

Raquel García Rodríguez
Elena Cortés Cros
Margarita Medina Castellano
Luisa Gutiérrez García
Ángel Zubiría Pineda

Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Correspondencia:

Dra. R. García Rodríguez.
Avda. Marítima del Sur, s/n. 35016 Las Palmas de Gran Canaria.
España.
Correo electrónico: raquelgarciarod@hotmail.com

Fecha de recepción: 30/4/2007.

Aceptado para su publicación: 11/3/2007.

Diagnóstico prenatal de un nefroma mesoblástico congénito

61

Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma

RESUMEN

El nefroma mesoblástico congénito es el tumor renal más frecuente en neonatos. Presentamos el caso de una masa renal fetal detectada prenatalmente en una ecografía de rutina, asociada a un polihidramnios. Los hallazgos ecográficos de la masa eran sugerentes de un nefroma mesoblástico y el estudio histopatológico confirmó el diagnóstico.

PALABRAS CLAVE

Nefroma mesoblástico. Ecografía. Polihidramnios. Tumor renal.

ABSTRACT

Congenital mesoblastic nephroma is the most common kidney tumor in neonates. We report a case of renal mass detected prenatally in a routine ultrasonographic examination, associated with polyhydramnios. Ultrasonographic features suggested mesoblastic nephroma. The diagnosis was confirmed by histopathological study.

KEY WORDS

Mesoblastic nephroma. Renal tumor. Ultrasound. Polyhydramnios.

INTRODUCCIÓN

El nefroma mesoblástico congénito es un tumor renal raro. La incidencia es de 8 por millón de niños menores de 15 años; sin embargo, es el tumor renal más frecuente en neonatos y en la infancia¹.

El nefroma mesoblástico congénito suele ser un tumor benigno. El diagnóstico prenatal puede mejorar los resultados, y permite planificar el nacimiento y el tratamiento prenatal y prevenir complicaciones.

Hemos encontrado 26 casos diagnosticados prenatalmente descritos en la literatura científica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 26 años, secundigesta, con un parto eutócico previo, sin ningún antecedente de interés, remitida a nuestro hospital en la semana 35 + 1 de gestación para realización de una ecografía rutinaria de control gestacional. El embarazo había cursado

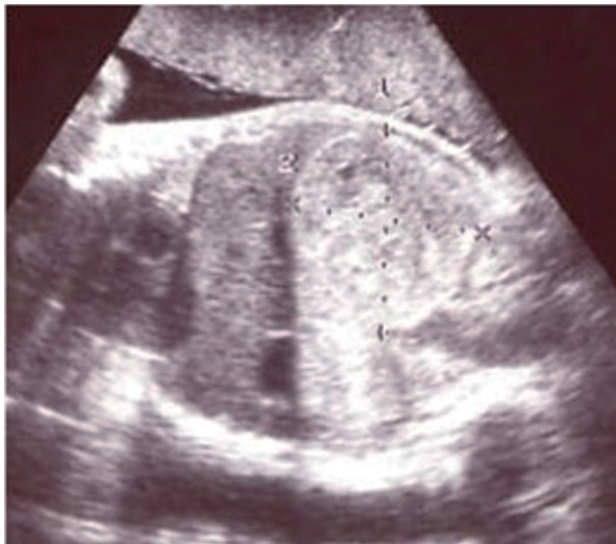


Figura 1. Ecografía abdominal: masa hiperecogénica, bien definida, de 60 x 56 x 76mm, localizada en la fosa renal derecha fetal.

dentro de la normalidad. En la biometría realizada destacaba una circunferencia abdominal fetal (CAF) de 367, por encima del percentil 95, con el resto de la biometría fetal normal; se identificó una masa hiperecogénica, bien definida, de 60 x 56 x 76,2 mm, localizada en la fosa renal derecha (fig. 1). Esa masa mostraba una moderada vascularización al aplicar el Doppler (fig. 2) y condicionaba el efecto de masa desplazando al parénquima renal derecho. El riñón izquierdo y ambas glándulas adrenales eran normales.

El índice de líquido amniótico (ILA) medido en los 4 cuadrantes era de 26 mm, por lo que se diagnosticó de polihidramnios. El estudio ecográfico morfológico del resto de la anatomía fetal fue normal.

