

Principales masas abdominales sólidas en pediatría: neuroblastoma y tumor de Wilms

Mas Fernández, M¹, Carolina Reyes, N¹, Gómez Alberdi,
L¹, Pascual, P¹, Gutiérrez, D M, Maneu, L¹, Ladera, E²,
Hernández, C²

¹Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona;

²Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat

Objetivo docente

Describir las generalidades del neuroblastoma y el tumor de Wilms haciendo especial hincapié en los hallazgos por imagen que ayudan a hacer el diagnóstico diferencial.

Revisión del tema

1. Neuroblastoma

1.1. Introducción

- El neuroblastoma es un tumor embrionario del sistema nervioso simpático periférico. Otros tumores de origen común menos frecuentes son el ganglioneuroblastoma y el ganglioneuroma.
- Es el tumor infantil más frecuente tras la leucemia y los tumores del SNC.
- Es el tumor sólido extracraneal más frecuente infantil.
- La edad pico de presentación a los 1-2 años (90% <5 años)
- La mitad se localizan en las glándulas suprarrenales (fig. 3), seguido del retroperitoneo (fig. 4). Otras localizaciones menos frecuentes son el tórax, lumbar o cuello.



Figura 1. Imagen del sistema nervioso simpático periférico, que se extiende desde el cuello hasta la pelvis, incluidas las glándulas suprarrenales.

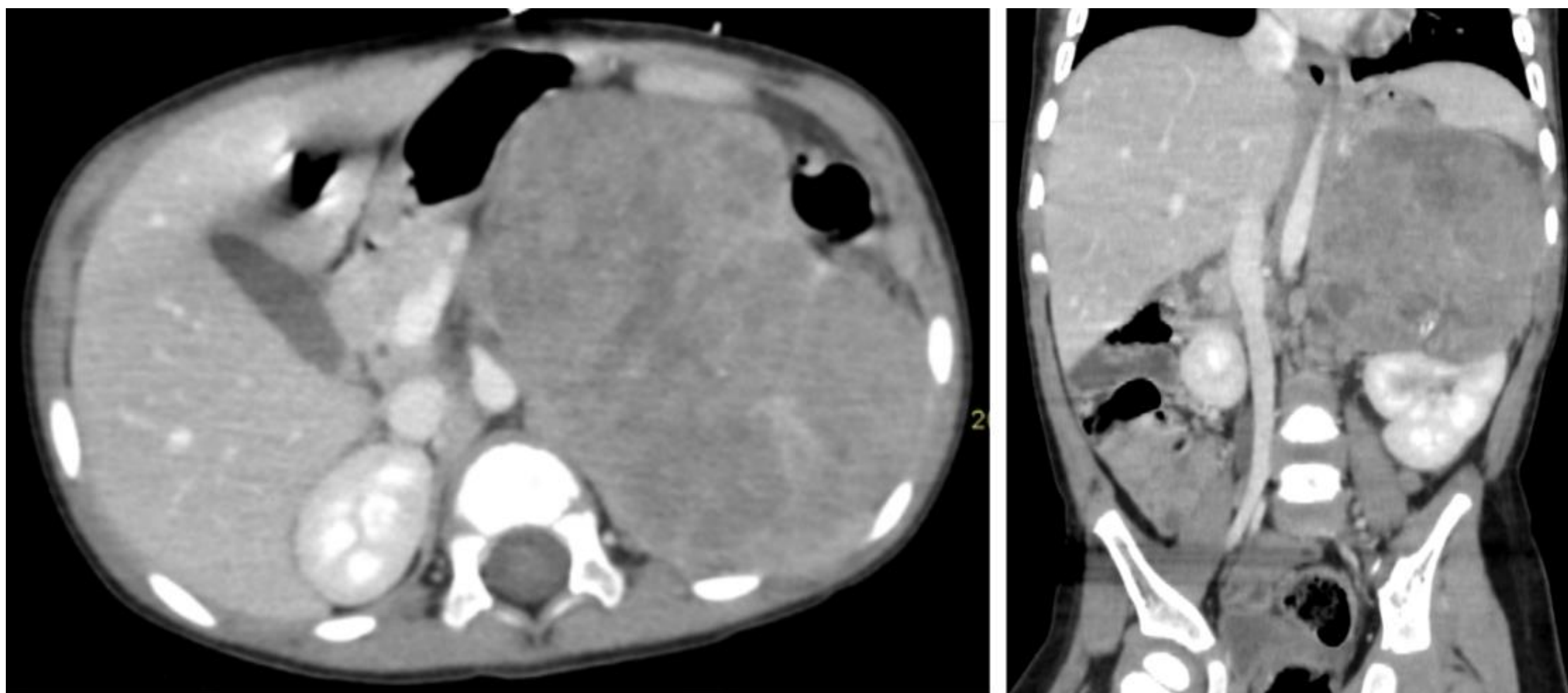


Figura 2. TC abdominal axial con contraste endovenoso en el que se observa voluminosa masa suprarrenal izquierda heterogénea con áreas hipodensas sugestivas de necrosis. La lesión contacta y desplaza el riñón izquierdo caudalmente y contacta con la aorta.

