

Nefroma mesoblástico congénito variante celular en recién nacido

Cellular congenital mesoblastic nephroma in the newborn

Autores:

Andrade Herrera Jimena*, Sigcho Jácome Gabriela**, Vallejo Martínez Santiago**, Romero von Buchwald Denise**, Zea Paredes Jenny**, Medina Anabel***

* Médica especialista en Radiología. Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

** Médicos Postgradistas R3 de Radiodiagnóstico e Imagen. Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

*** Jefe del Servicio de Radiología. Hospital Pediátrico Baca Ortiz.

Resumen:

Introducción: Los tumores renales pediátricos son entidades poco comunes en lactantes mayores y menores. El tumor Wilms es el más común y corresponde al 85% de neoplasias renales infantiles, seguida del nefroma mesoblástico en un 5%, el sarcoma de células claras en un 4%, el tumor rabdoide en un 2% y otros tumores aún más raros que comprenden otro 2%. Sin embargo, cada uno de estos tumores tienen una edad de prevalencia que permite realizar un diagnóstico diferencial adecuado, como el tumor Wilms, el cual es más común entre los 2 a 4 años de edad.

El nefroma mesoblástico congénito se lo ha encasillado dentro de las neoplasias renales poco comunes en la edad pediátrica, pero es el más común de todos los tumores renales pediátricos antes del primer año de vida. La ecografía y la tomografía computarizada son los dos estudios de imagen más utilizados para la caracterización y seguimiento de este tumor, siendo un desafío diagnóstico por su similitud con otras neoplasias renales pediátricas.

Caso Clínico: Presentamos el caso de un paciente masculino de 2 meses de edad que acude al servicio de emergencia del Hospital Baca Ortiz por vómitos postprandiales y masa abdominal palpable. Se realizaron estudios de imagen (ecografía y tomografía computarizada) donde los resultados fueron sospechosos de nefroma mesoblástico congénito, los mismos que fueron corroborados posteriormente por histopatología tras la realización de nefrectomía radical derecha. La evolución fue favorable sin evidencia de recidivas locales a los 3 meses postquirúrgico.

Abstract

Introduction: Pediatric kidney tumors are rare entities in older and younger infants. The Wilms tumor is the most common and accounts for 85% of childhood kidney tumors, followed by mesoblastic nephroma 5%, clear cell sarcoma 4%, rhabdoid tumor by 2% and other more rare tumors. They comprise a further 2%. However, each of these tumors have an age of prevalence that allows to perform a correct differential diagnosis; such as Wilms tumor, which is more common among the 2 to 4 years of age.

The congenital mesoblastic nephroma has pigeonholed within rare renal neoplasms in the pediatric age group, but is the most common of all pediatric kidney tumors prior to the first year of life. Ultrasound and CT are two imaging studies used for the characterization and monitoring of this tumor, still a diagnostic challenge because of its similarity with other paediatric renal neoplasms.

Case report: We present the case of a 2 months old male patient who goes to the Hospital Baca Ortiz emergency department because of postprandial vomiting and a palpable abdominal mass. Imaging studies (US and CT) were done with results suspicious of congenital mesoblastic nephroma, which were subsequently confirmed by histopathology after radical right nephrectomy. The evolution was favorable without evidence of local recurrence at 3 postoperative months.

Introducción

El Nefroma Mesoblástico Congénito (NMC) fue descrito por primera vez por Bolande et al en 1967, donde se hizo una diferenciación con el tumor del Wilms^{1,2}.

Es el tumor renal de origen mesenquimal más frecuente en el recién nacido, con una media de presentación a los 2 meses de vida, diagnosticándose el 90% de casos durante el primer año de vida³⁻⁵. Su incidencia es de 8/1000000 menores de 15 años.

Existe una predilección por el sexo masculino con

una relación hombre: mujer 1.5:1 y la unilateralidad, siendo el riñón derecho el más afectado¹⁻⁸.

El NMC también es diagnosticado en el último trimestre de embarazo en un 15%^{9,12-16}.

Se asocia a polihidramnios en una 70% de casos y parto prematuro a las 34 semanas aproximadamente^{5,17}.

El mecanismo por el cual aumenta la cantidad de líquido amniótico es posiblemente a la compresión intestinal de la masa y por poliuria secundaria al aumento de la perfusión renal.¹⁷⁻²⁰

Palabras clave:

Neoplasia renal, NMC, variante celular, ecografía, tomografía computarizada.