Dados los hallazgos, se sospechó como causa del cuadro un nefroma mesoblástico congénito, complicado con un polihidramnios.

Se realizaron controles ecográficos seriados cada 2 semanas y se detectó un aumento de tamaño de la masa de 60 x 69 x 57 mm, y del ILA a 37. A la cuarta semana del diagnóstico, la masa alcanzaba 60 x 77 x 70 mm y el ILA era de 49; en ese momento presentaba 39 semanas de gestación (fig. 3).

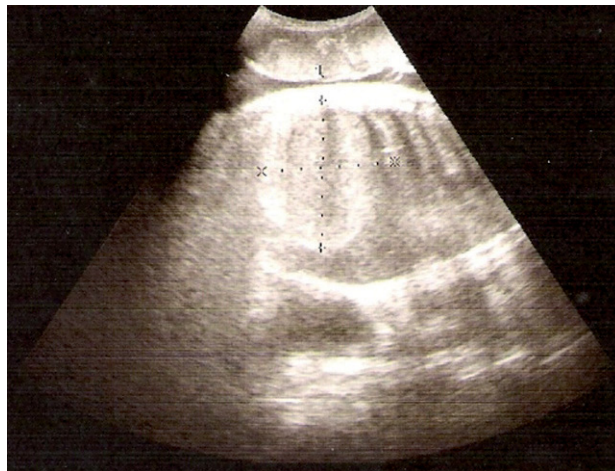


Figura 2. Ecografía abdominal en la que se observa una moderada vascularización aplicando el Doppler.



Figura 3. Ecografía abdominal: aumento de tamaño de la masa a 60 x 77 x 70 mm, con aumento del índice de líquido amniótico.

En la semana 40, la paciente acude al hospital por rotura prematura de membranas, con un feto en presentación podálica. En el registro cardiotocográfico realizado presentaba una frecuencia cardíaca de 150 latidos por minuto, con desaceleraciones tipo DIP 2, por lo que se realizó una cesárea urgente; se extrajo un recién nacido varón de 3.700 g, con una puntuación en la prueba de Apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 min, y un pH arterial de 7,01; se objetivó un desprendimiento placentario de más de un 50%.



Figura 4. Exploración física del recién nacido en que se observa una marcada distensión abdominal.

La evolución del recién nacido fue favorable y fue ingresado para estudio de la masa abdominal.

A la exploración física se palpaba una masa firme, móvil, dura, en el flanco derecho, que no pasaba la línea media de unos 80 × 60 mm (fig. 4).

Se realizó una radiografía de abdomen, en la que se identificó un «efecto masa» en el flanco derecho, que desplazaba caudalmente las asas de intestino delgado. La ecografía abdominal mostraba una masa sólida, bien definida, de 70 × 50 mm, dependiente del riñón derecho, con pequeñas áreas de necrosis en el interior.

El neonato presentó desde el segundo día del nacimiento hipertensión arterial, que precisó perfusión continua de hidralazina y captopril.

Al séptimo día del nacimiento se realizó la intervención quirúrgica, practicándose una nefroure-tectomía derecha, sin complicaciones. El estudio histológico de la masa confirmó el diagnóstico de nefroma mesoblástico.

El postoperatorio presentó una evolución clínica favorable; las tensiones arteriales se estabilizaron sin tratamiento médico.

DISCUSIÓN

El nefroma mesoblástico congénito es un tumor renal infrecuente, con una incidencia estimada de 8 por millón de niños menores de 15 años¹. Repre-

senta un bajo porcentaje de los tumores renales en la infancia, pero es el tumor renal más frecuente, detectado durante el período neonatal¹. También se le conoce como hamartoma leiomatoso, hamartoma renal o mesenquimal, o tumor de Bolandes.

La prevalencia es de unos 120 casos descritos en el período neonatal con unos 26 casos descritos intraútero en la literatura científica, que se resumen en la tabla 1.

El diagnóstico prenatal se realiza generalmente en el tercer trimestre de embarazo y el hallazgo ecográfico es una masa sólida, unilateral, encapsulada de ecogenicidad homogénea y localizada en la fosa renal. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el tumor de Wilms o nefroblastoma y el neuroblastoma adrenal congénito³. Los hallazgos ecográficos son similares y el diagnóstico sólo puede establecerse mediante estudio anatomopatológico. La edad de aparición ofrece un importante dato para establecer la sospecha diagnóstica; el tumor de Wilms es extremadamente infrecuente en neonatos y es común en la infancia, y el neuroblastoma adrenal congénito es frecuente en lactantes.