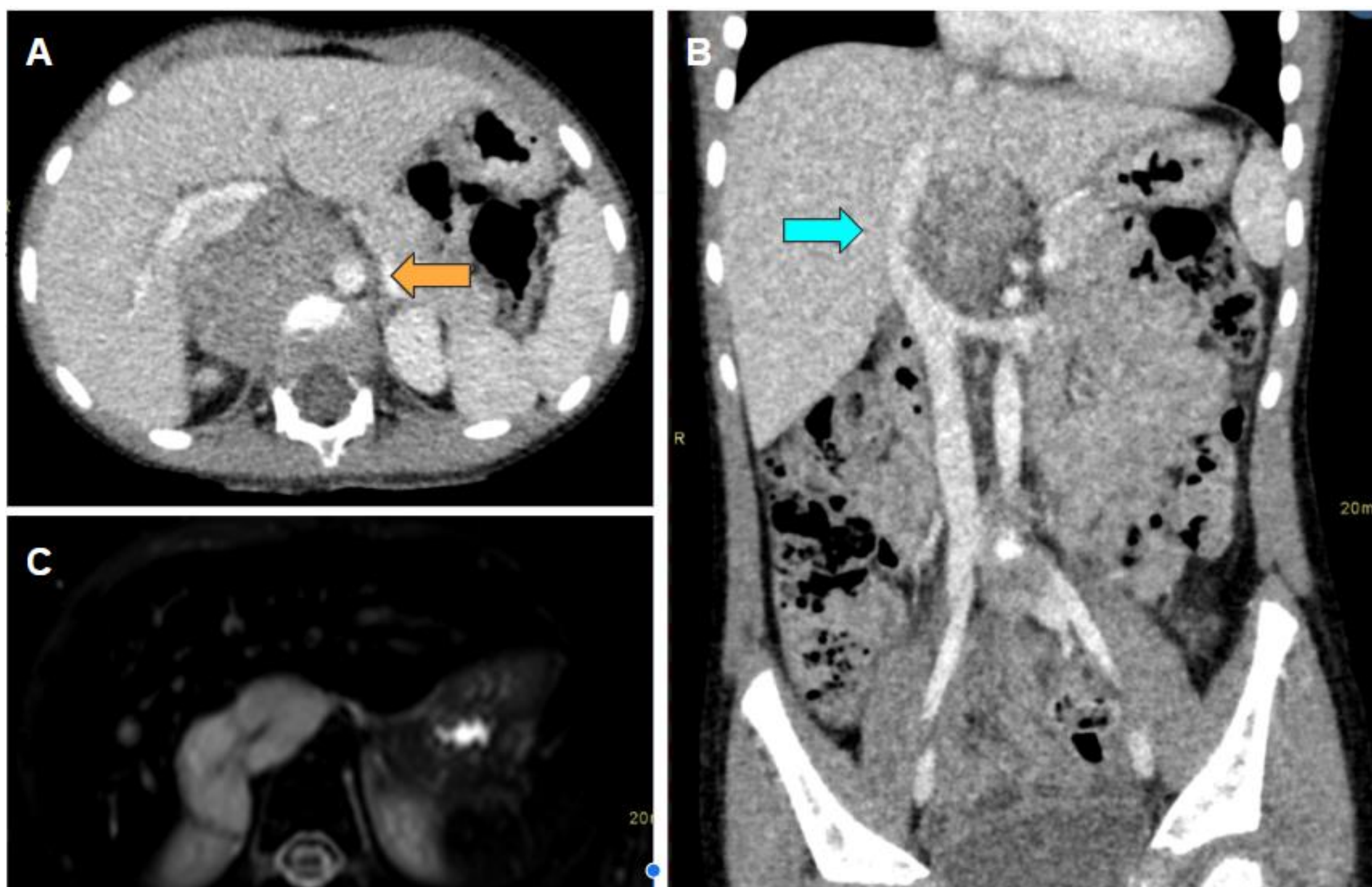


Figura 3. A y B. TC abdominal axial con contraste endovenoso en el que se observa masa paravertebral derecha que contacta y desplaza la vena cava inferior (flecha azul) y contacta con la vena renal izquierda y aorta abdominal (flecha naranja). C. RM abdominal axial T2 saturación grasa en el que se observa una lesión homogénea hiperintensa.

- La mayoría segregan catecolaminas: ácido vanililmandélico (AVM) y homovanílico (AHV).
- Puede haber clínica neurológica debido a invasión del canal espinal. Una minoría de pacientes presenta síndromes paraneoplásicos, como el síndrome opsiclono-mioclono.
- Hasta el 60% presenta metástasis al momento del diagnóstico. Los lugares comunes son los ganglios linfáticos regionales, el hueso, el hígado y la piel.
- Estadiaje:
 - International Neuroblastoma Staging System (INSS) (1988): pos-quirúrgico
 - International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS) (2008): pre-quirúrgico, basado en criterios clínicos y en factores de riesgo definidos por imagen (IDRF). Los IDRF se centran en la evaluación de la extensión del tumor a los vasos y estructuras adyacentes. La gammagrafía MIBG es obligatoria.

1.2. Pruebas de imagen

- Ecografía: masa sólida heterogénea que muestra calcificaciones (60%). Si la localización es suprarrenal desplaza el riñón caudalmente. El doppler puede mostrar como engloba los vasos adyacentes, pero sin infiltrarlos. Se pueden visualizar ganglios linfáticos regionales y posibles metástasis hepática.
- TC y RM: gran masa sólida con realce heterogéneo que atraviesa la línea media y que engloba los vasos. Las calcificaciones son frecuentes. Es habitual la localización entre los cuerpos vertebrales y la aorta, desplazándola ventralmente. La RM es especialmente útil para valorar la invasión medular, mientras que la de cuerpo entero para las metástasis óseas.