Keywords:

Renal neoplasm, NMC, cell variant, ultrasound, computed tomography.

Comite de etica: Este trabajo fue aceptado y aprobado por el Comité de Ética del Departamento por Imagen del Hospital Baca Ortiz.

Correo para correspondencia del autor principal:

jandradedoc@yahoo.com
Teléfono: 0984483924

Fecha de recepción:

18 de noviembre de 2016

Fecha de aceptación:

2 de diciembre de 2016

En neonatos y lactantes menores los síntomas suelen ser inespecíficos como vómitos, hiporexia, astenia, somnolencia sin embargo, la palpación de una masa abdominal (en casi el 90% de casos) así como signos de hipertensión, hipercalcemia o hematuria orientan al clínico a realizar la búsqueda de un tumor localizado en la fosa renal o adyacente a la misma¹⁶⁻²³.

La mayor parte de los síntomas son resultado de la compresión del tumor sobre el tejido renal sano.

La hipercalcemia está en relación con secreción paraneoplásica de PTH y prostaglandinas E2 que pueden desencadenar nefrocalcinosis en el riñón contralateral¹⁶.

Se ha reconocido tres variantes o subtipos histológicos: clásico, celular y mixto. La variante clásica o leiomiomatosa, que corresponde a un 24% de casos, es muy parecido a la fibromatosis infantil y posee excelente pronóstico posterior al tratamiento quirúrgico.^{4,19}

La variante celular o atípica, corresponde al 66% de casos de NMC y se caracteriza por tener un aspecto parecido al fibrosarcoma infantil con importante actividad mitótica.^{4,19}

Además posee, al igual que el fibrosarcoma infantil, translocaciones complejas t(12; 15) (p13; q25) que producen un gen quimérico de fusión ETV6-NTRK3, que está ausente en CMN clásico y otros tumores renales^{6, 7}.

La importancia de esta alteración genética, es que esta proteína quimérica contribuye a la transformación de células normales a células cancerosas mediante la activación anormal de las vías de señalización del receptor tirosina quinasa.^{4,6,7,14}

Además esta variante puede tener una conducta maligna a pesar del tratamiento quirúrgico, observándose metástasis hepáticas, pulmonares o recurrencias locales, requiriendo quimioterapia adyuvante.

El pronóstico es bueno en estos pacientes con tasas de supervivencia libre de eventos a los cinco años del 94%, y con una tasa de supervivencia global del

96% cuando se diagnostica en los primeros 7 meses de vida.^{1,3}

El NMC se ha convertido en un reto para el radiólogo, debido a las características que comparte con otros tumores renales como el Tumor Wilms, sin embargo existen signos ecográficos y tomográficos que nos ayudan a identificar al NMC.

Cabe resaltar que dependiendo de la variante histológica las características por imagen serán variables.

La nefrectomía total con resección ureteral es el tratamiento de elección.

Caso clínico:

Lactante menor de 2 meses y 9 días de edad, sexo masculino, mestizo, residente en Tumbaco (provincia Pichincha, cantón Quito), resultado de la tercera gesta, no presenta antecedentes prenatales de importancia. Nacido a término, por cesárea electiva con un peso de 3770gr., y en buenas condiciones generales.

Al noveno día de nacimiento presenta vómitos postprandiales de moderada cantidad, que fueron tratados con simeticona por vía oral mejorando el cuadro.

Dos días antes del ingreso a nuestra casa de salud, el paciente vuelve a presentar vómitos postprandiales en moderada a gran cantidad asociado a distensión abdominal.

Es valorado por médico particular quien palpa masa en flanco derecho y es remitido a esta casa de salud.

Dentro del examen físico realizado en el servicio de emergencia resalta la presencia de febrícula, peso de 3200gr., y abdomen distendido con palpación de una masa suave hacia el flanco derecho.

En los exámenes de laboratorio destacan una leucocitosis con neutrofilia, aumento de la urea y creatinina, hipercalcemia, y un elemental y microscópico de orina infeccioso, con urocultivo positivo para *S. Aureus* resistente a betalactamasas.