El neuroblastoma es una masa hiperecica y heterogénea, localizada en la glándula adrenal (50%) o extrarrenal (abdomen, tórax), que tiende a desplazar el riñón.

El tumor de Wilms es un tumor no encapsulado, bien delimitado, con invasión del parénquima renal, a diferencia del nefroma mesoblástico. El tumor de Wilms o nefroblastoma es el principal diagnóstico diferencial del nefroma mesoblástico.

Kelner y Droullé describen 2 casos de nefroma mesoblástico, que muestran el signo del anillo, a modo de anillo anecoico alrededor del tumor, con señal Doppler en ambos casos⁴. En nuestro caso, no se halló el anillo vascular.

El nefroma mesoblástico se asocia a polihidramnios, que suele aparecer al principio del segundo o del tercer trimestre de gestación. El polihidramnios puede complicarse con un parto prematuro o rotura prematura de membranas⁵⁻⁸. El mecanismo fisiopatológico de aparición del polihidramnios no se conoce con exactitud. Para algunos autores puede deberse a compresión gastrointestinal del tumor y para otros autores se produce porque el tumor incrementa la producción de orina fetal o el flujo sanguíneo renal, con el incremento en la producción de orina⁸⁻¹². Según Nyberg et al¹⁰, la asociación de una masa renal

TABLA 1. Descripción de casos descritos en la literatura científica

	<i>Hidramnios</i>	<i>Tamaño (cm)</i>	<i>Ecografía</i>	<i>EG</i>	<i>Manejo</i>	<i>Peso recién nacido</i>	<i>Tratamiento</i>	<i>Complicaciones</i>
Giuliani ³	Sí		Masa sólida	34	Cesárea	2.100 g	Cirugía	–
Kelner et al ⁴ (2 casos)	Sí	–	–	–	Cesárea electiva	–	Cirugía	HTA pretratamiento
Fung et al ⁶	Sí	5	–	–	–	4.385 g	Cirugía	–
Geirson et al ⁷	Sí	7	Masa trilobulada	30	Parto	1.500 g	Cirugía	–
Ohmichi et al ⁸	Sí	6	–	34	–	–	Cirugía	–
Liu et al ¹²	–	–	Hídrops	–	–	–	–	–
Matsumura et al ¹³	Sí	–	–	35	–	2.920 g	Cirugía urgente por rotura de la tumoración y compresión de arteria aorta	–
Ehman et al ¹⁴	Sí	4	Masa sólida	38	Cesárea	2.610 g	Cirugía	–
Howey et al ¹⁵	Sí	–	Masa multinodular	30	RPM. Cesárea	1.480 g	Cirugía	–
Walter y McGahan ¹⁶	Sí	7	Masa sólida homogénea	31	APP. RPM. Cesárea	–	Cirugía	–
Appuzzio et al ¹⁷	Sí	10	Masa sólida	27	APP. Cesárea	1.100 g	Cirugía	–
Yambao et al ¹⁸	Sí	–	Masa sólida	38	Parto vaginal	3.520 g	Cirugía	–
Choouachi et al ¹⁹	Sí	6	Masa sólida	40	Parto vaginal	3.100 g	Cirugía	–
Kuo et al ²⁰	Sí	–	Masa sólida	38	Parto vaginal	3.008 g	Cirugía	–
Burtner y Williard ²¹	Sí	–	Masa sólida	34	RPM	2.200 g	Cirugía	–
Rempen et al ²²	Sí	5	Masa lobulada	29	RPM. Cesárea	1.690 g	Cirugía	–
Boulot et al ²³	Sí	6	–	33	–	–	–	Muerte intraparto
Fayad et al ²⁴	Sí	4	–	40	–	–	Cirugía	–
Heidelberger ²⁵	Sí	7	–	40	–	–	Cirugía	Metástasis cerebral a los 7 meses
Schild et al ²⁶	No	7	–	–	Cesárea electiva	–	–	–
Musilova et al ²⁷	Sí	–	–	–	Parto vaginal	–	Cirugía	–
Chen et al ²⁸	Sí	–	Hídrops	–	–	–	Cirugía	HTA pretratamiento
Bouquinet et al ²⁹	–	–	–	–	–	–	–	–
Won et al ³⁰	Sí	–	–	–	Cesárea electiva	–	–	–
Sailer et al ³¹	–	–	–	–	Cesárea	–	Cirugía	Hemorragia

