

# Tratamiento quirúrgico del nefroma mesoblástico congénito

R. Tejedor Sánchez, M. López Díaz, D. Cabezalí Barbancho, A. Gómez Fraile, F. López Vázquez, A. Aransay Bramtot, I. Cano Novillo

Sección de Urología Infantil. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

## RESUMEN

**Introducción.** Los tumores renales son raros en niños menores de 6 meses, siendo el nefroma mesoblástico congénito el más frecuente en este grupo de edad. Presentamos 4 casos tratados en nuestro hospital en los últimos años.

**Material y métodos.** Analizamos la edad, sexo, forma de presentación así como el diagnóstico y tratamiento de los 4 casos, revisando la literatura.

**Resultados.** La edad de presentación osciló entre 0-6 meses. En nuestra serie el sexo que predominó fue el femenino. La clínica ha sido de masa abdominal en todos los casos, asociando hipertensión arterial en 2 de ellos. La ecografía ha sido el método de sospecha diagnóstica, en 2 de ellos de forma prenatal. El diagnóstico se completó con resonancia magnética. El tratamiento fue quirúrgico realizándose cirugía abierta en 3 casos y cirugía laparoscópica en el restante. La evolución ha sido favorable.

**Conclusión.** La baja frecuencia de este tumor limita la experiencia en el diagnóstico y tratamiento.

El tratamiento estándar es la nefrectomía radical con márgenes libres. La terapia coadyuvante en enfermedad recurrente puede ser considerada aunque existen pocos estudios. La cirugía laparoscópica comienza a constituir una alternativa al tratamiento clásico de estos tumores, ya que permite la extirpación con buenos márgenes de seguridad.

**PALABRAS CLAVE:** Nefroma mesoblástico congénito; Tumor renal.

## SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA

### ABSTRACT

**Background.** Renal tumors are rare in infants less than 6 months of age, being congenital mesoblastic nephroma the most frequent in this age group. We reported 4 cases treated in our hospital in the last years.

**Methods.** We analyze age, sex, the clinical presentation as well as diagnosis and treatment.

**Results.** Range of age at diagnosis was 0-6 months. In our study the predominant sex was female. Clinical presentation was abdominal mass in all of cases with hypertension (HTA) in two of them. Scan ultrasound has been the method of diagnosis, that was completed with Magnetic Resonance Imaging (MRI). The treatment was open surgery in three cases and laparoscopic on the last. All patients are alive with no evidence of disease.

**Correspondencia:** Raquel Tejedor Sánchez. C/ Vicente Blasco Ibáñez nº15 portal J, 3ºB. 28050 Sancharro (Madrid). E-mail: raquelteje@gmail.com

Recibido: Mayo 2008

Aceptado: Junio 2009

**Conclusions.** Low frequency of this tumor limit the experience on diagnostic and treatment. Standard treatment is nephroureterectomy radical with free margins. Adjuvant therapy should be considered in recurrent disease although exists few studies. Laparoscopic surgery should be an alternative to classical treatment since permits excision with good security margins.

**KEY WORDS:** Congenital mesoblastic nephroma; Renal mass; Renal tumor.

## INTRODUCCIÓN

El nefroma mesoblástico congénito es un tumor renal benigno que fue descrito como una entidad única por Boland en 1967<sup>(1)</sup>.

Supone el 5% de todos los tumores renales pediátricos, siendo el tumor renal más frecuente en niños menores de 6 meses, seguido por el tumor de Wilms en el primer año de vida. La edad promedio de diagnóstico es 2,2 meses, aunque se han descrito casos en adultos<sup>(6,13)</sup>.

Clínicamente se manifiesta como masa abdominal palpable. Otras formas de presentación son hematuria, vómitos, hipercalcemia o hipertensión en aquellos casos que asocien síndromes paraneoplásicos<sup>(2,3)</sup>. También se han encontrado asociaciones con prematuridad y polihidramnios<sup>(4)</sup>.

Afecta más frecuentemente al riñón derecho y todos son unilaterales.

Aunque es una neoplasia benigna, ocasionalmente tiene recidiva local o metástasis a distancia, sobre todo en los NMC celulares o atípicos<sup>(5)</sup>.