Ipsilateral tumor extension within two body compartments

Neck-chest, chest-abdomen, abdomen-pelvis

Neck

Tumor encasing carotid and/or vertebral body and/or internal jugular vein

Tumor extending to base of skull

Tumor compressing the trachea

Cervicothoracic junction

Tumor encasing brachial plexus roots

Tumor encasing subclavian vessels and/or vertebral and/or carotid artery

Tumor compressing the trachea

Thorax

Tumor encasing the aorta and/or major branches

Tumor compressing the trachea and/or principal bronchi

Lower mediastinal tumor, infiltrating the costo-vertebral junction between T9 and T12

Thoracoabdominal tumor encasing the aorta and/or vena cava

Abdomen and/or pelvis

Tumor infiltrating the porta hepatis and/or the hepatoduodenal ligament

Tumor encasing branches of the superior mesenteric artery at the mesenteric root

Tumor encasing the origin of the celiac axis and/or of the superior mesenteric artery

Tumor invading one or both renal pedicles

Tumor encasing the aorta and/or vena cava

Tumor encasing the iliac vessels

Pelvic tumor crossing the sciatic notch

Intraspinal tumor extension whatever the location provided that more than one-third of the spinal canal in the axial plane is invaded, and/or the perimedullary leptomeningeal spaces are not visible, and/or the spinal cord signal intensity is abnormal

Infiltration of adjacent organs and structures: pericardium, diaphragm, kidney, liver, duodeno-pancreatic block, and mesentery

Tabla 1. Tradicionalmente se ha utilizado la estadificación posquirúrgica del International Neuroblastoma Staging System (INSS) (1988), pero hoy en día la más extendida es la estadificación prequirúrgica internacional del Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS) (2008), basada en criterios clínicos e imágenes-definida factores de riesgo (IDRF). Los IDRF se centran en la evaluación de la extensión del tumor a vasos y estructuras adyacentes.

Estadio	Descripción
L1	Tumor localizado que no envuelve estructuras vital definidas en la lista de IDRF y confinado a un compartimento del cuerpo
L2	Tumor local-regional con presencia de uno o más IDRF
M	Enfermedad metastásica diseminada (excepto estadio MS)
MS	Enfermedad metastásica en niños menores a 18 meses con metástasis confinada a piel, hígado o hueso

Tabla 2. Estadios INRGSS.

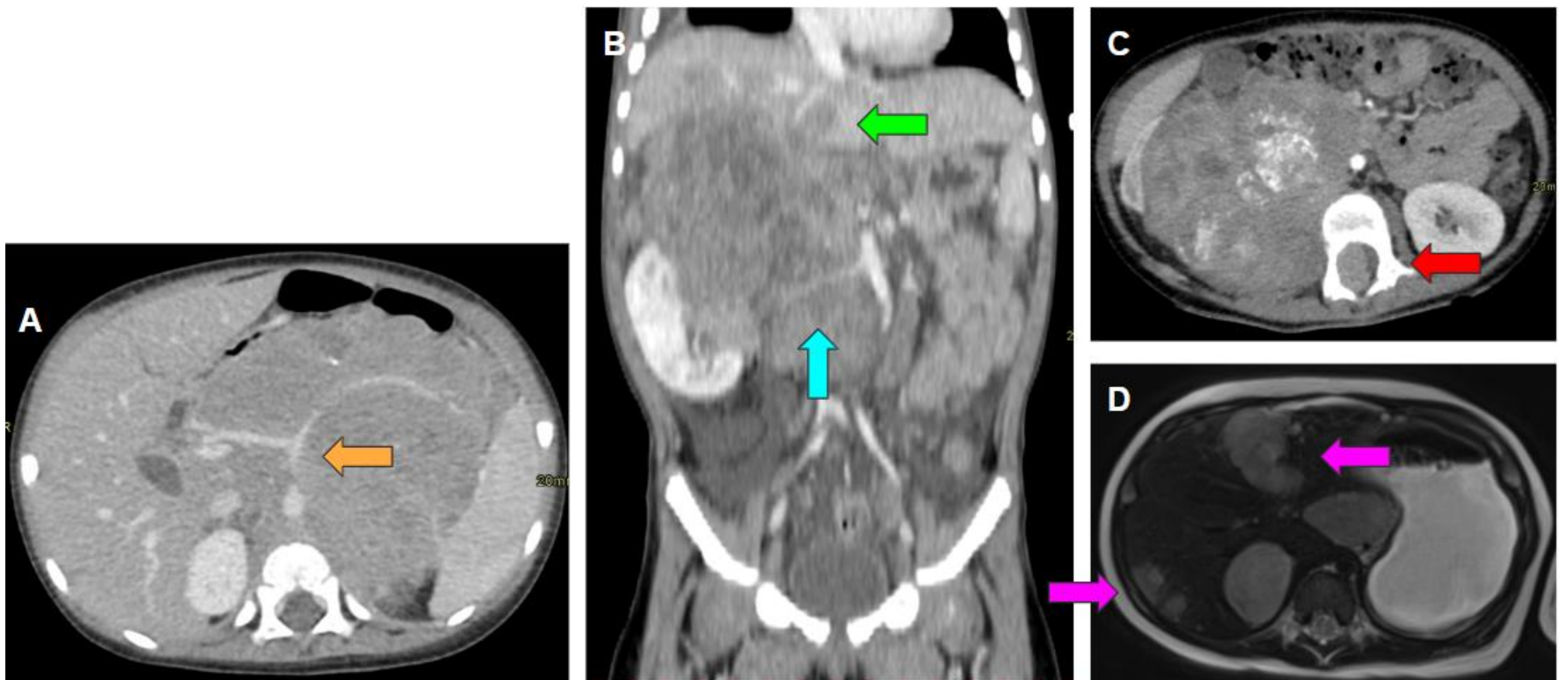


Figura 4. A, B y C. TC abdominal axial con contraste endovenoso. A. Masa prevertebral que engloba la aorta abdominal y el tronco celiaco desplazándolas anteriormente (flecha naranja). B. Masa retroperitoneal heterogénea que invade hígado (flecha verde) e hilio renal derecho englobando la arteria renal derecha (flecha azul), la vena cava inferior y la aorta abdominal. C. Masa paravertebral derecha heterogénea con calificaciones que invade el canal medular (flecha roja). D. RM axial T2 que muestra una lesión suprarrenal derecha con múltiples metástasis hepáticas (flechas rosas). Todos ellos son criterios IDRF.

