



Ginecología y Obstetricia

© Sociedad Peruana de Obstetricia y Ginecología

Ginecol. obstet. 1993; 39 (15): 81-85

NEFROMA MESOBLASTICO CONGENITO

*[José PEREDA GARAY](#) (D.M.).

INTRODUCCIÓN

En el niño, el tumor renal más frecuente es el nefroblastoma o tumor de Wilms. Esto no sucede en el recién nacido o en el feto, aunque es cierto que en ellos se puede encontrar lesiones proliferativas que se parecen al tumor de Wilms, tales como la nefroblastomatosis, el nefroblastomas epitelial monomórfico y el nefroma mesoblástico (11) todos los cuales se agrupan bajo la denominación de congéneres infantiles del Wilms. En este grupo, un tumor que tiene características muy definidas, que es pertinente revisar es el llamado nefroma mesoblástico.

Se presenta un caso que se observó recientemente en el Laboratorio de Patología del Hospital Maternidad de Lima con el objeto de incentivar el estudio de esta entidad y comentar algunos aspectos que se considera interesante discutir.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Historia materna. C.R.M. de 22 años de edad. Conviviente. Paridad 2(1001). Ingresó al hospital por presentar contracciones uterinas y no percibir movimientos fetales.

Se practica cesárea por presentar DPP, preeclampsia moderada, polihidramnios y sospecha de óbito fetal. Se obtiene recién nacido pre-término con tumoración abdominal congénita.

Historia del recién nacido. Recién nacido de sexo femenino; nace con Apgar 1 al minuto y alcanza 2 a los cinco minutos. Cianótico. Con edema generalizado. Mal estado general. Fontanelas prominentes. El murmullo vesicular no se percibe bien, en ambos campos pulmonares. No se auscultan estertores. Corazón: tendencia a la bradicardia. Abdomen deformado por tumoración que parece estar en la celda renal. Genitales maduros. Examen neurológico negativo.

Diagnósticos clínicos: Recién nacido de 28 semanas de gestación. AEG. Asfixia severa. SDR. Membranas hialinas. Neumonía. Tumor abdominal: neuroblastoma (?). Insuficiencia renal aguda del recién nacido.

Recibe tratamiento de sostén y oxigenoterapia.

Evoluciona desfavorablemente y fallece a las 13 horas y 31 min. de vida.



Protocolo microscópico:

Examen externo: Cadáver de recién nacida; sexo femenino; raza mestiza. Pesa 1620 gm. y mide 40.5 cm. de longitud. Perímetro cefálico 30 cm. Perímetro torácico 29 cm. Perímetro abdominal 31 cm.

Cabeza normocéfala. Fontanelas prominentes. Cabello negro, lacio. Párpados edematosos. Pabellones auriculares, pirámide nasal y boca sin alteraciones significativas.

Cuello y tórax sin alteraciones significativas.

Abdomen: Balonado, deformado por tumoración localizada en hemiabdomen derecho. Hay circulación colateral con vasos delgados, tenues. Cordón umbilical con tres vasos sanguíneos.

Extremidades superiores e inferiores, genitales externos y ano sin alteraciones macroscópicas significativas.

Examen interno: La cavidad torácica y los órganos torácicos no presentan alteraciones significativas, excepto la elevación de la cúpula del hemidiafragma derecho, por una masa tumoral abdominal. En la cavidad abdominal se encuentra una tumoración que compromete el riñón derecho y que rechaza las asas intestinales y el estómago hacia el lado izquierdo, y el hígado hacia arriba.

Dicha tumoración mide 9 x 7 x 6.5 cm. de diámetros mayores y pesa 160 gm. Tiene superficie externa lisa, de color blanco amarillento y consistencia fibromuscular. Se descapsula con mucha dificultad. En la superficie de sección (fig. 1) se aprecia que la mayor parte de la masa está formada por tejido tumoral de color blanquecino y aspecto fasciculado, de distribución arremolinada. El resto de la masa está constituida por remanente de tejido renal que mide aproximadamente 2.5 a 1.5 cm. de espesor, y que está ocupando uno de los polos. Pelvis renal y uréter libres.

