
Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

Sección a cargo de Cynthia Slaifstein^a y Micaela Salas Victoria^a

Barbara Cosentino^b, Laura Nucifora^b, Carolina Bullor^a

Datos personales:

Nombre y Apellido: S.C.

Edad: 3 días de vida

Sexo: Masculino

Procedencia: Cipolletti, Río Negro.

Motivo de internación: Tumoración renal con diagnóstico prenatal

Enfermedad actual

Paciente de 3 días de vida, nacido de término (NT), peso adecuado para la edad gestacional (PAEG) es derivado del Hospital de Cipolletti al Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (HNRG) por presentar una tumoración renal, diagnosticada durante el tercer trimestre del embarazo por ecografía y resonancia magnética nuclear (RMN) prenatales, por lo que se decide su derivación a un centro de mayor complejidad para estudio y tratamiento.

Antecedentes personales

Embarazo controlado. Gesta 2, Cesárea 2. Serologías del tercer trimestre negativas. Apgar 9/10. NT/PAEG (39 semanas/3.310 kg). Talla: 50 cm. PC: 34 cm.

Diagnóstico prenatal de tumoración renal por ecografía y RMN intraútero.

Otoemisiones acústicas pasan ambos oídos y fondo de ojo normal. Pendiente resultado de prueba de pesquisa neonatal. Vacunas: Hepatitis B y BCG. Grupo y factor: O+. Prueba de Coombs directa no reactiva. Niega exposición a tóxicos durante el embarazo

Antecedentes familiares y condiciones socioeconómicas

No presenta antecedentes familiares a destacar.

Examen físico al ingreso

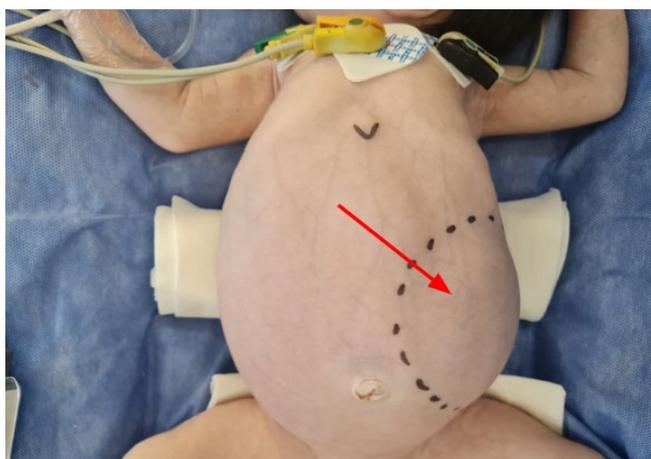
Paciente en buen estado general, clínica y hemodinámicamente compensado. Reactivo y vigil. Fontanela anterior normotensa. Normohidratado, ictericia en cara y tórax. Eucárdico, R1 y R2 normofonéticos, silencios libres. Presión arterial 95/65 (por encima del percentil 95).

a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG

Eupneico. con buena mecánica ventilatoria, buena entrada de aire bilateral sin ruidos agregados. El abdomen se encontraba distendido con una masa palpable en hipocondrio y flanco izquierdo, dura elástica de aproximadamente 7x5 cm (Imagen 1), indolora a la palpación, resto del abdomen blando y depresible. Genitales acordes a sexo y edad. Antropometría: Peso: 2,965kg (pc 10-25); Talla: 51 cm (pc 50); Perímetro cefálico 34 cm (pc 25). Adecuada para la edad.

Imagen 1: Abdomen del paciente, línea de puntos indica la ubicación del tumor abdominal (flecha)



Abordaje diagnóstico y evolución clínica

El paciente fue derivado al HNRG con ecocardiograma y ecografía abdominal sin otros hallazgos patológicos, alimentándose con pecho materno con buena actitud y tolerancia a la vía oral.

Al presentarse como una masa abdominal palpable, se plantearon distintos diagnósticos diferenciales de tumores congénitos. Dentro de estos se encuentran:

- ✓ Neuroblastoma
- ✓ Tumor De Wilms
- ✓ Nefroma Mesoblástico Congénito
- ✓ Linfoma
- ✓ Hepatoblastoma
- ✓ Sarcoma De Ewing
- ✓ Rabdomiosarcoma.

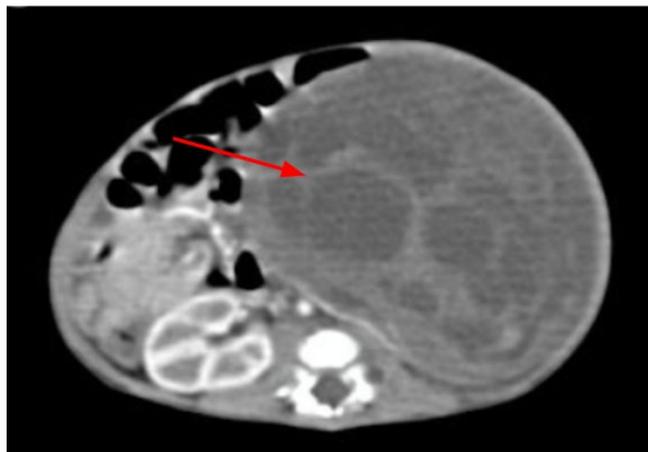
Con el objetivo de caracterizar la lesión, establecer su origen y localización, así como poder evaluar si se trataba de una masa sólida o quística, se realizaron ecografía y tomografía

del abdomen. A su vez, se solicitan distintos exámenes de laboratorio para descartar compromiso orgánico.

