



# NEFROMA MESOBLÁSTICO CONGÉNITO: REPORTE DE CASO

## CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA: CASE REPORT

Carolina F. Paz Soldán Mesta<sup>1,a</sup>, José Luis Apaza León<sup>2,b</sup>, Mariela Tello Pezo<sup>3,c</sup>,  
Roxana M. Lipa Chancolla<sup>3,d</sup>

### RESUMEN

El nefroma mesoblástico congénito (NMC), es el tumor renal más frecuente en recién nacidos e infantes menores de 3 meses. Se presenta el caso clínico de una paciente menor de 3 meses, con diagnóstico prenatal, referido de manera oportuna para evaluación y manejo de la Institución. El NMC es un tumor de baja incidencia. El diagnóstico precoz así como la exéresis completa del tumor son predictores de buen pronóstico, como en el caso de nuestra paciente.

**Palabras claves:** Nefroma mesoblástico congénito; Tumor renal; Lactantes. (Fuente: DeCS BIREME).

### ABSTRACT

Congenital mesoblastic nephroma (CMN) is the most frequent renal tumor in newborns and infants under 3 months. The clinical case of a patient younger (under) than 3 months, with prenatal diagnosis, referred in a timely manner for evaluation and management of the Institution by the Institution is presented. CMN is a low incidence tumor. Early diagnosis as well as complete excision of the tumor are predictors of good prognosis, as in the case of our patient.

**Keywords:** Congenital mesoblastic nephroma; Renal tumor; Infants. (Source: MeSH NLM).

<sup>1</sup> Unidad de Cirugía Pediátrica y Neonatal del Instituto Nacional de Salud San Borja Lima, Perú.

<sup>2</sup> Unidad de Cirugía Pediátrica y Neonatal del Instituto Nacional de Salud San Borja. Lima, Perú.

<sup>3</sup> Instituto Nacional de Salud San Borja. Lima, Perú.

<sup>a</sup> Cirujana Pediatra.

<sup>b</sup> Jefe de la Unidad de Cirugía Pediátrica.

<sup>c</sup> Oncóloga Pediatra.

<sup>d</sup> Anatomopatóloga.

Citar como: Carolina F. Paz Soldán Mesta, José Luis Apaza León, Mariela Tello Pezo, Roxana M. Lipa Chancolla. Nefroma Mesoblástico Congénito: Reporte de Caso. Rev. Fac. Med. Hum. 2022; 22(2):418-421. DOI: 10.25176/RFMH.v22i2.3816

Journal home page: <http://revistas.urp.edu.pe/index.php/RFMH>

Artículo publicado por la Revista de la Facultad de Medicina Humana de la Universidad Ricardo Palma. Es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons: Creative Commons Attribution 4.0 International, CC BY 4.0 (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), que permite el uso no comercial, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea debidamente citada. Para uso comercial, por favor póngase en contacto con [revista.medicina@urp.pe](mailto:revista.medicina@urp.pe)



## INTRODUCCIÓN

El nefroma mesoblástico congénito (NMC), también llamado hamartoma renal fetal, hamartoma leiomiomatoso o mesenquimal, es un tumor de buen pronóstico, a excepción de la estirpe celular<sup>(1)</sup>. Descrito por primera vez por Bolande en 1967, como un tumor distinto al nefroblastoma por su histología, tratamiento y pronóstico<sup>(2)</sup>. Representa el 3 a 5% de todos los tumores renales en pediatría<sup>(3)</sup>, con mayor frecuencia en recién nacidos e infantes menores de 3 meses<sup>(2)</sup>. La recurrencia local y metástasis es de 5% en el primer año<sup>(4)</sup>.