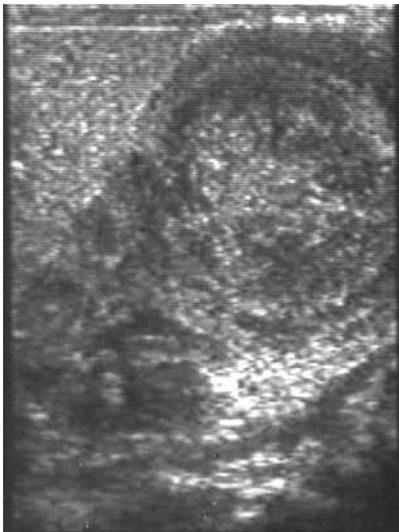
El diagnóstico de sospecha se realiza por pruebas de imagen, siendo la ecografía la primera prueba diagnóstica. El tratamiento de este tumor es quirúrgico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos 4 casos tratados en nuestro hospital en los últimos 5 años. Hemos analizado los siguientes parámetros:

**Tabla I. Resultados de los pacientes con NMC**

	<i>Edad al diagnóstico</i>	<i>Sexo</i>	<i>Clínica</i>	<i>Lado</i>	<i>Diagnóstico</i>	<i>Tratamiento</i>	<i>Histología</i>
Caso 1	Prenatal	Mujer	Masa abdominal	RD	Eco RM	Cx abierta	NMC variante clásica
Caso 2	Prenatal	Mujer	Masa abdominal Taquicardia HTA Hipoglucemia	RD	Eco RM	Cx abierta	NMC variante celular
Caso 3	3 meses	Varón	Masa abdominal HTA	RD	Eco TAC	Cx abierta	NMC variante celular
Caso 4	5 meses	Mujer	Masa abdominal	RD	Eco RM	Cx laparoscópica	NMC variante celular



**Figura 1.** Signo ecográfico del anillo o halo hipocogénico típico del NMC. Ecografía del caso 1.



**Figura 2.** Ecografía del caso 3 (múltiples quistes intratumorales).

edad, sexo, forma de presentación, diagnóstico y tratamiento revisando la literatura.

## RESULTADOS (Tabla I)

La edad osciló entre 0 y 6 meses. De los 4 pacientes tratados 3 eran niñas (75%) y 1 niño.

Clínicamente, se manifestaron como masa abdominal en todos ellos, asociando hipertensión arterial en 2 casos.

En 2 pacientes se detectó una masa abdominal en la ecografía prenatal en asociación con polihidramnios materno (Figs. 1 y 2). El diagnóstico se completó con resonancia magnética.

El riñón afectado fue el derecho en todos los pacientes.

El tratamiento fue quirúrgico en el 100%, realizándose nefroureterectomía radical en 3 casos por cirugía abierta y en el último por cirugía laparoscópica (Figs. 3 y 4).

La anatomía patológica describió 3 casos de NMC variante celular y uno de variante clásica.

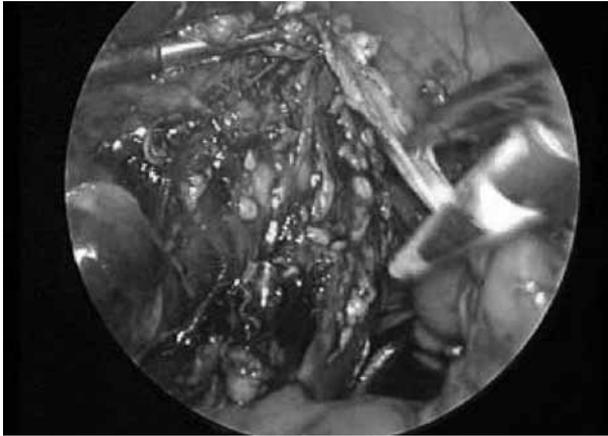
## DISCUSIÓN

El nefroma mesoblástico congénito (NMC) es un tumor raro de la infancia que supone el 5% de todos los tumores renales pediátricos y el 50% de los tumores sólidos en el período neonatal. El diagnóstico diferencial de masa sólida incluye el NMC, tumor de Wilms y otras lesiones menos frecuentes como el tumor rabdoide, sarcoma de células claras...