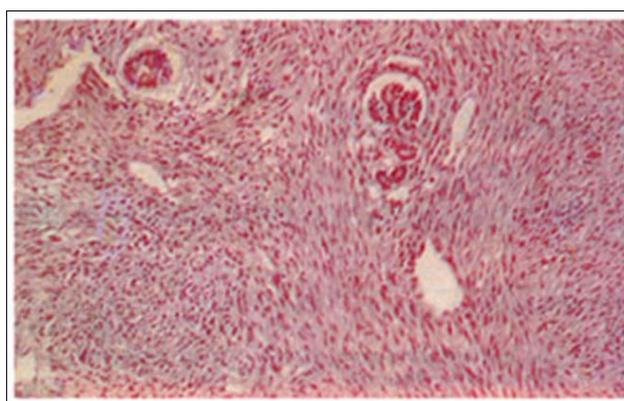


Fig. 1

El riñón izquierdo mide 3.5 x 2 x 1 cm. de diámetros mayores y pesa 5 gm. Se descapsula con facilidad; tiene superficie externa lobulada. Al corte se observa buena diferenciación entre la cortical y la medular.

Vejiga sin alteraciones significativas.

Glándulas adrenales de tamaño y aspecto normales.



Genitales internos: Útero, anexos y vagina de forma y tamaño normales.

Sistema nervioso central sin alteraciones significativas.

Protocolo microscópico:

No se aprecia cambios importantes en los sistemas cardiovascular, respiratorio, digestivo ni en el sistema nervioso.

En el sistema genito-urinario se aprecia que el parénquima de la tumoración descrita en el riñón derecho está constituida por proliferación de células fusiformes con aspecto de células musculares lisas que forman fascículos que se entrecruzan. No se aprecia delimitación entre el parénquima renal y el tejido neoplásico, sino que éste infiltra el intersticio del riñón remanente (fig. 2) disociando tubulís y glomérulos, causando su atrofia. Hay frecuentes figuras de mitosis (fig. 3). El estroma del tumor está formado por tejido conectivo-vascular con numerosos capilares dilatados y congestionados.

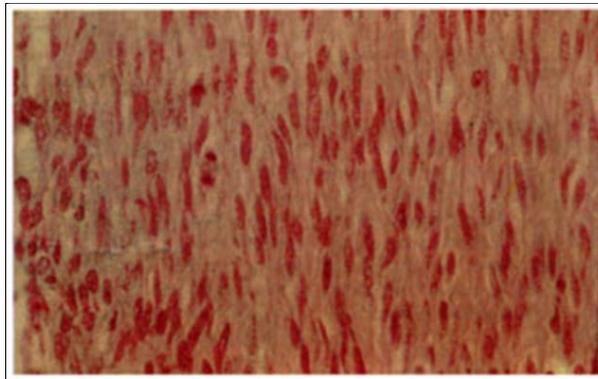


Fig. 2

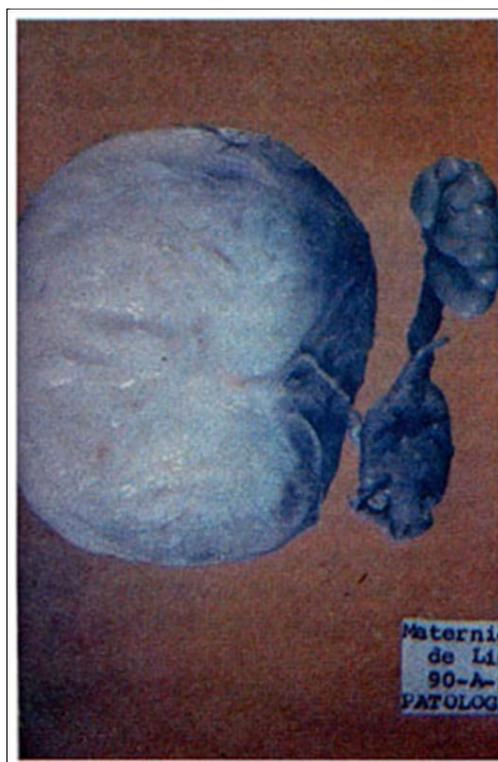


Fig. 3



En el útero se observa moderado engrosamiento del endometrio por hiperplasia estromal.

Diagnóstico: NEFROMA MESOBLASTICO.

COMENTARIO

En general se considera que este tumor es poco frecuente. Aun cuando se ha descrito en diferentes edades, incluso en adultos (2, 6, 16, 118), con más frecuencia se le encuentra en la infancia, y constituye el tumor renal más frecuente del recién nacido. Inicialmente se le diagnosticó como tumor de Wilms, pero Bolande y sus colaboradores (4) definieron las características de este tumor; propusieron el nombre de nefroma mesoblástico y lo diferenciaron del nefroblastoma. Como ya se ha señalado, actualmente se acepta que éste es el tumor renal más frecuente en la etapa perinatal. Con la frecuencia con la que se usa actualmente la ecografía, no debería dejar de hacerse el diagnóstico prenatal de este tumor (5, 7, 110, 25).

