

## NEFROMA MESOBLASTICO CONGENITO. PRESENTACION DE 1 CASO

Hospital Pediátrico Provincial Docente "Dr. Eduardo Agramonte Piña". Camagüey

Dr. Luis Bastián Manso\*, Dr. David Páez Campoy\*\*, Dra. Blanca Rodríguez Nández\*\*\* y Dra. Elizabeth Hernández Moore\*\*\*\*

Se presenta el caso de un nefroma mesoblástico congénito en un recién nacido. El diagnóstico de esta tumoración sólo puede realizarse por el estudio anatomopatológico, lo cual es esencial para decidir la terapéutica adecuada y sospechar una posible recurrencia o un comportamiento biológico agresivo.

### INTRODUCCION

Los tumores mesenquimatosos del riñón en la infancia<sup>1</sup> constituyen un grupo heterogéneo<sup>2,3</sup> entre los cuales se destaca por su frecuencia en el recién nacido y en lactantes hasta los 3 meses, el nefroma mesoblástico congénito, reconocido como una entidad clinicopatológica diferente al tumor de Wilms a partir del año 1967.<sup>4</sup>

#### *Presentación del caso*

Historia Clínica 316244. Recién nacido de 5 días, del sexo masculino, de la raza blanca, producto de parto distócico, Apgar 3/5 por hipoxia severa y peso al nacer de 3 500 g, el cual es remitido a nuestro centro el 27 de octubre de 1985 por comprobarse al realizarle examen físico la existencia de una tumoración abdominal en flanco izquierdo sin otros síntomas acompañantes. En el examen físico practicado en la Sala de Cirugía, se encuentra que la tumoración abdominal es dura, fija, con un tamaño aproximado de 5 cm, poco

\* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica, Profesor Asistente.

\*\* Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio Cirugía Pediátrica.

\*\*\* Residente de I Año en Cirugía.

\*\*\*\* Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica.

movible, de bordes delimitados, superficie lisa y con contacto lumbar.

El urograma descendente indicado permitió observar un riñón derecho normal y una opacidad en hemiabdomen izquierdo que desplazaba las asas intestinales y ausencia de eliminación del riñón de ese lado. Vejiga normal. Impresión diagnóstica: hidronefrosis congénita izquierda.

El ultrasonido confirmó la existencia de una tumoración sólida de 43 cm en flanco izquierdo por debajo del riñón correspondiente, aparentemente sin relación con el mismo y de localización retroperitoneal. Hígado y páncreas normales.

La intervención quirúrgica se determina después de estos exámenes complementarios, y se encuentra una tumoración de unos 5 cm diámetro en flanco y fosa ilíaca izquierdas, muy vascularizada, retroperitoneal y dependiente del polo inferior y pelvis renal izquierda; se le practica la nefrectomía y es enviada la pieza al departamento de Patología.

En el estudio anatomopatológico, la tumoración estaba localizada en el polo inferior del riñón enviado, bien delimitada, pero sin cápsula, de aspecto fibromatoso, de unos 5 cm de diámetro, y el corte sin áreas de hemorragia ni de necrosis, la cual comprimía la pelvis, cálices y el parénquima renal adyacente (figura 1). Microscópicamente la constituían células fusiformes, sin atipias, dispuestas en columnas y heces entrelazados (figura 2), con escasas mitosis, las cuales rodeaban *tubulis* y glomérulos (figuras 3 y 4); se comprobó ausencia de cápsula en la periferia del tumor.



Figura 1. Se observa al corte del tumor su aspecto fibromatoso y la compresión del tejido renal.