Se solicitó estudios de imagen los cuales demostraron:

Ecografía de Abdomen Superior: No se observa riñón en fosa renal derecha, en su lugar gran masa quística, heterogénea, tabicada, con vascularización, mide 11.6 x 7.9 x 6.2 cm sin observar un adecuado plano de clivaje con el hígado. Riñón izquierdo muestra hiperecogenicidad de las pirámides sugestivo de nefrocalcinosis.(FIG. 1)

Tomografía computada contrastada de abdomen y pelvis: Proceso ocupativo-expansivo que se origina en el riñón derecho, de densidad heterogénea, mide 11.4 x 6.8 x 7.9 cm, con áreas hipodensas y calcificaciones periféricas, provocando desplazamiento craneal del hígado e izquierdo de las estructuras de la línea media. Con el uso de contraste endovenoso muestra escaso realce (FIG. 2).

El paciente es ingresado con diagnóstico de masa renal derecha sugestiva de NMC e infección de vías urinarias.

Recibió tratamiento antibiótico para su infección y luego de su recuperación fue sometido a nefrectomía radical derecha donde los principales hallazgos intraoperatorios fueron: Presencia de una masa dependiente del riñón derecho con componente quístico que mide 12 x 10 cm aproximadamente asociado a múltiples adherencias firmes al hígado, pared abdominal y demás órganos abdominales. (FIG. 3)

El diagnóstico histopatológico corroboró la sospecha diagnóstica: NMC subtipo celular.

Se complementó con estudio de inmunohistoquímica que fue realizado en otra institución pública donde se reporta: EMA negativo, ACTINA negativo, VIMENTINA positiva, WT1 positiva y CD34 positivo, corroborando el diagnóstico final.

El paciente tuvo una evolución postquirúrgica favorable, no se observó complicaciones ni infecciones nosocomiales, por lo que fue dado de alta con controles.