El que ahora se presenta, se diagnosticó en el material de autopsias del Laboratorio de Patología de la Maternidad de Lima. A pesar que en los últimos 30 años se ha diagnosticado en este material varios tumores congénitos, este es el primer caso de nefroma mesoblástico que se identifica en este Laboratorio. Lógicamente cabe la posibilidad que algunos nefroblastomas congénitos hayan sobrevivido más allá de la etapa perinatal sin haber sido diagnosticados.

Otro aspecto que es importante comentar es el que se refiere al comportamiento del tumor. El concepto general es que se trata de un tumor benigno. Sin embargo, se ha descrito formas atípicas (1, 9, 112, 17) que tienen un comportamiento definitivamente maligno. En este sentido se ha señalado que este tumor tiene un espectro amplio de comportamiento que va desde los tumores benignos congénitos hasta formas malignas en cuyo extremo estaría el sarcoma de células fusiformes del riñón. El comportamiento localmente agresivo y la capacidad para dar metástasis e incluso comprometer la vida de los pacientes, ha servido para criticar la opinión de quienes clasifican a esta entidad como hamartoma leiomiomatoso del riñón.

El examen histológico de casos que se consideran benignos permite señalar que ellos tienen cuando menos un componente localmente agresivo, ya que su crecimiento no es expansivo, sino infiltrativo, causando la destrucción del parénquima renal, como sucede en el caso que se presenta. Además se trata de un tumor de crecimiento rápido como se evidencia por la presencia de figuras de mitosis. Todo lo cual permite concluir que estos casos deben de considerarse como potencialmente malignos, en el sentido que pueden invadir estructuras vecinas. Afortunadamente el tratamiento quirúrgico parece ser suficiente para solucionar el problema y muy pocos casos requerirán el tratamiento radioterápico o la quimioterapia. A estos esquemas terapéuticos se someterán los casos con histología definitivamente de tumor atípico.

Los nefromas que tienen comportamiento maligno, presentan además características morfológicas que pueden orientar el diagnóstico. Generalmente son tumores grandes, tienen áreas con degeneración quística así como hemorragia y necrosis; mientras que los tumores de evolución benigna, son de consistencia firme, casi fibrosa, color blanquecino y aspecto fasciculado. Se ha sugerido usar como modelo experimental el tumor mesenquimal del riñón de la rata (12,14), lo que puede permitir un mejor conocimiento de la biología de esta neoplasia.

Es importante señalar que se ha descrito casos de pacientes con nefroma mesoblástico que cursan con hipertensión arterial, habiéndose observado que la presión vuelve a valores normales después de la extirpación del tumor. Todo lo cual parece estar en relación a un aumento de la renina que presentan estos pacientes. La hiper-reninemia disminuye después de la extirpación del nefroma. Los estudios realizados con sondas y por métodos inmunohistológicos han demostrado que el ARN mensajero de la renina se encuentra en mayor cantidad a nivel del remanente de riñón que permanece atrapado entre las bandas de tejido tumoral, así como en los espacios perivasculares de áreas tumorales distantes del parénquima renal remanente.

Otra observación a tenerse en cuenta se refiere a los niveles de calcio sérico, ya que se ha descrito hipercalcemia en nefroma mesoblástico. Lo que es importante estudiar porque los valores de calcio pueden llegar a niveles que comprometen la vida del paciente.

Finalmente debemos comentar que en el cariotipo de casos de nefroma mesoblástico se ha encontrado trisomía del cromosoma 11 (15), cosa que no se ha visto en el tumor de Wilms, en el que se ha descrito delección 11p13, sobre todo en casos asociados a aniridia. El estudio citogenético indudablemente contribuirá al mejor conocimiento de la biología de este tumor y de los tumores renales en general.

La revisión de la bibliografía nos permite sugerir que si un recién nacido, de un embarazo con polihidramnios (7,14), presenta una tumoración renal, que incluso puede haber sido detectado por ecografía; y el recién nacido



evoluciona con hipertensión arterial e hiper-reninemia (8,19), además de hipercalcemia (24), hay Justificación para plantear el diagnóstico clínico de nefroma mesoblástico.