- Terminología:

- Separado: existe un plano de separación, generalmente grasa, entre el tumor y estructuras vecinas.
- Contacto: ausencia de plano de separación, menos del 50% de la circunferencia del vaso está en contacto con el tumor
- Englobado: ausencia de plano de separación, más del 50% de la circunferencia del vaso está en contacto con el tumor.
- Infiltración: ausencia de separación, márgenes mal definidos.
- El pronóstico es variable, desde un curso benigno hasta una enfermedad terminal, representa hasta el 15% de todas las muertes por cáncer pediátrico. Depende de: estadio INRGSS, edad en el momento del diagnóstico, los resultados histológicos y la biología y genética del tumor.
- El tratamiento depende del estadio del paciente. Los tumores de "bajo riesgo" se extirpan quirúrgicamente, mientras que los de "alto riesgo", se combina cirugía con QT ± TMO.

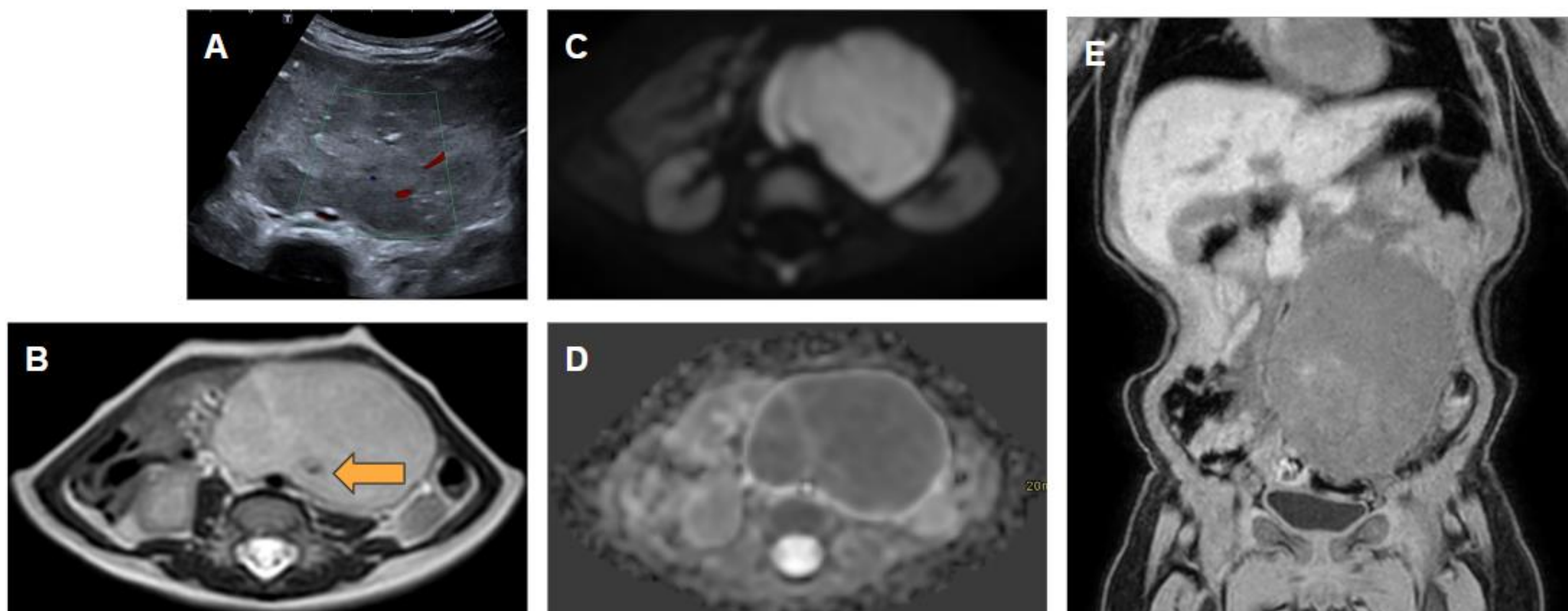


Figura 5. A. Ecografía abdominal identificando gran masa sólida retroperitoneal bien delimitada, heterogénea, con calcificaciones. La lesión contacta y desplaza hacia posterior las estructuras vasculares retroperitoneales y ligeramente el riñón izquierdo. Al doppler presenta vascularización. B, C, D y E. RM abdominal. B. Masa retroperitoneal bien delimitada hiperintensa en T2 que contacta con la aorta y engloba la arteria mesentérica inferior (flecha). C. secuencia DWI y la D una ADC que demuestra la restricción a la difusión. E. DIXON post-contraste se observa como capta contraste de forma homogénea.