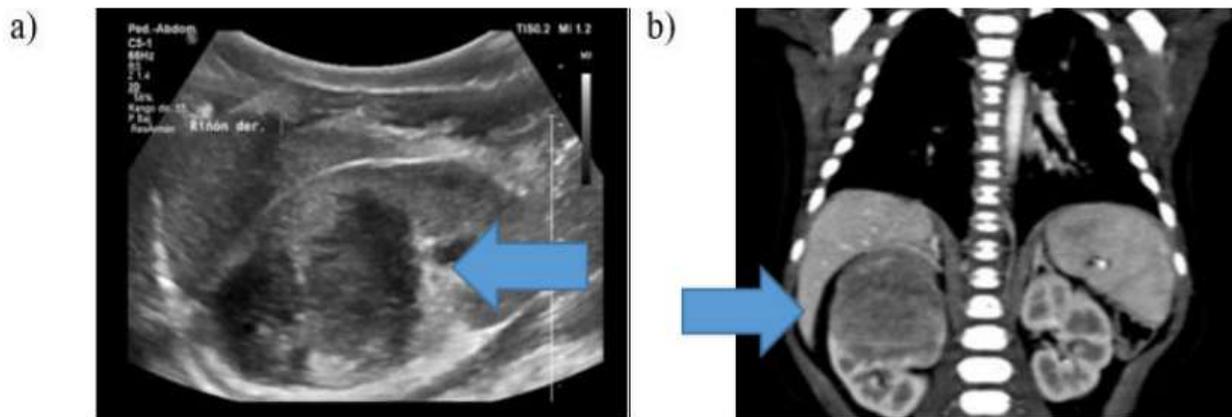
El origen es probablemente por la proliferación nefrogénica mesenquimal<sup>(5)</sup>. El NMC tiene una supervivencia de 85% a los 5 años. La metástasis es local con mayor frecuencia, seguida de compromiso pulmonar, hepático, cerebral y cardíaca. La supervivencia después de la

recurrencia o con metástasis es de 57% a los 5 años<sup>(6)</sup>

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una lactante de 54 días de vida, nacida de parto a término, sin antecedentes, procedente de Ancash. Referida a la institución con diagnóstico de masa renal derecha en la ecografía prenatal durante el tercer trimestre. La madre es una mujer joven sin antecedentes de importancia ni hábitos nocivos.

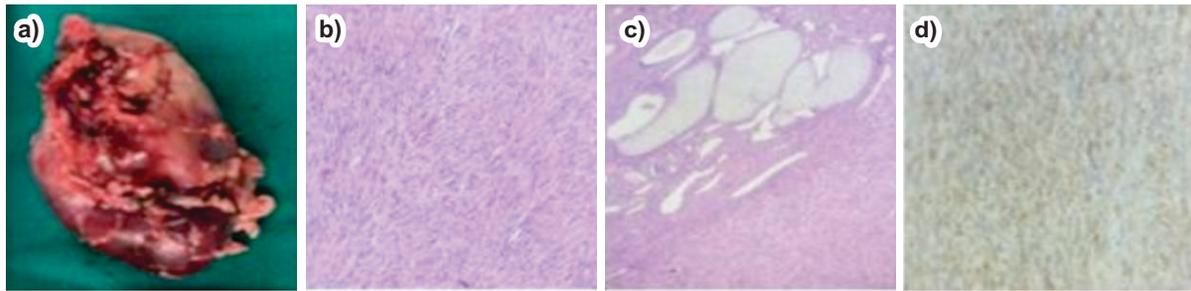
En la evaluación física de la paciente se palpa una masa en flanco derecho, no móvil ni dolorosa. Los laboratorios no mostraron alteraciones, ni presentaba otra sintomatología. En la ecografía se confirma una tumoración heterogénea de bordes regulares en 1/3 superior de riñón derecho. Figura 1a



**Figura 1.** Estudio de imágenes: a) Ecografía renal: tumoración heterogénea de bordes regulares en 1/3 superior de riñón derecho. b) TAC abdominal con contraste: lesión expansiva de densidad discretamente heterogénea, de 41mm x 35mm x 36mm

