castagnaro NM, Castagnaro MC. Masas retroperitoneales en el período perinatal. *Revista Argentina de Radiología* 2011; 75 (1): 32 – 41.
- 8.- Gómez M, Culiñez M, Molina FS, Carrillo MP, Pastor E. Papel complementario de la resonancia magnética en el estudio del sistema urinario fetal. *Radiología* 2016; 58(2):101-110.
- 9.- Recio M, Carrascoso J. Resonancia magnética fetal en patología cervical, torácica y abdominal. *An Pediatr Contin*. 2010; 9(3):149-52.
- 10.- Ricardez A, del Castillo F, Vargas H, Aguilar E, Madrid G, Pulido F. Nefroma mesoblástico de tipo clásico. *Rev Mex Urol* 2013; 73(6):342-345.