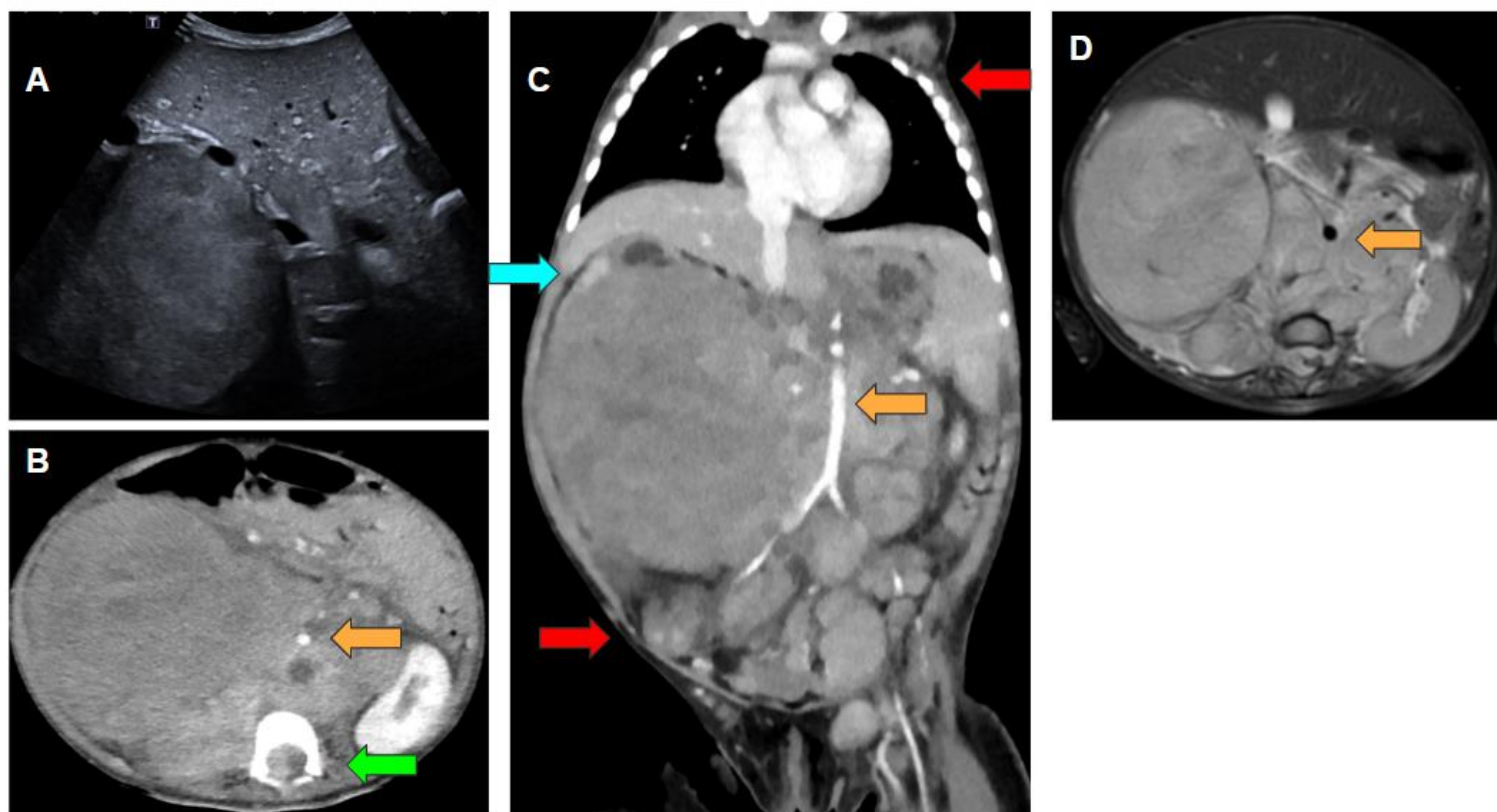


Figura 6. Ecografía (A), TC con CIV (B y C) y RM abdominal T2 F/S (D) muestran una voluminosa masa sólida retroperitoneal paravertebral derecha polilobulada y heterogénea que cruza la línea media. La lesión invade el riñón derecho provocando el borramiento de su tercio medio e inferior y dilatación del sistema excretor del tercio superior (flecha azul). Desplaza hacia anterior los órganos abdominales engloba los vasos (flechas naranjas). Infiltra el canal raquídeo por los agujeros de conjunción D12-L1 y L1-L2 derechos desplazando la médula espinal (flecha verde). Múltiples conglomerados adenopáticos abdominopélvicos, inguinales y supraclavicular (flechas rojas). Es un neuroblastoma estadio M.