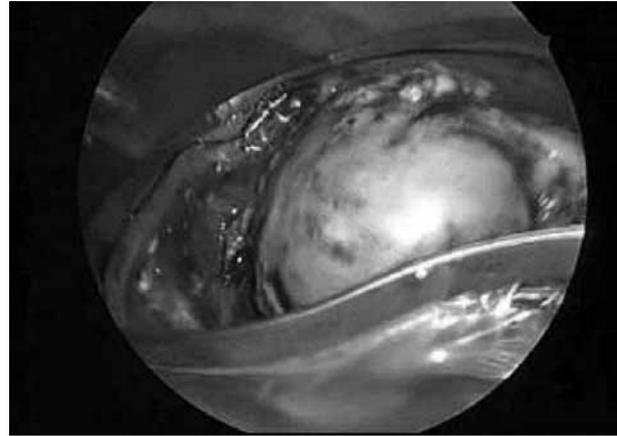
Generalmente, es más frecuente en el sexo masculino; sin embargo, en nuestra serie el 75% eran niñas. Este dato puede no ser muy significativo ya que la serie es pequeña.

Como en todas las series, el lado que más frecuentemente se afectó fue el derecho.

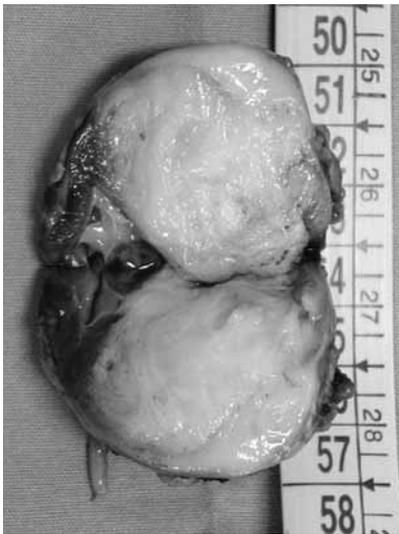
Tipicamente, los pacientes con NMC tienen clínica de masa abdominal antes de los 3 primeros meses de vida; de cualquier forma, estas lesiones pueden diagnosticarse prenatalmente con la ecografía. Hasta el 40% de los NMC detectados prenatalmente pueden presentar polihidramnios<sup>(7)</sup>. En nuestra serie, la mitad de los pacientes tuvieron diagnóstico prenatal.



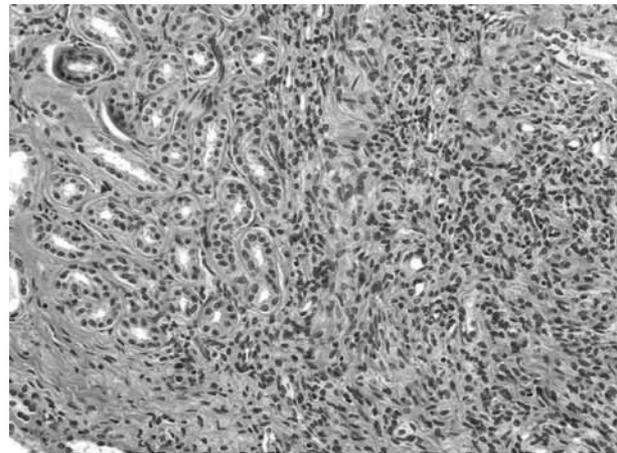
**Figura 3.** Sección laparoscópica del ureter del caso 4.



**Figura 4.** Introducción del tumor del caso 4 en una endobolsa.



**Figura 5.** Aspecto macroscópico del NMC.



**Figura 6.** Histología del NMC (células fusiformes rodeando los túbulos y glomérulos).

La asociación entre NMC e hipertensión arterial es bien conocida<sup>(3,8)</sup>. Se debe a una compresión tumoral sobre el parénquima renal sano. Dos de nuestros pacientes tuvieron HTA que se normalizó tras la cirugía.