Se realizó una tomografía computarizada donde se evidencia una lesión expansiva de densidad discretamente heterogénea, localizada en la mitad superior del riñón derecho, de 41mm x 35mm x 36mm (DL x DAP x DT). La masa se encontraba confinada al parénquima renal, alcanzando la pelvis renal con leve ectasia piélica y escasa vascularidad sin captación significativa del contraste ni calcificaciones internas en el tumor. El riñón derecho presenta una variante anatómica con dos venas renales derechas. Figura 1 b

Se presentó en el Comité de Oncología de la Institución y se decidió realizar nefrectomía radical derecha, extrayéndose la pieza sin complicaciones, siendo dada de alta a los 9 días de la cirugía. En el servicio de anatomía patológica se recibe el riñón derecho, glándula suprarrenal derecha y uréter derecho. La tumoración mide 4,2 cm x 3,9 cm x 3 cm, localizado en 2/3 superiores de riñón derecho, de color blancogrisáceo, aspecto fibroso y mixoide, sin necrosis, ni hemorragia, representando el 50% del volumen renal derecho.



a) Riñón con tumor en polo superior y grasa perirenal. b) Neoplasia con células fusiformes delgadas dispuestas en fascículos que se entrecruzan. c) Presencia de islas de tejido cartilaginoso, glomerulos y células fusiformes. d) Inmunohistoquímica positivo a Actina músculo liso

**Figura 2.** Estudio anatomopatológico de tumor renal

La microscopía informó NMC, variante clásico, con infiltración de cápsula renal, grasa perirenal, pelvis renal y fascia de gerota. La vena renal, seno renal y borde quirúrgico del uréter se encontraban libre de neoplasia. La inmunohistoquímica informa WT-1 y Desmina negativa, actina y vimentina positiva y Ki-67 de 2%.  
Figura 2

La paciente no recibió quimioterapia neoadyuvante ni coadyuvante y es controlada en consultorio externo, sin presentar complicaciones quirúrgicas ni recidiva, con una sobrevida hasta el momento mayor de 3 años.

## DISCUSIÓN

Aproximadamente el 5% de los tumores perinatales surgen del riñón. El NMC es el segundo tumor en frecuencia después del tumor de Wilms durante el primer año y es el más común en los primeros 6 meses de edad<sup>(2)</sup>, como lo fue el caso de la paciente con 2 meses de vida. A diferencia de los publicado por Geramizadeh, con pacientes de edad entre los 18 meses a 11 años<sup>(7)</sup>.

Existen 3 tipos histológicos: clásico (24%), celular (66%) y mixto (10%), siendo el clásico de mejor pronóstico<sup>(4)</sup>. Intraútero se manifiesta con polihidramnios e hidrops fetal, asociado a parto prematuro e hipercalcemia<sup>(5)</sup>. E cuadro clínico se presenta como masa palpable en flanco (31.8%), hematuria (27.3%), dolor lumbar (22.7%) e hipertensión por aumento de renina<sup>(8)</sup>, puede presentar hipertensión pulmonar y falla cardíaca<sup>(9)</sup>.

Es más frecuente en el sexo femenino<sup>(8)</sup>, difiriendo a los resultados encontrados por Pachl, donde predominaba el sexo masculino<sup>(10)</sup>. El diagnóstico diferencial es con el tumor de Wilms, el tumor estromal

metanéfrico y el sarcoma de células claras del riñón, cursando con peor pronóstico<sup>(1)</sup>. La ecografía obstétrica permite el diagnóstico intraútero<sup>(2)</sup>. Mientras que la tomografía axial computarizada de abdomen permite realizar el diagnóstico, así como diferenciar entre los tipos histológicos<sup>(5)</sup>.