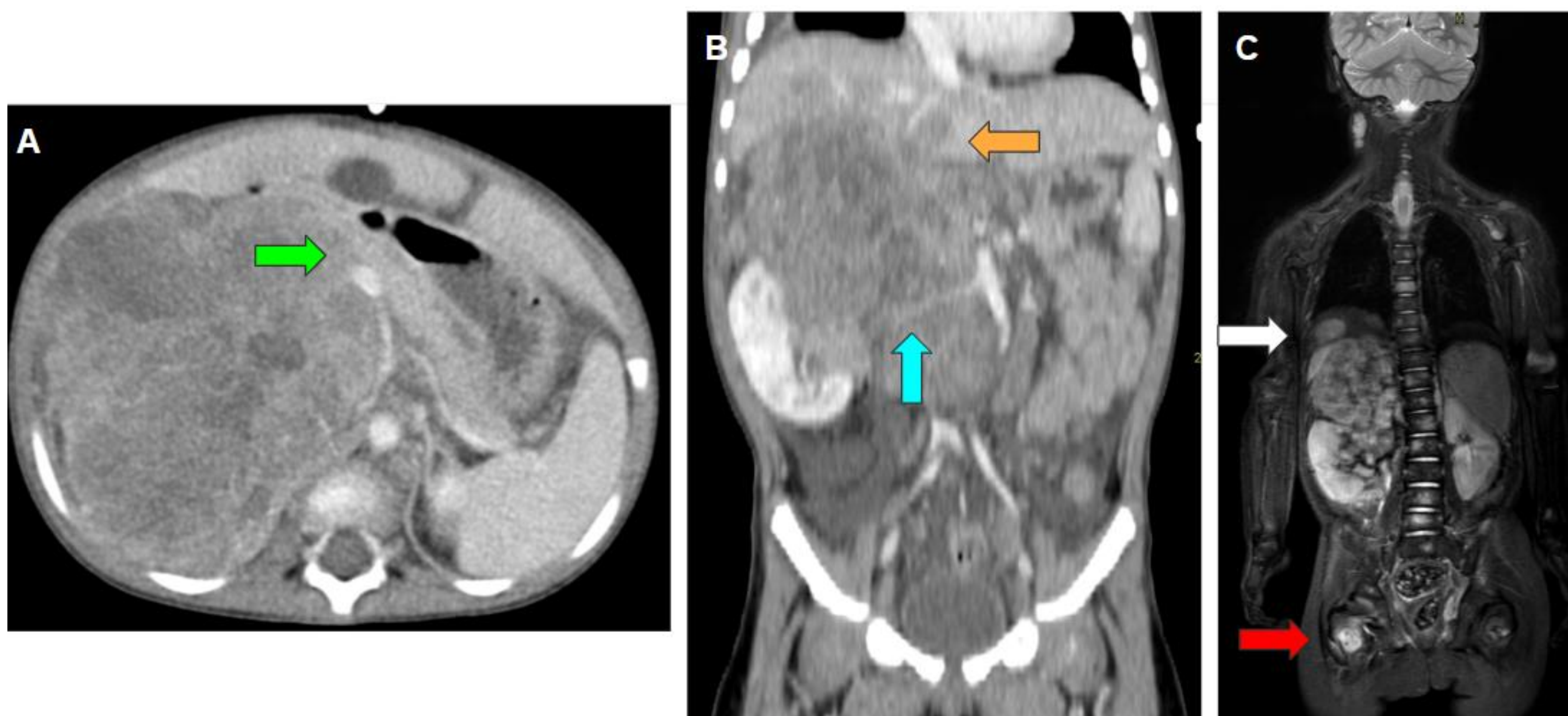


Figura 7. A y B. TC abdominal axial con CIV identificando una gran masa suprarrenal izquierda heterogénea con áreas hipodensas sugestivas de necrosis. Infiltra el VI segmento hepático (flecha naranja) y engloba la vena cava inferior y el hilio renal ipsilateral (flecha azul). Desplaza hacia anterior la cabeza y cuerpo del páncreas y el sistema venoso espleno-mesentérico-portal y contacta la aorta (flecha verde). C. RM cuerpo entero coronal T2 F/S identificando una M1 hepática (flecha blanca) y múltiples óseas en las vértebras y fémur derecho (flecha roja).

