

Nefroma Mesoblástico Celular Congénito

CELLULAR CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA

Dr. Carlos Sánchez¹, Dr. Bryam Guerra²

Servicio de Infantes A, Departamento de Pediatría, Hospital Roosevelt.

Presentación de caso

Datos Generales: masculino, 20 días de edad con fecha de nacimiento 31 de marzo de 2016 Originario de Santa Lucia, Quiché. Fecha de Ingreso: 22 de abril de 2016

Motivo de Consulta: Referido para estudio de distensión abdominal y vómitos.

Historia de la Enfermedad Actual: Madre refiere que recién nacido es producto de parto por cesárea por antecedente de cesárea anterior, ninguna complicación perinatal. Defeca meconio espeso al nacer, al tercer día de vida inicia con distensión abdominal, vómitos de aspecto biliar. Consultó a Centro de Salud donde le prescribieron antibióticos por infección. Madre indica que presenta vómitos biliares después de mamar, que en ocasiones son de aspecto lácteo; la distensión abdominal ha persistido pero defeca adecuadamente. Consulta a clínica privada donde realizan USG encontrando masa sugestiva de nefroblastoma por lo que lo refieren para su estudio.

Antecedentes:

- Maternos: madre de 22 años, grávida 2, cesáreas 2, hijos vivos 2, no antecedentes de abortos.
- Prenatal: parto por cesárea, indicada por cesárea anterior, atendido por médico en Hospital Regional de Quiché, llanto espontáneo con peso al nacer 7 lb 14 oz.
- Alimentado con lactancia materna exclusiva.
- Niega antecedentes familiares, y complicaciones en embarazo y parto.
- Vacunación: al nacer BCG, Hepatitis B.

Perfil Social: cuentan con todos los servicios básicos en hogar, vivienda con 5 ambientes, conviven 4 personas, no mascotas.

Revisión por Sistemas: niega otra sintomatología.

Examen físico

Signos Vitales: FC: 140 lpm, FR: 36 rpm, Temperatura 37°C, P/A 96/60. Antropometría: Peso 3.7 kg, Talla 57 cm, CC 37cm

Adecuaciones: P/T: <3 T/E: 0 a 2

¹ Pediatra, Jefe de Servicio del Departamento de Pediatría.

² Pediatra.

Alerta, afebril, deshidratado, mucosas semihumedad, abdomen globoso, distendido, circunferencia abdominal 38.5 cm, presencia de ruidos gastrointestinales, se palpa masa en cuadrante superior derecho de 9x4 cm, con matidez a la percusión.

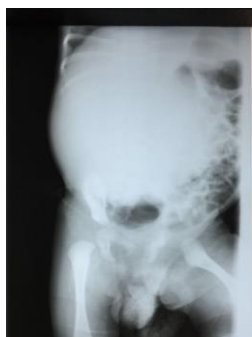
Laboratorios

WBC	11.9 K/ul	MCV	94 Fl
Neutrofilos %	22.2	MCH	33.6 Pg
Linfocitos %	63.3	PLT	559 K/ul
Linfocitos	7.59 mm3	TP	11
Monocitos %	11.4	TPT	24.8
Monocitos	1.3	INR	1.03
Hb	13.1 g/dl		
Ht	36.9%		

Glucosa	67.9	Na	144	TGO	31
BUN	10.3	K	4.84	TGP	9.7
Creatinina	0.41	Ca	10.5	GGT	109
BB total	5.23	P	6.07	LDH	540
BB directa	0.4	Ac. úrico	2.9	FA	142
BB indirecta	4.78	Amilasa	7	Proteínas	5.7
CPK	82	Lipasa	11	Albúmina	4.0

pH	7.47	sO2	91.5
pCO2	21.6	Sodio	140
pO2	52.3	Potasio	3.7
HCO3	19.1	Calcio	1.12
EB	-5.8	Cloro	101
Lactato	5.1		

Estudio de imágenes

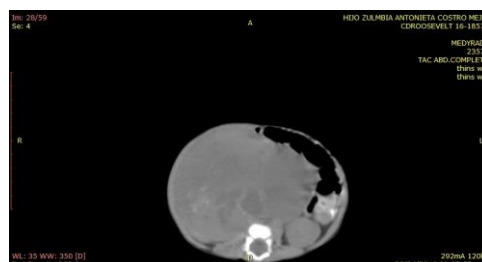
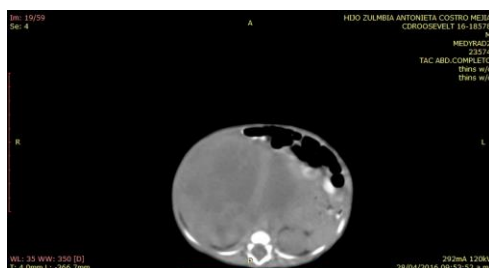
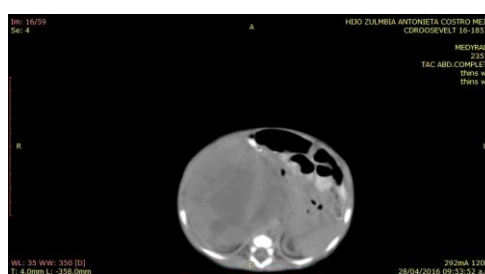