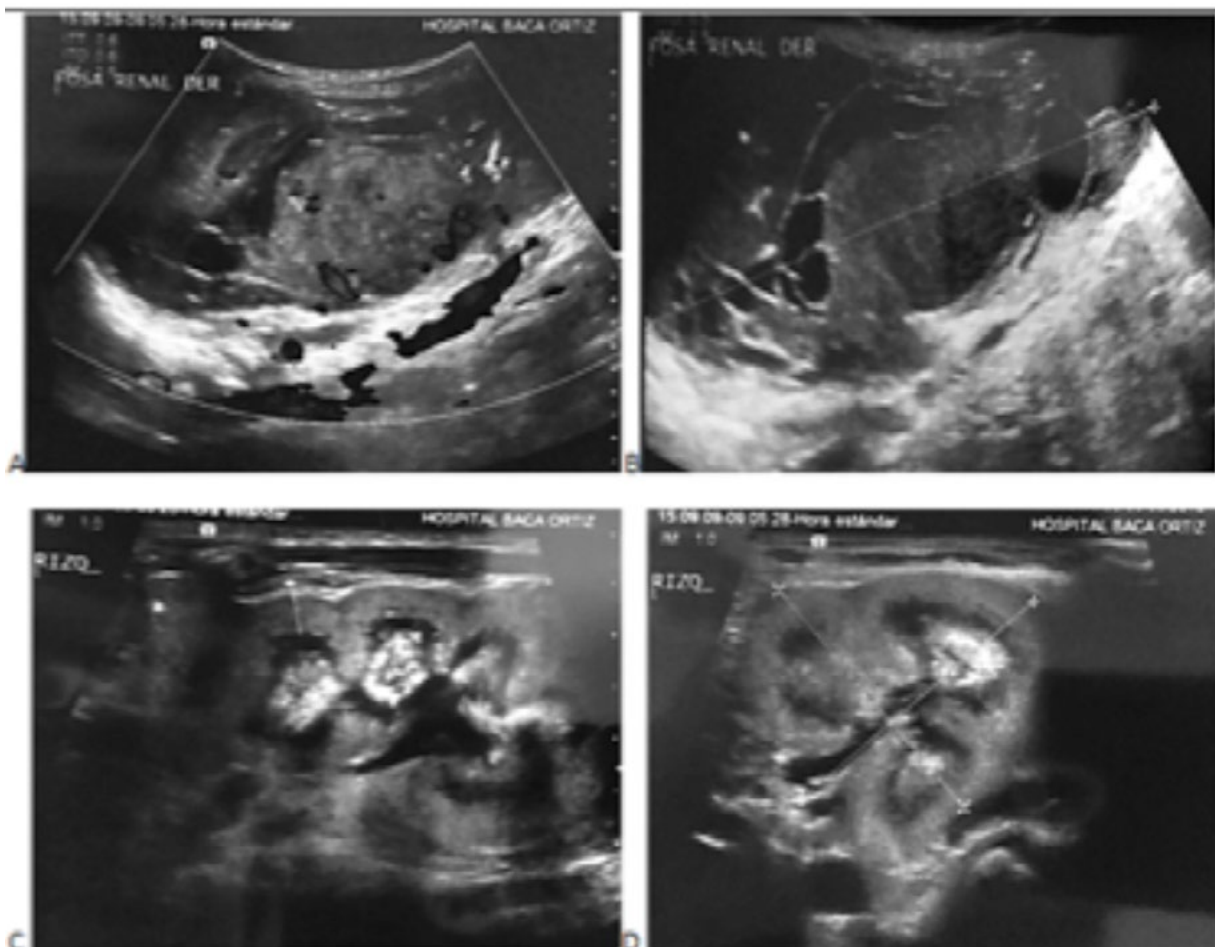


Figura 1: Ecografía de abdomen: A - B) Masa heterogénea localizada en fosa renal derecha con vascularidad central y periférica al Doppler color. No se observa parénquima renal sano. C-D) Riñón izquierdo que muestra aumento de tamaño e hiperecogenicidad de las pirámides.