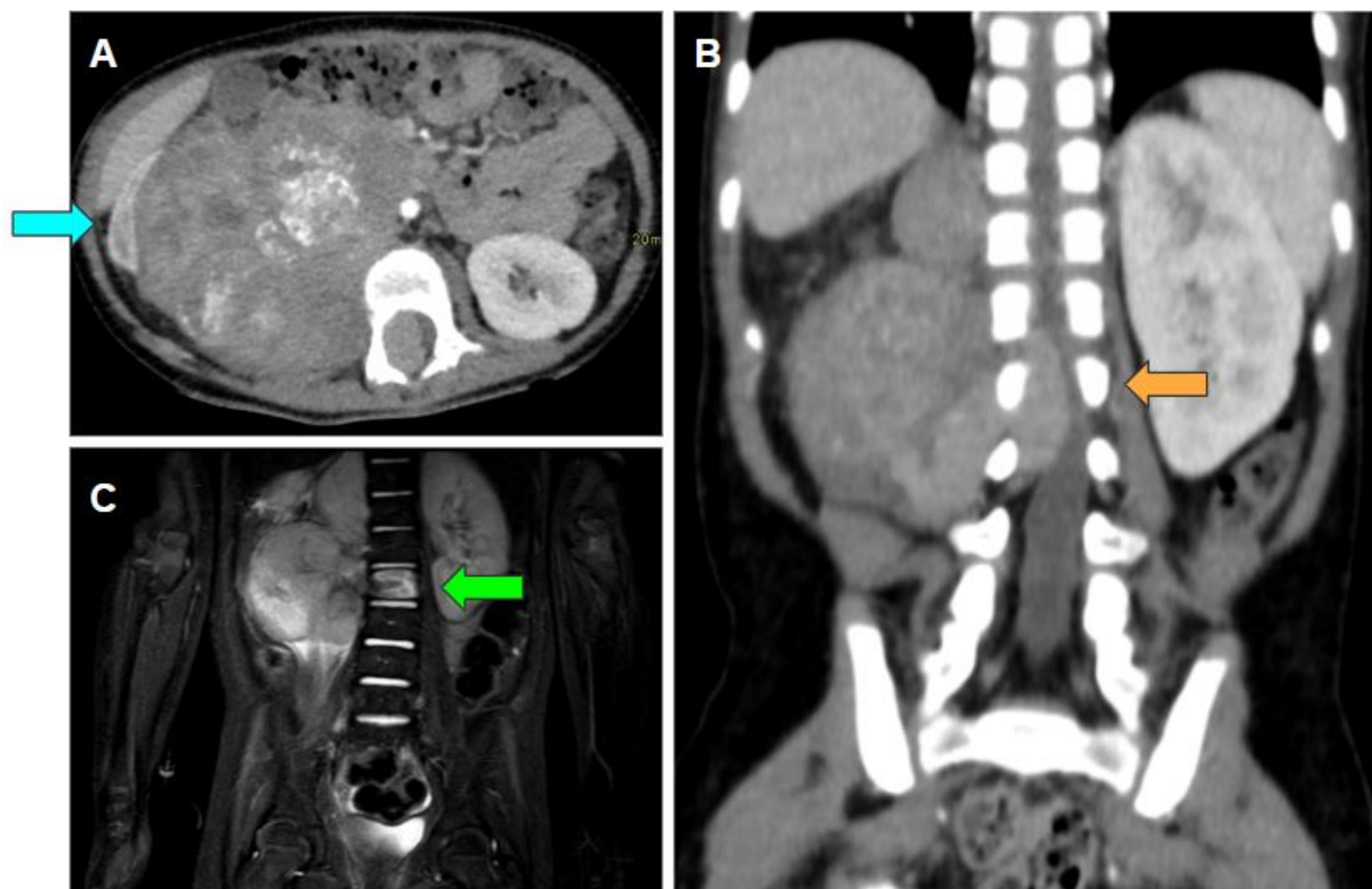


Figura 8. A y B. TC abdominal con CIV en el que se observa una gran masa paravertebral derecha heterogénea con calcificaciones. Infiltra el hilio renal derecho, borra los tercios medio e inferior derechos y provoca dilatación del sistema excretor del tercio superior (flecha azul). A nivel óseo, la lesión invade el canal medular a través del agujero de conjunción L1-L2 ocupando >50% del canal medular (flecha naranja). C. RM de cuerpo entero T2 F/S con infiltración del cuerpo de L1 compatible con M1 óseas (flecha verde).

2. Tumor de Wilms

2.1. Introducción

El Tumor de Wilms o nefroblastoma es la masa renal pediátrica más frecuente (90%). La edad pico de presentación es a los 2-3 años (80% <5 años). Puede asociarse a síndromes, como el síndrome de Beckwith-Wiedemann, siendo bilaterales (10%) y precoces. Habitualmente debuta como masa abdominal indolora, aunque puede presentar hematuria e hipertensión (20%). Las metástasis son más frecuentes en pulmón (85%), seguido de hígado. El tratamiento habitual es la QT neoadyuvante y cirugía.

2.2. Pruebas de imagen

- Ecografía: masa sólida heterogénea con áreas hipoecoicas y anecoicas sugestivas necrosis y quistes. Puede ser difícil identificar el órgano de origen, una pista es que el remanente del riñón está cubierto por el tumor ("signo de la garra"). Puede haber calcificaciones (10%). En el doppler se observa como desplaza las estructuras vasculares, pudiendo infiltrar la vena renal y vena cava inferior.
- TC: gran masa intrarrenal, lobulada y heterogénea, aunque hipodensa respecto al parénquima renal sano, que distorsiona el sistema colector. Son frecuentes los focos hipoatenuantes de necrosis y quistes.
- RM: masa heterogénea hipointensa en T1 e hiperintenso en T2 con áreas quísticas necróticas y hemorragia. Las partes sólidas del tumor restringen a la difusión.