Bibliografía

1. Beckwith J.B., Weeks D.A. Congenital mesoblastic nephroma. When should we worry? Arch. Pathol. Lab. Med. 110:98-9, 1986.
2. Block N.L., Grabstald H.G., Melamed M.R. Congenital mesoblastic nephroma (Leiomyomatous hamartoma). First adult case. J. Urol. 110:380-3, 1973.
3. Bogdan R., Taylor D., Mostofi F.K. Leiomyomatous hamartoma of the kidney. A clinical and pathological analysis of 20 cases from the Kidney Tumor Registry. Cancer 31(2):462-7, 1973
4. Bolande R., Brough A.J. e Izant R.J. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. A report of eight cases and the relationship to Wilms' tumor. Pediatrics 40, 272, 1967.
5. Boulot P., Pages A., Deschamps F. y Col. Congenital mesoblastic nephroma (Bolande's tumor). Prenatal diagnosis. J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 18(8): 1037-40, 1989.
6. Bruet A., Fingerhut A., Felsenheld C., y col. Congenital mesoblastic nephroma in the adult. Ann. Urol.(Paris) 23(1):27-9, 1989.
7. Burtner C.D., Willard D.A. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in association with polyhydramnios. W.V. Med. J. 84(9): 393-4, 1988.
8. Cook H.T., Taylor G.M., Malone P., Risdon R.A. Renin in mesoblastic nephroma: an inmunohistochemical study. Hum. Pathol. 19 (11): 1347-51, 1989.
9. Chan H., Cheng M.Y., Mancor K., y Col. Congenital mesoblastic nephroma: a clinicoradiologic study of 17 cases representing the pathologic spectrum of the disease. J. Pediatr. 111:64-70, 1987.
10. Deen K., Schmitzer E., Beck J.D. Ultrasound differential diagnosis of kidney tumors of the childhood. Monatss-kinderheilkd 138 (9): 596-604, 1990.
11. Dehner L.P. Neoplasms in the fetus and the neonate. In Perinatal Diseases. Naeye R. Kissane J.Kaufman N.(Eds.) Williams and Wilkins, Baltimore/London, 1981.
12. Deshbande R.B., Hasdekar N.N., Chitale A.R., Lalitha V.S. Rat renal mesenchymal tumor as an experimental model for human congenital mesoblastic nephroma. II Comparative pathology. Pediatr. Pathol. 9(2):141-51, 1989.
13. Gormley T.S., Skooo, S.J., Jones R.V., Maybee D. Cellular congenital mesoblastic nephroma: What are the options. J. Urol. 142 (2Pt. 2):479-83, 1989.
14. Hasdekar N.N., Pendee A.M., Lalitha V.S. RAT renal mesenchymal tumor as an experimental model for human congenital mesoblastic nephroma. I. Induction. Pediatr. Pathol. 9 (2): 131-9, 1989.
15. Kaneko Y., Homma C., Maseki N. y Col. Correlation of chromosome abnormalities with histological and clinical features in Wilms and other childhood renal tumors. Cancer Res. 51 (21): 5937-42, 1991.
16. Kuo C.Y., Tsau Y.K., Yau K.I., Chuang S.M. Congenital mesoblastic nephroma: report of a case. Taiwan I. Hsueh Hui Tsa Chih 88(8):836-8, 1989
17. Malone P.S., Duffy P.G., Ransley P.G., y Col. Congenital mesoblastic nephroma. Renin production and hypertension J. Pediatr. Surg. 24 (6): 599-600, 1989.
18. Ogawa O., Okumura K., Taniguchi T., Nakagawa T. A case of a giant renal hamartoma considered as a congenital mesoblastic nephroma of adult. Hinyokika Kyo 35 (10): 1749-53, 1989.



19. Pettinato G., Manivel J.C., Wick M.R., Dehner L.P. Classical and cellular (atypical) congenital mesoblastic nephroma: a clinico pathological, ultrastructural, immunohistochemical, and flow cytometric study. *Hum. Pathol* 20 (7): 682-90, 1989.
20. Smida L., Taief Y.L., Rebai T. Mesoblastic nephroma. Unusual renal tumor in adults. Apropos of a case. *J. Urol. (Paris)* 95 (7): 423-6, 1989.
21. Taylor M., Cook T., Pearson C. y Col. Renin messenger RNA localization in congenital mesoblastic nephroma using in situ hybridization. *J. Hypertens.* 7 (9):733-40, 1989.
22. Trillo A.A. Adult variant of congenital mesoblastic nephroma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 114 (5): 533-5, 1990.
23. Van Velden D.J., Schneider J.W., Allen F.J. A case of adult mesoblastic nephroma: ultrastructure and discussion of histogenesis. *J. Urol.* 143 (6): 1216-9, 1990.
24. Woolfield N.F., Abbot G.D., McRae C.U.A mesoblastic nephroma with hypercalcaemia *Aus. Paediatr. J.*, 24 (5): 309-10, 1988.
25. Zeilinger G., Deed K.H. Beck J.D. Ultrasound study of congenital mesoblastic nephroma. *Klin. Padiatr.* 200(4):321-3, 1988.