APP: amenaza de parto prematuro; HTA: hipertensión arterial; RPM: rotura prematura de membranas.

sólida y polihidramnios son hallazgos sugestivos de nefroma mesoblástico. Ohmichi et al⁸ publican un caso de nefroma mesoblástico congénito en el que el neonato perdió un 18% de su peso por la poliuria, que mejoró tras la intervención quirúrgica; consideran, por lo tanto, que el polihidramnios puede deberse a la producción excesiva de orina fetal.

Las complicaciones clínicas de este tumor son hipertensión arterial, hídrops fetal, polihidramnios, fallo cardiovascular y la hemorragia o rotura del tumor¹³.

Los controles antes del nacimiento deben incluir la medida del ILA, y tras nacimiento, la calcemia y la presión arterial.

El paciente debe ser atendido en un hospital del tercer nivel, con la participación del neonatólogo, cirujanos pediátricos, oncólogos pediátricos y perinatólogos.

No existe consenso en cuanto al manejo tras el diagnóstico, si es necesaria la inducción del parto o realizar un manejo expectante.

El tratamiento de elección es la nefrectomía. Otras opciones terapéuticas, como la radioterapia o la quimioterapia, no son necesarias, excepto en los casos de nefroma mesoblástico atípico⁴.

La recurrencia es infrecuente y suele presentarse a partir de los 3 meses de vida. La diseminación metastásica es infrecuente.

El pronóstico parece depender de las hallazgos histológicos (las formas atípicas o mixtas son más agresivas) y las complicaciones obstétricas debido al polihidramnios⁵.

Como conclusión, el nefroma mesoblástico es un tumor infrecuente. El diagnóstico prenatal de este tumor está aumentado debido a las mejoras en el examen ecográfico y las técnicas ecográficas de rutina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bolande RP, Brough AJ, Izant RJ. Congenital mesoblastic nephroma of infancy. *Pediatrics*. 1967;40:272-8.
2. Irsuit M, Puget C, Baunin C, Duga I, Saramon M-F, Guitard J. Mesoblastic nephroma: prenatal ultrasonographic and MRI features. *Pediatr Radiol*. 2000;147-50.
3. Guillian BB. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal renal tumors. *Radiology*. 1984;152:69-70.
4. Kelner M, Droullé P, Didier F, Hoeffel JC. The vascular «ring» in mesoblastic nephroma: report of two cases. *Pediatr Radiol*. 2003;33:123-8.
5. Haddad B, Haziza J, Toboul C, Abdellilah M, Uzan S, Paniel BJ. The congenital mesoblastic nephroma: a case report of prenatal diagnosis. *Fetal Diagn Ther*. 1996;11:61-6.
6. Fung TY, Fund YMH, Ng PC, Yeung CK, Chang MZ. Polyhydramnios and hypercalcemia associated with congenital mesoblastic nephroma: case report and new appraisal. *Obstet Gynecol*. 1995;55:815-7.
7. Geirsson RT, Rickets NEM, Taylor DJ, Coghill S. Prenatal appearance of a mesoblastic nephroma associated with polyhydramnios. *J Clin Ultrasound*. 1985;13:488-90.
8. Ohmichi M, Tasaka K, Sugita N, Kamata S, Hasegawa T, Tanizawa O. Hydramnios associated with congenital mesoblastic nephroma: case report. *Obstet Gynecol*. 1989;74:469-71.
9. Malone PS, Duffy PG, Ransley PG, Risdon RA, Cook T, Taylor M. Congenital mesoblastic nephroma, renin production and hypertension. *J Pediatr Surg*. 1989;24:599-600.
10. Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DN. Diagnostic ultrasound of fetal anomalies. Text and atlas. Chicago: Yearbook Medical Publishers; 1990. p. 480
11. Blank E, Neerhart RC, Burry KA. Congenital mesoblastic nephroma and polyhydramnios. *JAMA*. 1978;240:1504-5.
12. Liu YC, May YL, Chang CC, Chen KW, Chow SN. The presence of hydrops fetalis in a fetus with congenital mesoblastic nephroma. *Prenatal Diagn*. 1996;16:35-6.
13. Matsumura M, Nishi N, Sasaki Y, Yamada R, Yamamoto H, Ohhama Y, et al. Prenatal diagnosis and treatment strategy for congenital mesoblastic nephroma. *J Pediatr Surg*. 1993;28:1607-9.
14. Ehman RL, Nicholson SF, Machin GA. Prenatal sonographic detection of congenital mesoblastic nephroma in a monozygotic twin pregnancy. *J Ultrasound Med*. 1983; 2:555-557.
15. Howey DD, Farrell EE, Sholl J, Goldschmidt R, Sherman H E, Iagham JR, et al. Congenital mesoblastic nephroma: Prenatal ultrasonic findings and surgical excision in a very-low-birth-weight infant. *JCU*. 1985;13:506-8.
16. Walter JP, McGahan JP. Mesoblastic nephroma: Prenatal sonographic detection. *JCU*. 1985;13:686-9.
17. Apuzzio JJ, Unwin W, Adhate A, Nichols R. Prenatal diagnosis of fetal renal mesoblastic nephroma. *Am J Obstet Gynecol*. 1986;154:636-7.
18. Yambao TJ, Schwartz D, Henderson, Rapp G, Anthony W, Denko J, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. A case report. *J Reprod Med*. 1986;31:257-9.
19. Chaouachi B, Ben-Salah S, Cherif M, Hammou A, Gharbi HA, Saïed H, et al. Le nephrome mesoblastique congénital. A propos d'une observation diagnostiquée en prénatal. *Ann Urol*. 1987;21:159-62.
20. Kuo CY, Tsau YK, Yau KI, Chuang SM. Congenital mesoblastic nephroma: report of a case. *Taiwan I Hsueh Hui Tsa Chih*. 1989;88:836-8.
21. Burtner CD, Willard DA. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in association with polyhydramnios. *W V Med J*. 1988;84:393-94.