El tratamiento inicial es quirúrgico a excepción de aquellos pacientes con alta sospecha de histología celular y mayores de 3 meses, donde la quimioterapia está indicada desde el preoperatorio<sup>(4)</sup>. Asimismo, cuando los tumores son de mayor tamaño, la quimioterapia permite una reducción, con menor riesgo de complicaciones en el intraoperatorio<sup>(2)</sup>. La quimioterapia coadyuvante está indicada en aquellos pacientes con resección tumoral incompleta o ruptura del tumor durante su excéresis, así como en recurrencia local y metástasis.

Existen 3 variantes histológicas del NMC: clásica, celular y mixta. El tipo clásico se caracteriza por ser un tumor sólido y firme con presencia de cápsula y células fibroblásticas, con baja actividad mitótica y abundante depósito de colágeno. El tipo celular con largas áreas hemorrágicas con componente necrótico, alta actividad mitótica, invasión de grasa periférica y tejido conectivo<sup>(11)</sup>. En la inmunohistoquímica, el NMC cursa con vimentina y actina de tejido liso positivo, la desmina y CD 34 negativa<sup>(12)</sup>.

La anatomía patológica de la paciente informó histología tipo clásica con bordes quirúrgicos libres de tumor. Actualmente la paciente se encuentra libre de enfermedad, sin recurrencia luego de 3 años de la



cirugía. A diferencia de lo publicado por Jehangir, con una recurrencia de hasta 71% y metástasis de 42% en paciente con histología tipo celular, siendo este un factor de riesgo<sup>(13)</sup>.

Los factores de mal pronósticos reportados son la edad mayor de 3 meses, bordes quirúrgicos positivos, variante histológico celular y ruptura del tumor durante su excéresis<sup>(14)</sup>. La paciente no presentó ninguno de estos factores.

## CONCLUSIONES

El NMC es un tumor de baja incidencia, más frecuente

en recién nacidos y lactantes menores de 3 meses. Los factores de buen pronóstico permiten una mayor sobrevida. El tratamiento inicial es quirúrgico, a excepción de pacientes que presentan factores de riesgo.

La evaluación integral, identificar los signos de alarma y la intervención precoz, son factores que favorecerán la sobrevida en pacientes pediátricos con tumor sólido abdominal, es por ello la importante de conocer esta patología.

**Contribuciones de autoría:** Carolina Paz Soldán Mesta y José Luis Apaza León participaron en la concepción, recolección del artículo, recolección de datos y aprobación de la versión final. Carolina Paz Soldán realizó el análisis de datos. Mariela Tello y Roxana Lipa realizaron el aporte de paciente, redacción del artículo, aporte de material de estudio. Carolina Paz Soldán realizó a revisión crítica del artículo y aprobación final.