USG Abdomen: (23/4/16, 12:45)

Páncreas no evaluable al momento del estudio. Se evidencia masa heterogénea de componentes sólidos y quísticos de forma redondeada, bordes regulares, lisos y definidos, de gran tamaño, midiendo aproximadamente 103x80x77mm, con volumen de 338 cc, localizada a nivel de CSD y CID, causando compresión de órganos adyacentes, la cual no presenta captación tras la aplicación de Doppler color. Dicha masa respeta aparentemente los segmentos hepáticos II, III, IVa, IVb, VII y VIII, sin embargo, no presenta una adecuada interfase con el hígado en sus segmentos V y VI, por lo que no se descarta que se origine a partir de dicho órgano. El riñón derecho se es evaluable al momento del estudio, por lo que no es posible excluir que la masa sea de origen renal; se sugiere correlacionar con T.

Seguimiento

- **24/4/16 a 18:00** Ingresa a Infantes.
- **25/4/16** Se inicia dieta en servicio a base de lactancia materna y se solicitan estudios: PCR: 0.80,
- Urocultivo: esteril.
- **26/4/2016:** Resultado de AFP 888.14 (VR: 0 -10.0 ng/mL).
- **28/4/2016:** paciente es llevado a **TAC** abdominal.



Diagnostico: Masa Renal Derecha

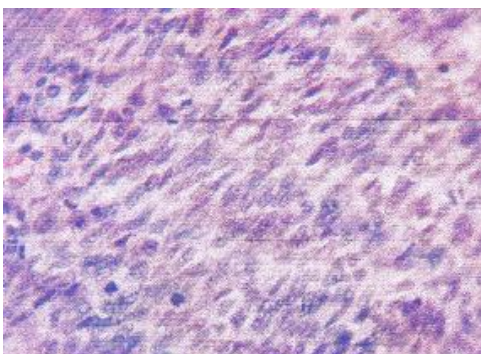
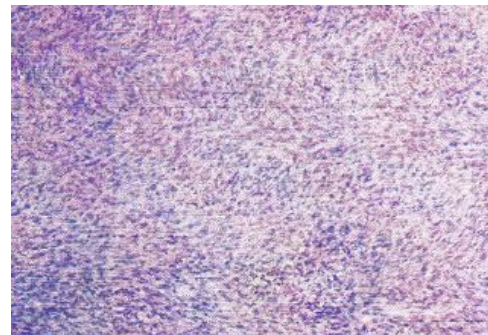
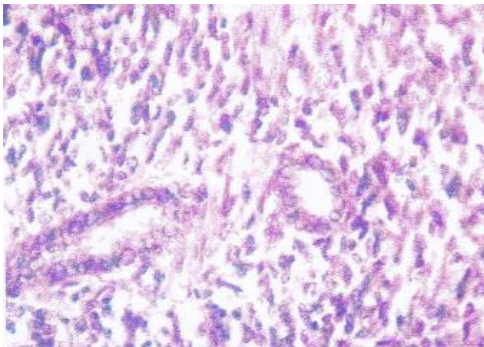
- **3/5/15** Caso presentado a cirugía pediátrica.
- **6/5/2016 Registro Operatorio:**
 - *Operación practicada:* LPE + nefrectomía derecha + drenaje de Jackson-pratt + CVC.

CASO CLÍNICO

- *Hallazgos:* Masa renal derecha de componente mixto de +/- 15x15 cm, no involucra hígado ni glándula suprarrenal. Resto de órganos intraabdominales normales, riñón izquierdo se palpa y se observa de tamaño y características normales.



Macroscópica: En riñón derecho se aprecia tumoración donde no se visualiza parénquima renal normal, que mide 11 X 11 cm con un peso de 12 oz. El uréter de 7.5 X 0.5 cm. Al corte el parénquima está completamente sustituido por tumoración blanquecina, homogénea, firme con áreas de hemorragia y necrosis. Hay áreas de degeneración quística. Se realiza múltiples cortes por cada centímetro y aparte corte de uréter.



Microscópica: Los cortes histológicos corresponden a neoplasia de células fusiformes marcadamente celulares con mitosis abundante (de 3 a 5 mitosis por campo) hay focos de necrosis y eritropoyesis extra medular. Se observa áreas de restos nefroblásticos sin

atipia. El uréter es de características normales sin infiltración neoplásica.