Los resultados obtenidos aportaron los siguientes datos:

- ✓ Ecografía abdominal: Masa mixta voluminosa (79 x 59 mm) en hemiabdomen izquierdo, compuesta por quistes de distinto contenido, tabiques gruesos y áreas sólidas y heterogéneas. Presenta vascularización escasa a nivel de tabiques y áreas sólidas. Riñón izquierdo se encuentra desplazado hacia cefálico, con dilatación piélica de 11 mm
- ✓ Tomografía (TAC) de tórax, abdomen y pelvis con contraste endovenoso: Masa con refuerzo heterogéneo a nivel del riñón izquierdo. No se observan adenomegalias retroperitoneales. Sin líquido libre en la cavidad abdominal. Resto sin particularidades. (Imagen 2)
- ✓ Laboratorio: Glóbulos blancos (11 800 ml/mm³ S 51%/L 31%/M 10%/E 7%), Hemoglobina 16 gr/dl, Hematocrito 44 %, Plaquetas 288 000 mil/mm³, Tiempo de protrombina 66%, Tiempo de tromboplastina parcial activado 42 sg, Urea 9 mg/dl, Glucosa 70 mg/dl, Ácido úrico 2.3 mg/dl, Creatinina 0.5 mg/dl, Calcio 9.4 mg/dl, Fósforo 5.6 mg/dl, Magnesio 1.9 mg/dl, Bilirrubina total 13.41 mg/dl, Bilirrubina directa 1.74 mg/dl, Alanina aminotransferasa (ALAT/GPT) 7 U/l, Aspartato amino transferasa (ASAT/GOT) 58 U/l, Lactato deshidrogenasa (LDH) 852 U, Proteínas totales 4.3 g/dl, Albúmina 2.9 g/dl, Proteína C reactiva 11.9 mg/l.

Figura 2: TAC de abdomen donde se observa masa mixta voluminosa (flecha)



En un paciente con una masa tumoral abdominal de origen renal e hipertensión arterial (HTA), es necesario considerar los siguientes diagnósticos diferenciales: neuroblastoma, tumor de Wilms y nefroma mesoblástico congénito, descartando así las otras etiologías. Para descartar causa paraneoplásica de la HTA secundaria a un neuroblastoma, se realizaron dosaje de catecolaminas y ácido vainillin mandélico en orina y renina sérica, ambos dentro de límites normales. Habiendo excluido este diagnóstico, se interpreta la HTA, secundaria a compresión por parte del tumor de la vasculatura renal. Se indicó tratamiento con drogas antihipertensivas, recibiendo propranolol con regular respuesta y amlodipina.

Luego de la presentación del paciente en ateneo multidisciplinario donde participaron los Servicios de Oncología, Cirugía general y Urología, se decidió en primera instancia la conducta quirúrgica. La cirugía se practicó a los 15 días de vida con nefrectomía izquierda (Imagen 3), extrayendo la pieza entera con buena tolerancia al procedimiento. A la macroscopía, se evidenció una masa renal circunscrita, bien delimitada con un tamaño de 6-8 cm y un peso de 130 g, con superficie de corte firme, amarillo grisáceo (Imagen 4). En cuanto a la microscopía, se observó crecimiento fasciculado con haces entrelazados de tejido conectivo (fibroblastos, miofibroblastos), y densidad celular moderada. El informe de anatomía patológica reveló un **nefroma mesoblástico congénito**.

Imagen 3: Masa tumoral en relación con el colon, previo a disección. (flecha)

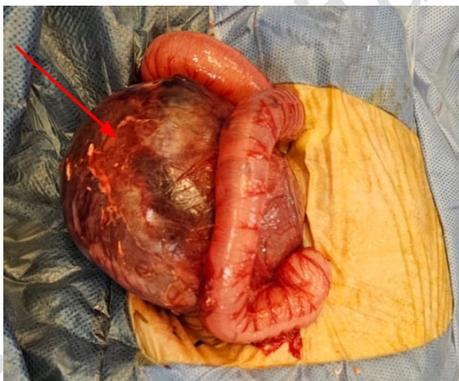


Imagen 4: Masa tumoral disecada



Diagnóstico: nefroma mesoblástico congénito.

Evolución clínica: El paciente evolucionó de forma favorable con resolución de su hipertensión arterial, sin complicaciones.