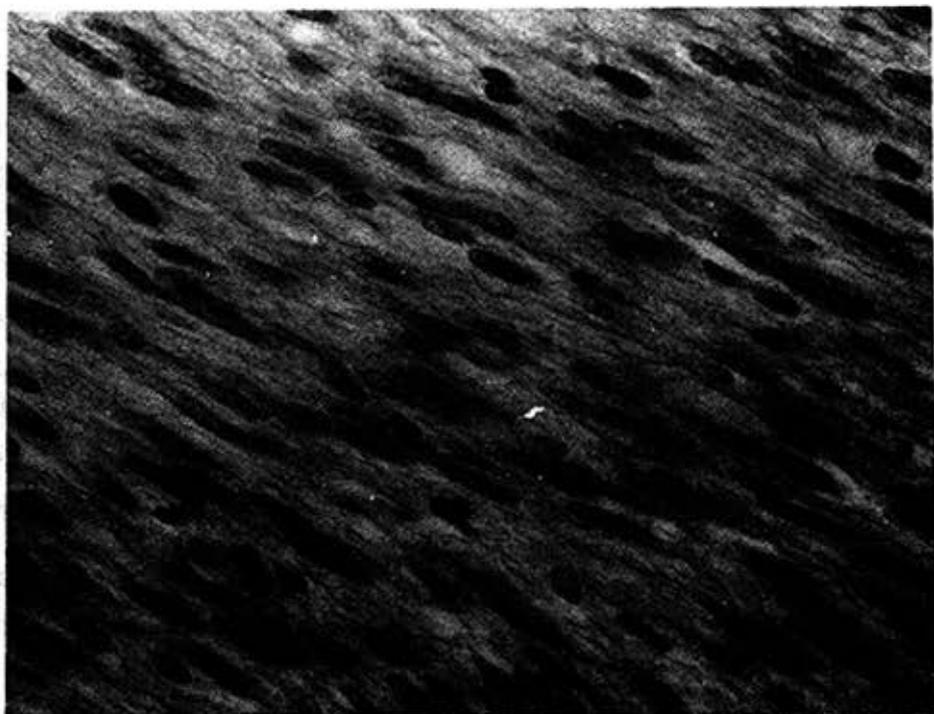


Figura 2. Aspecto microscópico de las células fusiformes tumorales dispuestas en haces.

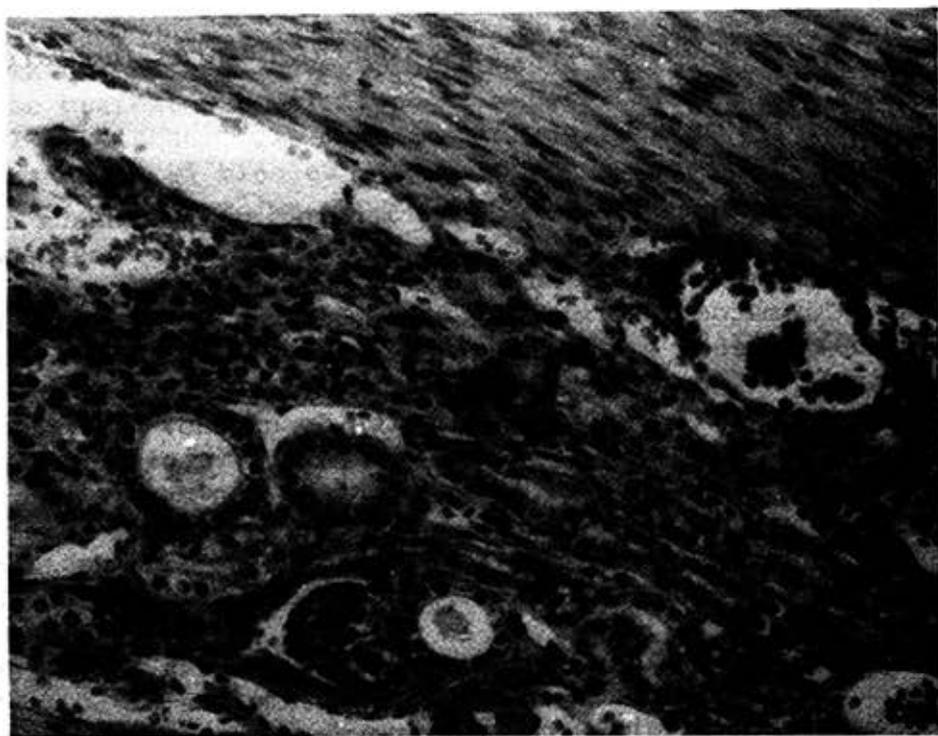


Figura 3. Túbulos residuales rodeados por estas células.



Figura 4. *Glomérulos englobados por las células tumorales.*

#### COMENTARIOS

Aproximadamente 52 casos existían registrados hasta el año 1981 de este tumor renal,<sup>5</sup> también conocido como hamartoma leiomiomatoso,<sup>6</sup> hamartoma fetal mesenquimal<sup>7</sup> y tumor de Wilms fibromatoso. La mayoría de los casos notificados antes del año 1967 eran clasificados como tumor de Wilms, lo cual contribuía al gran por ciento de casos aparentemente curados de este tumor en el grupo de menores de un año.<sup>4</sup>

Clínicamente puede asociarse con polihidramnios y con hipertensión infantil;<sup>8,9</sup> puede presentarse en uno y otro sexos y en cualquier raza.<sup>4,8</sup> Si esta tumoración alcanza un tamaño considerable puede ocasionar distocia.<sup>8</sup> Alrededor de 12 de los casos publicados ocurrieron en recién nacidos prematuros.<sup>5</sup>