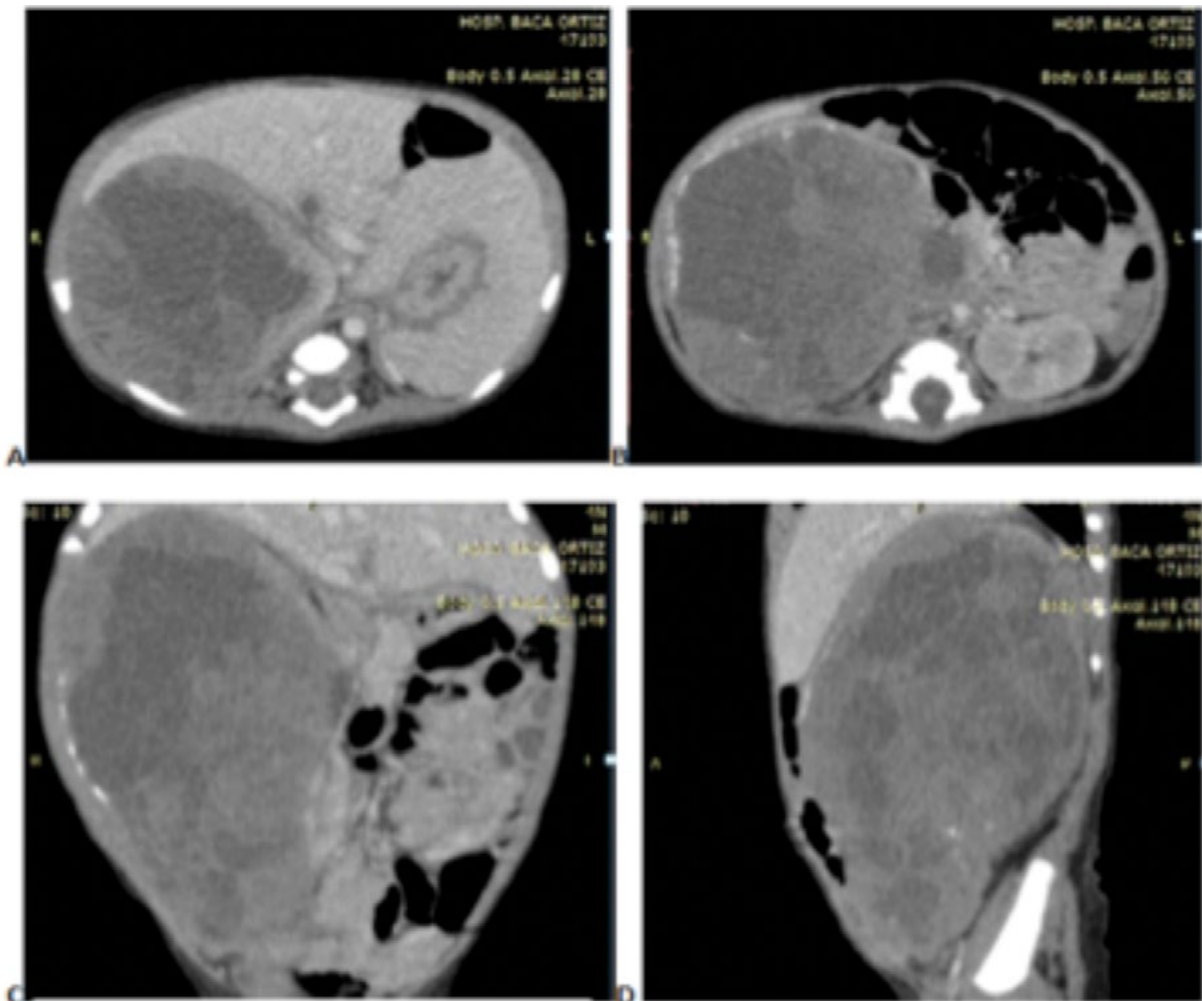


Figura 2: TC contrastada de abdomen y pelvis. A-B) axial. C) coronal. D) sagital. Gran masa heterogénea con componente quístico y escaso realce a la administración del medio de contraste intravenoso ocupando la fosa renal derecha. Se observa tejido renal normal en la periferia del tumor así como calcificaciones.

Discusión:

El NMC fue descrito por Bolande et al como un tumor de buen pronóstico que difiere tanto en características clínicas e histopatológicas del tumor Wilms.^{1,2}

Es un tumor conocido por afectar a recién nacidos y lactantes menores de un año, aunque se ha reportado casos en pacientes adultos y adolescentes con muy baja frecuencia.¹

Dentro de los estudios de imagen, la ecografía es el primer método de ayuda diagnóstica para establecer la localización y, si es posible, el origen del tumor, además de ser un estudio rápido, barato y de fácil acceso. En las dos principales variantes histológicas (clásica y celular) los hallazgos por imagen suelen ser diferentes.²

En el NMC clásico, los tumores son unilaterales, hipo o hiperecogénicos, de menor tamaño que la variante celular, predominantemente sólidos y homogéneos

que rodean el seno renal. Poseen el “signo del anillo” que corresponde a un patrón de anillos hipo e hiperecogénicos alrededor del tumor con captación Doppler color^{2, 4, 5, 7, 10, 13-15, 17, 20.} (Figura 3).

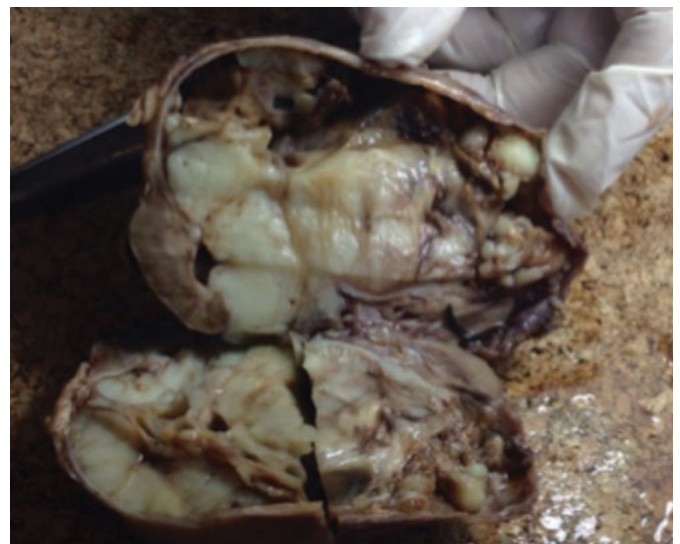


Figura 3: NMC. Pieza macroscópica.

Este signo puede no estar presente en todos los casos pero si lo está es patognomónico de NMC clásico. En el NMC celular, se observan masas grandes, unilaterales, heterogéneas, predominantemente quísticas, con áreas de necrosis y sangrado; incluso pueden provocar hemoperitoneo por rotura intrabdominal^{7, 13-15}.

La tomografía computarizada es el método de elección para complementar a la ecografía, permitiendo definir detalles pequeños de la lesión. Los hallazgos tomográficos en el NMC clásico son una masa de márgenes lisos, homo-heterogénea, con un patrón de realce menor al del parénquima renal adyacente al uso del medio de contraste.