Diagnostico

Nefroma Mesoblástico Celular Congénito.

- **6/5/2016, 15:11hrs:** Paciente estable
 - Signos vitales: FC: 132 lpm, FR: 22 rpm, Sat: 98-99% (con O2 50%), glasgow 15 puntos.
 - Tratamiento con Cefazolina.

Laboratorios:

WBC	13.9 K/ul	Monocitos	1.04
Neutrófilos %	76.9	Hb	13.8 g/dL
Neutrófilos	10.7 mm3	Ht	38.9 %
Linfocitos %	14.6	MCV	87 fL
Linfocitos	2.03 mm3	MCH	30.9 Pg
Monocitos %	1.04	PLT	455 K/ul

	mg/dL		U/L
Glucosa	64	TGO	70.6
Creatinina	0.38	TGP	21.1
BUN	9.9	LDH	607
Ácido úrico	2.4	Amilasa	17
Sodio	142	Lipasa	30
Potasio	4.1	CPK	2333
Calcio	7.7	CK MB	128
Fósforo	4.3	FA	95

- **7/5/2016, 8:00hrs.** Estable, afebril, con adecuado patrón respiratorio, abdomen blando , con ruidos presentes en frecuencia e intensidad normal, HOP limpia sin secreciones, resultados de laboratorios los cuales electrolitos dentro de límites normales, con TFG 45.7, hemograma sin alteraciones, llama la atención CPK elevada 2333, por lo que se aumenta soluciones a 120cc/kg/día, y se solicitara control en pm.
- **7/5/2016, 17:45hrs:** Llamado a evaluar paciente que presenta cianosis y movimientos tónico clónicos por lo que se toma GSV y GMT (LOW) se pasa carga de volumen a 20cc/kg y se indica dextrosa 10%.

	16:25	18:00	23:00		16:25	18:00	23:00
pH	7.31	A/7.31	7.36	Lactato	2.9	----	----
pCO2	34.3	23	35	sO2	44	98	70
pO2	25	128	62	Sodio	133	135	135

HCO3	18	14.4	19.5	Potasio	6.9	5.5	4.5
EB	-8	-12	-5	Calcio	1.04	1.2	0.8

Paciente fallece el 8/06/2016 a la 1:00 am luego de 3 paros cardio respiratorios.

El nefroma mesoblástico congénito (NMC), hamartoma renal fetal, hamartoma leiomiomatoso o mesenquimal es un tumor renal raro, aunque es el más frecuente en el recién nacido, seguido en frecuencia por el tumor de Wilms en el primer año de vida, se han publicado casos en adultos. La presentación clínica más habitual es la de masa renal detectada en la exploración, también están descritas hematuria, vómitos, hipertensión pulmonar y fallo cardíaco. Afecta más frecuente el riñón derecho y todos son unilaterales. El diagnóstico se realiza por pruebas de imagen en los seis primeros meses de vida. El tratamiento es la nefrectomía. Aunque se considera una lesión benigna, se han descrito recurrencias locales e incluso metástasis a distancia. En la actualidad se considera el tumor renal congénito más frecuente, de comportamiento benigno y pronóstico excelente.

Referencias

1. Bera G, Das RN, Bisht J, et al. Cytological diagnosis of mesoblastic nephroma: A report of three cases with summary of prior published cases. *Diagn Cytopathol*. 2016 Oct;44(10):823-7
2. Esmer AC, Kalelioglu I, Kilicaslan I, et al. Prenatal sonographic diagnosis of multicystic congenital mesoblastic nephroma. *J Clin Ultrasound*. 2013 Nov-Dec;41 Suppl 1:59-61
3. Gormley TS¹, Skoog SJ, Jones RV, Maybee D. Cellular congenital mesoblastic nephroma: what are the options. *J Urol*. 1989 Aug;142(2 Pt 2):479-83
4. Yazaki T, Akimoto M, Tsuboi N, et al. Congenital mesoblastic nephroma. *Urology*. 1982 Oct;20(4):446-50.
5. Wang H, Ma YY, Zhang DW, et al. Congenital mesoblastic nephroma: a clinicopathologic analysis of 17 cases. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2016 Sep 8;45(9):646-7.
6. Wang ZP, Li K, Dong KR, Xiao XM, Zheng S. Congenital mesoblastic nephroma: Clinical analysis of eight cases and a review of the literature. *Oncol Lett*. 2014 Nov;8(5):2007-2011

NOTA: Los autores de este artículo declaran que no ha tenido relaciones financieras pertinentes a este artículo. Este artículo no contiene una discusión sobre el uso de investigaciones no aprobadas de algún producto comercial.