Su apariencia microscópica es la de una masa intrarrenal con peso variable entre 35 y 450, que reemplaza el 50 al 90 % del parénquima renal. Este tumor no es encapsulado y, por lo tanto, puede extenderse al tejido conectivo y grasa perirre-

nal, sobre todo al nivel del hilio. La superficie de corte es firme y recuerda a un fibroma uterino, en raras ocasiones se encuentran quistes en su interior. Microscópicamente lo componen células conectivas inmaduras que recuerdan al fibroblasto o a las células de músculo liso, islote de cartílago, de hemopoyesis y de rhabdomiocitos, así como espacios vasculares dilatados que le confieren una apariencia de una malformación angliolinfangiomatosa.<sup>4,8</sup> Algunos glomérulos y *tubulis* displásticos o normales pueden encontrarse rodeados por las células tumorales.<sup>8</sup>

La histiogénesis es discutida. Algunos proponen que sea una variante diferenciada del tumor de Wilms,<sup>8</sup> al aceptar su origen en el blastoma metanéfrico y por presentar áreas microscópicas que lo recuerdan, otros lo consideran un hamartoma.<sup>7</sup>

El tratamiento de elección y probablemente curativo es la nefrectomía con ureterectomía y es no aconsejable el empleo de radiación y quimioterapia.<sup>10</sup>

El chequeo evolutivo no puede omitirse por la posibilidad de recurrencias,<sup>11,12,13</sup> que para determinados autores puede predecirse si la resección inicial fue incompleta,<sup>11</sup> si existe hipertensión arterial asociada, infiltración del uréter, moderada actividad mitótica o hiper celularidad.<sup>13</sup> Esta hiper celularidad, unida con el aumento de la actividad mitótica y con áreas de necrosis y hemorragia tumoral resulta un hallazgo no muy infrecuente en estos tumores, cuando se presentan en el grupo de menores de 3 meses, por lo cual se discute<sup>10</sup> la denominación de nefroma atípico mesoblástico,<sup>14</sup> si bien en otro grupo de edades se reconoce esta variante agresiva capaz de metastaziar.<sup>3</sup>

## SUMMARY

Bastián Manso, L. et al.: *Congenital mesoblastic nephroma. Presentation of a case.*

The case of a newborn infant with congenital mesoblastic nephroma is presented. The diagnosis of this tumor only can be performed by anatomopathologic study, which is essential to determine appropriate therapy and to be suspicious of a possible recurrence or an aggressive biologic behaviour.

## RÉSUMÉ

Bastián Manso, L. et al.: *Néphrome mésoblastique congénital. A propos d'un cas.*

Il s'agit d'un cas de néphrome mésoblastique congénital chez un nouveau-né. Le diagnostic de cette tumeur ne peut être réalisé qu'à partir de l'étude anatomopathologique, ce qui est essentiel pour pouvoir décider la thérapeutique adéquate et pour suspecter une possible récurrence ou un comportement biologique agressif.

## BIBLIOGRAFIA

1. Beckwith, J. R.: Mesenchymal renal tumors of infancy revisited. *J Pediatr Surg* 9: 803, 1974.
2. González-Crussi, F. et al.: Mesenchymal renal tumors of infancy: a reappraisal. *Hum Pathol* 12: 78, 1981.
3. González-Crussi, F. et al.: Malignant mesenchymal nephroma of infancy. *Am J Surg Pathol* 4: 185, 1980.
4. Bolande, R. P. et al.: Congenital mesoblastic nephroma of infancy. *Pediatrics* 40: 272, 1967.
5. Gerber, A. et al.: Congenital mesoblastic nephroma. *J Pediatr Surg* 16: 758, 1981.
6. Kay, S. et al.: Hamartoma (leiomyomatous type) of the kidney. *CANCER* 19: 1825, 1966.
7. Wigger, J. H.: Fetal mesenchymal hamartoma of kidney. *CANCER* 36: 1002, 1975.
8. Bolande, R. P.: Congenital mesoblastic nephroma of infancy. *Perspect Pediatr Pathol* 1: 227, 1973.
9. Favara, B. E. et al.: Renal tumors in the neonatal period. *Cancer* 22: 845, 1968.
10. Beckwith, J. B.: Congenital mesoblastic nephroma. *Arch Pathol Lab Med* 110: 98, 1986.
11. Fu, Y. S. Kay S.: Congenital mesoblastic nephroma and its recurrence. *Arch Pathol* 96: 66, 1973.
12. Walker, D.; G. A. Richard: Fetal hamartoma of the kidney. Recurrence and death of patient. *J Urol* 110: 352, 1973.
13. Joshi, V. V. et al.: Congenital mesoblastic nephroma of infancy. Report of a case with unusual clinical behavior. *Am J Clin Pathol* 60: 811, 1973.
14. Joshi, V. V. et al.: Atypical mesoblastic nephroma. *Arch Pathol Lab Med* 110: 100, 1986.

Recibido: 4 de setiembre de 1986. Aprobado: 1 de diciembre de 1986.

Dr. Luis Bastián Manso. Calle Cristo, No. 10, Camagüey.