En la variante celular son masas grandes, hipodensas, heterogéneas, con gran componente quístico, hemorragia, y con patrón de realce escaso al medio de contraste^{2,4,7,10,13,14}.

Las calcificaciones son raras y pueden existir áreas focales de realce intenso en relación con los espacios vasculares aumentados o las nefronas atrapadas dentro del tumor^{14,20}. En ambos casos se puede observar extensión hacia la vena cava y vasos renales sin infiltrarlos¹³.

En comparación con los estudios tomográficos, los hallazgos en resonancia magnética realizados en etapa fetal y postnatal han sido variables e inconsistentes en la literatura publicada¹³. Sin embargo, se ha descrito al NMC como una masa iso o hipointensa en imágenes ponderadas en T1 y luego de la administración de contraste, mientras que en imágenes en T2 se la puede observar hipo o hiperintensa respecto al parénquima renal adyacente^{13, 20}.

En nuestro caso, se observó en los estudios de imagen realizados una masa grande con importante componente quístico y escaso realce, como reportó la literatura. Además se observó calcificaciones que en otras publicaciones eran raras, talvés debido a su condición hipercalcémica.

El diagnóstico por imagen dado al paciente, fue acertado y además se corroboró que pertenecía a la variante celular que es la más común según la literatura.

El tratamiento quirúrgico es la nefroureterectomía con márgenes amplios, debido a las características infiltrativas del tumor. En la gran mayoría de NMC varian-

te clásica, la simple resección quirúrgica es curativa, sin embargo en la variante celular es importante los márgenes de seguridad y evitar una rotura intrabdominal del componente quístico del tumor ya que se han reportado casos de recidivas o metástasis por este motivo.

Conclusiones

Es de suma importancia conocer los principales tumores que afectan a los pacientes pediátricos y categorizarlos según la edad de presentación para poder realizar un adecuado diagnóstico.

Además es necesario que los radiólogos que realizan estudios ecográficos obstétricos se familiaricen con el NMC, ya que su diagnóstico en el tercer trimestre del embarazo puede agilizar la cirugía y rápida recuperación del paciente.

La descripción en ecografía y tomografía del NMC, en la mayor parte de casos, es concordante con la reportada en la bibliografía dependiendo de sus variantes histológicas, por lo que el diagnóstico por imagen se convierte en una herramienta útil y de vital importancia para el diagnóstico inicial y la programación quirúrgica.

No se ha encontrado una ventaja de la resonancia magnética sobre la ecografía o tomografía computarizada en poder realizar un mejor diagnóstico del NMC, sin embargo nos puede ayudar a categorizar el tumor en la etapa intrauterina o cuando se sospeche de recaídas asociado a metástasis, que aunque sea visible en pocos casos, es importante su conocimiento.