**Financiamiento:** Autofinanciado

**Correspondencia:** Carolina Fabiola Paz Soldán Mesta

**Dirección:** Avenida Javier Prado Oeste 555, Dpto 103. San Isidro.

**Teléfono:** 961 788 484

**Email:** carolina\_pazsoldan\_mesta@hotmail.com

**Conflicto de interés:** Los autores declaran no tener conflictos de interés.

**Recibido:** 01 de mayo 2021

**Aprobado:** 16 de febrero 2022

## REFERENCIAS

1. Navarrete R, Leiva J, Castro S, Gilbert C, Ramirez J. Nefroma mesoblastico congenito: A proposito de un caso. CIRUPED. 2015;5(3):53-7. [https://www.researchgate.net/profile/Jorge-Isaac-Ramirez-Rivera/publication/306315811\\_Nefroma\\_mesoblastico\\_congenito\\_A\\_proposito\\_de\\_un\\_caso/links/57b7a0d108aec9984ff2b30b/Nefroma-mesoblastico-congenito-A-proposito-de-un-caso.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Jorge-Isaac-Ramirez-Rivera/publication/306315811_Nefroma_mesoblastico_congenito_A_proposito_de_un_caso/links/57b7a0d108aec9984ff2b30b/Nefroma-mesoblastico-congenito-A-proposito-de-un-caso.pdf)
2. Traore F, Maiga B, Diabate K, Coulibaly Y, Diall H, Togo P, et al. Treatment of congenital mesoblastic nephroma at pediatric oncology unit of GabrielToure teaching hospital. J Pediatr Pediatr Med. 2018;2(3):4-7. DOI:10.29245/2578-2940/2018/3.1128
3. El Demellawy D, Cundiff CA, Nasr A, Ozolek JA, Elawabdeh N, Caltharp SA, et al. Congenital mesoblastic nephroma: a study of 19 cases using immunohistochemistry and ETV6-NTRK3 fusion gene rearrangement. Pathology (Phila). 2016;48(1):47-50. DOI:<https://doi.org/10.1016/j.pathol.2015.11.007>
4. Wang Z-P, Li K, Dong K-R, Xiao X-M, Zheng S. Congenital mesoblastic nephroma: Clinical analysis of eight cases and a review of the literature. Oncol Lett. 2014;8(5):2007-11. DOI: 10.3892/ol.2014.2489
5. Santos LG dos, Carvalho J de SR de, Reis MA, Sales RUB. Nefroma mesoblastico congenito subtipo celular: relato de caso. J Bras Nefrol. 2011;33(1):109-12. DOI: 10.1590/S0101-28002011000100014
6. Zaidi Z, Mouriquand P. Congenital Mesoblastic Nephroma. JPMA[Internet]. 1997 [citado el 24 de febrero de 2022];47(9). Disponible en: <https://jpma.org.pk/article-details/4209>
7. Geramizadeh B, Kashkooe A, Keshavaz P, Zareifar S, Foroutan H. Cellular mesoblastic nephroma in infants and children: Report of four cases and review of the literature. Urol J. 2020;87(2):91-6. DOI: 10.1177/0391560319850436
8. Daniel J, Ruzic A, Dalland J, Miller V, Hanna M. Management of mixed type congenital mesoblastic nephroma: Case series and review of the literature. J Neonatal-Perinat Med. 2017;10(1):13-8. DOI: 10.3233/NPM-1617
9. Arias Santos MD, Pavcovich Ruiz M, Andujar Sanchez M, Martinez Lanao D, Le6n Arencibia L. Nefroma mesoblastico congenito. Rev Esp Patol. 2006;39(4):243-5. DOI: 10.1016/S1699-8855(06)70047-2
10. Pachtl M, Arul G, Jester I, Bowen C, Hobin D, Morland B. Congenital mesoblastic nephroma: a single-centre series. Ann R Coll Surg Engl. 2020;102(1):67-70. DOI: 10.1308/rcsann.2019.0111
11. Tripathy PK, Behera S, Mohanty HK. Cellular Congenital Mesoblastic Nephroma in a Newborn. J Neonatal Surg. 2017;6(2):45. DOI: 10.21699/jns.v6i2.564
12. Leao SC, Fernandes DM, Dias BG, Oliveira WR, Oliveira SM de, Rangel MRU. Mixed subtype of congenital mesoblastic nephroma with poor evolution: a case report and literature review. Radio! Bras. 2015;48(6):396-8. DOI: 10.1590/0100-3984.2013.1613
13. Jehangir S, Kurian JJ, Selvarajah D, Thomas RJ, Holland AJA. Recurrent and metastatic congenital mesoblastic nephroma: where does the evidence stand? Pediatr Surg Int. 2017;33(11):183-8. DOI: 10.1007/s00383-017-4149-5
14. Furtwaengler R, Reinhard H, Leuschner I, Schenk JP, Goebel U, Claviez A, et al. Mesoblastic nephroma-A report from the Gesellschaft fur Pediatriche Onkologie and Hamatologie (GPOH). Cancer. 2006;106(10):2275-83. DOI: 10.1002/cncr.21836