Discusión

Los tumores congénitos son patologías poco frecuentes, con una incidencia entre 2 y 14 niños por cada 100 000 nacidos vivos. Dentro de éstos, prevalecen los teratomas. A nivel abdominal, otras neoplasias diagnosticadas en el feto son las de origen renal, como el nefroma mesoblástico o, con menor frecuencia, el tumor de Wilms.¹

El nefroma mesoblástico congénito es el tumor renal más común en niños menores de 6 meses, representando aproximadamente el 5% de los tumores renales pediátricos.² Su incidencia es de 8 por millón de niños menores de 15 años.³ Generalmente, este tumor presenta un comportamiento benigno, y su principal diagnóstico diferencial es el tumor de Wilms.

El diagnóstico del nefroma mesoblástico congénito puede llevarse a cabo de forma prenatal o postnatal. El diagnóstico prenatal suele hacerse mediante ecografías de control, tal como sucedió con el paciente en cuestión. Esta detección es más frecuente en el tercer trimestre del embarazo, con una edad gestacional promedio de 32 semanas, que es cuando los tumores suelen mostrar un crecimiento significativo.⁴ Indirectamente, el tumor puede ser detectado durante el embarazo por presentar las mujeres embarazadas polihidramnios, ya que este síntoma se asocia frecuentemente con esta patología. Además, el nefroma mesoblástico puede llevar a complicaciones obstétricas, siendo el parto prematuro la más común.⁵ Otras incluyen la muerte intrauterina, con una incidencia del 12%, asociada a hidrops fetal o prematuridad.

En cuanto al diagnóstico postnatal, el nefroma mesoblástico se manifiesta principalmente como una masa abdominal palpable dentro de los primeros seis meses de vida, aunque también puede presentarse con síntomas como vómitos, pérdida de peso y del apetito, poliuria, hipercalcemia, hipertensión e insuficiencia cardíaca congestiva,⁴ lo que puede motivar que los padres procuren atención médica.

Identificada la masa a nivel abdominal, es fundamental realizar una anamnesis detallada y un examen físico minucioso. La caracterización de la masa se lleva a cabo a través de estudios por imágenes, siendo la ecografía el principal método, ya que no implica riesgo para el paciente y a menudo se utiliza en la evaluación prenatal inicial. El diagnóstico definitivo se obtiene a través de la anatomía patológica, donde las características habituales son de un tumor sólido, heterogéneo, macroscópicamente bien delimitado y con importante vascularización.

a. Instructora de Residentes de Clínica Pediátrica, CODEI, HNRG

b. Residente de 4^{to} año. Clínica Pediátrica, HNRG

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica, sin necesidad de tratamientos adyuvantes. Es necesario destacar que este tumor puede presentar complicaciones graves, como parto y nacimiento prematuros, polihidramnios, hidrops fetal, hipertensión neonatal, síndrome de dificultad respiratoria, y fallas hemodinámicas secundarias a una masa renal de gran tamaño, que inciden en la disminución de la tasa de supervivencia.⁵ Si bien se trata de un tumor benigno, puede desarrollar recidivas locales o metástasis a distancia a nivel del pulmón, hígado, cerebro y corazón.⁶ Esto último cobra mayor importancia en aquellos tumores de células atípicas o de estirpe celular.²

Conclusión

El nefroma mesoblástico congénito es el tumor renal más común en lactantes y presenta un comportamiento generalmente benigno. Su diagnóstico precoz, ya sea prenatal o postnatal, es crucial para un manejo adecuado y para minimizar complicaciones graves. La resección quirúrgica es el tratamiento principal, aunque es esencial realizar un seguimiento riguroso debido a la posibilidad de recidivas y complicaciones asociadas. La identificación temprana y el tratamiento oportuno son fundamentales para mejorar la tasa de supervivencia y la calidad de vida de los pacientes afectados.

Bibliografía

1. Cass DL. Fetal abdominal tumors and cysts. *Transl Pediatr* 2021; 10(5):1530-1541.
2. Tejedor Sánchez R, López Díaz M, Cabezalí Barbancho M, et al. Tratamiento quirúrgico del nefroma mesoblástico congénito. *Cir Pediatr* 2009; 22: 201-204.
3. García Rodríguez R, Cortés Cros E, Medina Castellano E, et al. Diagnóstico prenatal de un nefroma mesoblástico congénito. *Prog Obstet Ginecol.* 2009; 52(1):61-6.
4. Samha R, Mansour M, AlAwad Y, et al. A massive primary congenital mesoblastic nephroma was successfully managed through open total nephrectomy: a case report. *Ann Med Surg (Lond).* 2023; 85(12):6159-6163.
5. Tongsong T, Palangmonthip W, Chankhunaphas W, et al. Prenatal Course and Sonographic Features of Congenital Mesoblastic Nephroma. *Diagnostics (Basel).* 2022; 12(8):1951.
6. Athapathu AS, Wijayawardhana SM, Meegoda J, et al. Case report of an infant with congenital mesoblastic nephroma leading to pulmonary metastasis. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023; 11:2050313X231220826.

Forma de citar: Cosentino B, Nucifora L, Bullor C.
Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG.
Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2024;66 (295):402-407