Bibliografía

- Swami RM, Jagdale KA, Nimbargi, Patil M. Mesoblastic nephroma of kidney - A rare case report. *International Journal of Medical Science and Clinical Invention* 2014; 1(3): 248-252.
- Ricardez-Espinosa AB, Del Castillo-Salcedo F, Vargas-Zamora HR, Aguilar-Sandoval E, Pulido-Ruiz F, Madrid-May G, Zatarain-Rodríguez G, Salas-Melgarejo R, Trillo-Padilla I, Guzmán-Marañón A. Nefroma mesoblástico de tipo clásico. *Rev Mex Urol* 2013; 73(6): 342 – 345.
- Arias Santos M, Pavcovich Ruiz M, Andújar Sánchez M, Martínez Lanao D, León Arencibia L. Nefroma mesoblástico congénito. *Rev Esp Patol* 2006; 39(4): 243 – 245.
- Malkan AD, Loh A, Bahrami A, Navid F, Coleman J, Green DM, Davidoff AM, Sandoval JA. An Approach to Renal Masses in Pediatrics. *Pediatrics* 2015; 135(1):142-158.
- García Rodríguez R, Cortés Cros E, Medina Castellano M, Gutiérrez García L, Zubiría Pineda A. Diagnóstico prenatal de un nefroma mesoblástico congénito. *Prog Obstet Ginecol*. 2009; 52(1):61-66.
- Tejedor Sánchez R, López Díaz M, Cabezalí Barbancho M, Gómez Fraile A, López Vázquez F, Aransay Bramtot A, Cano Novillo I. Tratamiento quirúrgico del nefroma mesoblástico congénito. *Cir Pediatr* 2009; 22(4): 201 – 204.
- Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK. From the archives of the AFIP: a comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics* 2005; 25:215-42.
- Caballero G, Berenguer L, Roldán O, Caeiro E, Pereyra Zenklusen A, Riva V. Nefroma mesoblástico en lactante. *Experiencia Médica* 2011; 29(1): 21 – 25.
- Alavi S, Khoddami M, Kaji Yazdi M, Dehghanian P, Esteghamati S. Clear cell sarcoma of the kidney misdiagnosed as mesoblastic nephroma: a case report and review of the literatura. *Ecancer* 2013; 7:311. DOI: 10.3332/ecancer.2013.311.
- Vilhena Diniz F, Hueb Baroni R, Tamaki Sameshina Y, Gobo Garcia R, Azevedo Chacon D, Martins Giron A, Buarque de Gusmão Funari M. Congenital mesoblastic nephroma. *Einstein* 2009; 7(4): 529 – 531.
- Soheilipour F, Ashrafi Amineh M, Hashemipour M, Salahi Kojoor A, Hosein Davarpanah Jazi A. Pamidronate therapy for hypercalcemia and congenital mesoblastic nephroma: a case report. *Cases Journal* 2009; 2: 9315. DOI:10.1186/1757-1626-2-9315.
- Marsden HB, Newton WA. New look at mesoblastic nephroma. *J Clin Pathol* 1986; 39:508-513.
- Ko S, Kim M, Im Y, Park K, Lee M. Cellular Mesoblastic Nephroma with Liver Metastasis in a Neonate: Prenatal and Postnatal Diffusion-Weighted MR Imaging. *Korean J Radiol* 2013; 14 (2): 361 – 365.
- Losa Frías V, Pantoja Bajo A, Villalba Castaño C, Zamora Gómez M, Martín-Crespo Izquierdo R, Calvo Azabarte P, Pérez Bautista G. Nefroma mesoblástico congénito con hiperecogenicidad medular que simula nefrocalcinosis. *Acta Pediatr Esp*. 2013; 71(1): 15-19.
- Trejo E, Medina I, Viña M. Nefroma mesoblástico congénito. A propósito de dos casos. *Gac Méd Caracas* 1998; 106(3):369-375.
- Anunobi CC, Badmos KB, Onyekwelu VI, Ikeri NZ. Congenital mesoblastic nephroma in a premature neonate: A case report and review of literatura. *Niger J Clin Pract* 2014; 17:255-259.
- Do AY, Kim JS, Choi SJ, Oh SY, Roh CR, Kim JH. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. *Obstet Gynecol Sci* 2015;58(5):405-408.
- Wang ZP, Li K, Dong KR, Xiao XM, Zheng S. Congenital mesoblastic nephroma: Clinical analysis of eight cases and a review of the literatura. *Oncol Lett* 2014; 8(5): 2007-2011.
- Mallya V, Arora R, Gupta K, Sharma U. Congenital Mesoblastic Nephroma: A Rare Pediatric Neoplasm. *Turk Patoloji Derg* 2013; 29(1):58-60.
- Sheth MM, Cai G, Goodman TR, Chir MBB. AIRP Best Cases in Radiologic-Pathologic Correlation. Congenital Mesoblastic Nephroma. *RadioGraphics* 2012; 32(1): 99-103.
- Gomes dos Santos L, de Sousa Ribeiro de Carvalho J, Aguiar Reis M, Brandão Sales RLJ. Nefroma mesoblástico congénito subtipo celular: relato de caso. *J Bras Nefrol* 2011; 33(1):109-112.
- Lustemberg A, Gutiérrez C, Caggiani M, Scivoli F. Nefroma mesoblástico congénito. Variante multiquística. *Arch Pediatr Urug* 2005; 76(2): 140-144.
- Lizardo J, Figueroa López C. Nefroma Mesoblástico Congénito. Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura. *Rev Med Hond* 1996; 64(1): 24 – 27.

Conflicto de intereses: Declaramos no tener ningún conflicto de interés con este trabajo.

Fuente de financiamiento: Privada, asumida por los autores y por la Federación Ecuatoriana de Radiología.