22. Rempen A, Feige A, Osterhage HR, Fiedler K. Pränatale Diagnostik und postnataler Verlauf bei Fehlbildungen der Nieren und Harnwege. *Geburtsh u Frauenheilk.* 1986;46:366-74.
23. Boulot P, Pages A, Deschamps F, Courtieu C, Jalaguier J, Hedon B, et al. Néphrome mésoblastique congénital (tumeur de Bolande). Diagnostic prenatal. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 1989;18:1037-40.
24. Fayad F, Beaudoin S, Lachasine E, Mesure D, Gaudelus J, Martin T. Le nèphrome mésoblastique: à propos d' un cas découvert en anté-natal. *La Medicine Infantile.* 1991;5:347-52.
25. Heidelberger KP, Ritchey ML, Dauser RC, McKeever PE, Beckwith JB. Congenital mesoblastic nephroma metastatic to the brain. *Cancer.* 1993;72:2499-502.
26. Schild RL, Plath H, Hofstaetter C, Hansmann M. Diagnosis of a fetal mesoblastic nephroma by 3D-ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;15:533-6.
27. Musilova I, Elias P, Zizka J, Hodik K, Simakova E, Juttnerova V. Prenatal detection of congenital mesoblastic nephroma. *Ceska Gynekol.* 2006;71:118-21.
28. Chen WY, Lin CN, Chao CS, Yan-Sheng Lin M, Mak CW, Chuang SS, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in mid-second trimester by sonography and magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn.* 2003;23:927-31.
29. Bouquinet S, Fabre M, Delaveaucoupet J, Chardot C, Lacaze-Masmonteil T. Diagnostic anténatal d'un néphrome mésoblastique congénital. *Archives de Pédiatrie.* 2005;12:561-3.
30. Won HS, Jung E, Lee PR, Lee IS, Kim A, Kim JK, Cho KS, Nam JH. Prenatal detection of mesoblastic nephroma by sonography and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:197-9.
31. Sailer R, Voigt HJ, Scharf J, Hummer HP, Schmitzer E, Beck JD. Disseminated intravascular coagulation caused by prenatal hemorrhage into a congenital mesoblastic nephroma. Case report. *Klin Padiatr.* 1993;205:176-9.