Histológicamente, se dividen en dos grupos: variante típica o clásica y variante celular o atípica. La variante clásica supone 1/3 de todos los NMC y tanto macro como microscópicamente tiene la apariencia de un leiomioma uterino. Macroscópicamente, es una masa sólida de color blanco amarillento con tractos fibrosos y que puede presentar áreas quísticas. (Fig. 5) Microscópicamente es una proliferación de células fusiformes alrededor de túbulos y glomérulos (Fig. 6). En algunos casos podemos encontrar cartílago y hematopoyesis extramedular. Su índice mitótico es bajo. En contraste en la variante celular existe tanto un índice mitótico como de celularidad alto; hallazgos más típicos de tumores malignos. Esto hace que esta variante tenga mayor propensión a la recidiva local o a metastatizar<sup>(5,9)</sup>. La anatomía patológica de nuestro estudio fue informada de variante clásica en un caso y de variante celular en los otros 3

pacientes. Se ha encontrado en la variedad atípica la translocación  $t(12;15)(p13;q25)$  que resulta en la fusión: ETV6-NTRK3, la misma alteración que se detecta en fibrosarcomas infantiles, sugiriendo que pueden tratarse de una misma neoplasia. Esto nos hace pensar que tienen una misma patogenia y que la variante celular del NMC podría responder a la quimioterapia<sup>(9-11)</sup>.

Algoritmos terapéuticos para lesiones del parénquima renal, especialmente lesiones mixtas y quísticas, no están establecidos y el diagnóstico definitivo, con frecuencia, se hace después de la cirugía y el examen histológico.

El tratamiento de este tumor es la cirugía radical (nefroureterectomía) dejando márgenes libres<sup>(12)</sup>. La cirugía abierta ha sido el método tradicional. La laparoscopia ofrece la ventaja de una mejor visión así como de una menor estancia hospitalaria y morbilidad, permitiendo una extirpación con buenos márgenes de seguridad. En casos muy seleccionados, la laparoscopia debería ser la primera elección siempre que esta se haga en manos de cirujanos expertos.

En aquellos tumores inoperables o con recurrencia, la quimioterapia pudiera tener algún beneficio, aunque existen pocos estudios<sup>(9)</sup>.

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

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ Jr. Congenital Mesoblastic Nephroma of Infancy. *Pediatrics* 1967; 40: 272-8.
2. Glick R, Hicks J et al. Renal tumors in infants less than 6 months of age. *Journal of Pediatrics Surgery*, 2004; 39(4): 522-525.
3. Khashu M, Osiovič H, Sargent MA. Congenital mesoblastic nephroma presenting with neonatal hipertensión. *J Perinatol* 2005; 25(6): 433-5.
4. Daskas N, Argyropoulou M. Congenital mesoblastic nephroma associated with polyhydramnios and hypercalcemia. *Pediatr Nephrol* 2002; 17: 187-189.
5. Bell MG, Goodman TR. Perinephric cystic mesoblastic nephroma complicated by hepatic metastases: a case report. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 829-831.
6. Tejido Sánchez A, de la Morena Gallego JM, García de la Torre JP, Villacampa Auba F, Martín Muñoz MP, Pamplona Casamayor M et al. Mesoblastic nephroma in the adult: report a new case. *Arch Esp Urol* 2001; 54: 65-8.
7. Leclair MD, The outcome of prenatally diagnosed renal tumors. *J Urol* 2005; 173: 1373-1379.
8. Malone PS, Duffy PG, Ransley PG, Ridson RA, Cook T, Taylor M. Congenital mesoblastic nephroma, renin production and hypertension. *J pediatric Surgery* 1989; 24: 599-0.
9. Loeb Dm, Hill DA, Dome JS: Complete response of recurrent cellular congenital mesoblastic nephroma to chemotherapy *J Pediatr Hematol Oncol* 2002; 24: 478-481.
10. Tumores renales de la Infancia y adolescencia asociados a anomalías cromosómicas. *Actas Urol Esp* 2007; 31(9): 966-977.
11. Knezevich SR, Garnett MJ, Pysher TJ, et al ETV6-NTRK3 gene fusions and trisomy 11 establish a hystogenetic link between mesoblastic nephroma and congenital fibrosarcoma. *Cancer Res* 1998; 58: 5046-8.
12. Jones S, Cohen C Atypical congenital mesoblastic nephroma presenting in the perinatal period *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 205-209.
13. Torres Gómez FJ, Silva Abad A. Adult's mesoblastic nephroma. Report of a case with aggressive course. *Arch Esp Urol* 2007; 60(1): 72-75.