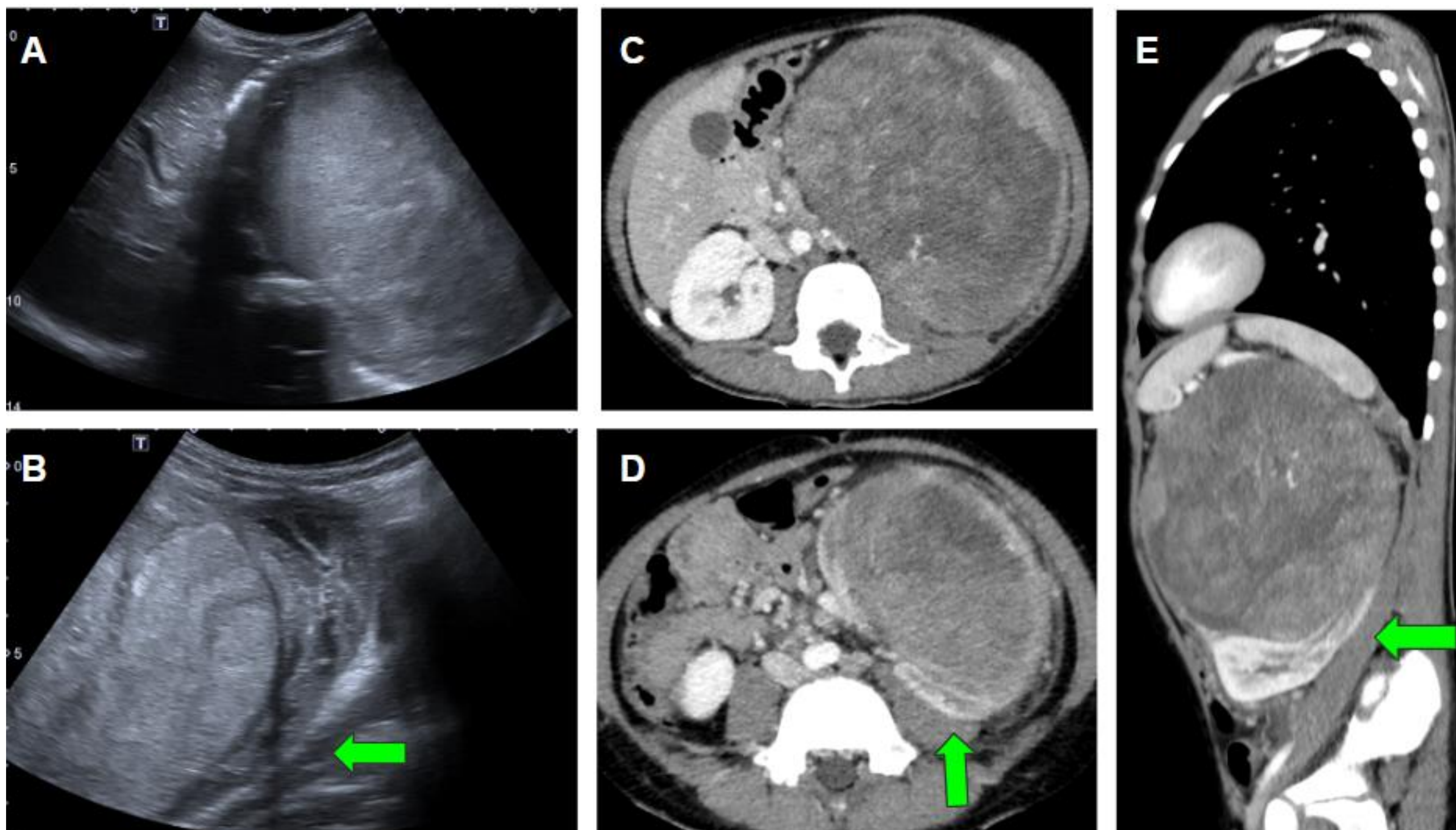


Figura 9. A y B. Ecografía abdominal en la que se observa gran masa sólida en flanco izquierdo de bordes bien delimitados con vascularización en su interior. La lesión parece depender del riñón izquierdo, dado que el parénquima renal sano abraza la tumoración, conocido como signo de la garra (flecha verde). C, D y E. En la TC abdominal con contraste endovenoso se observa una masa renal izquierda heterogénea vascularizada que desplaza los vasos retroperitoneales hacia el lado contralateral. El signo de la garra es útil para identificar el origen renal de la lesión.

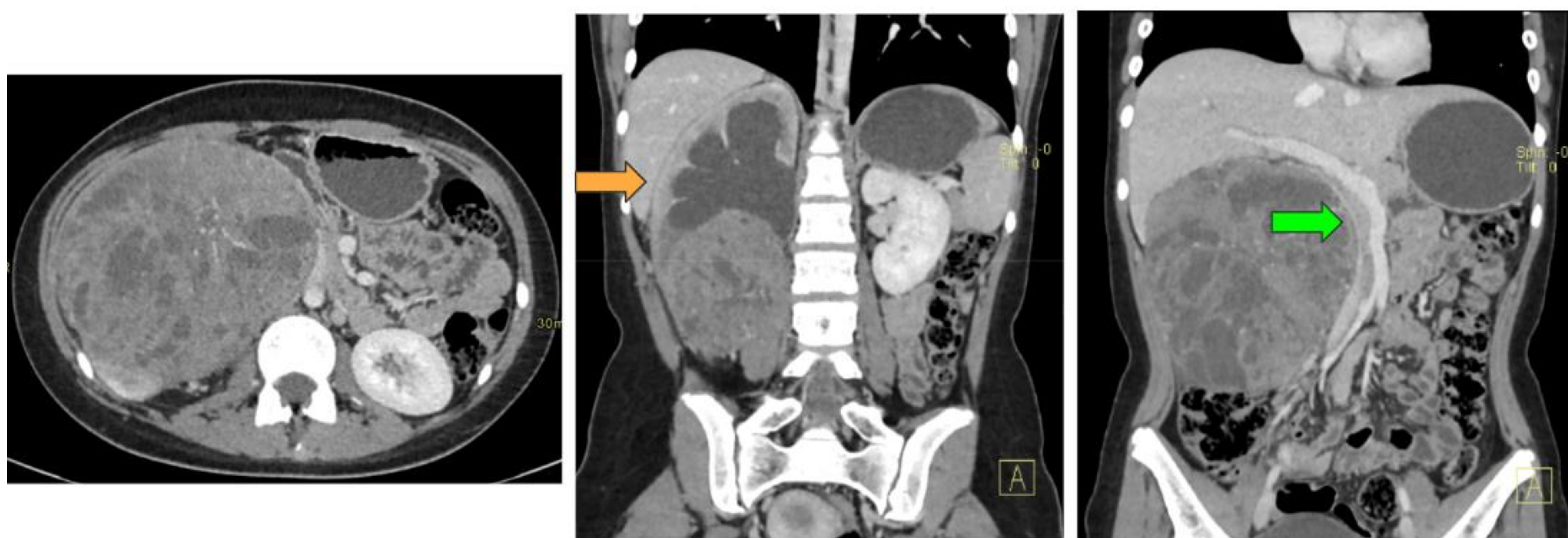


Figura 10. TC abdominal con CIV en el que se identifica gran masa que depende del tercio inferior del riñón derecho de bordes bien delimitada vascularizada con áreas hipodensas sugestivas de necrosis o quistes. La lesión condiciona una severa dilatación del sistema excretor renal (flecha naranja) y contacta y desplaza la vena cava inferior y el sistema espleno-mesentérico-portal (flecha verde).

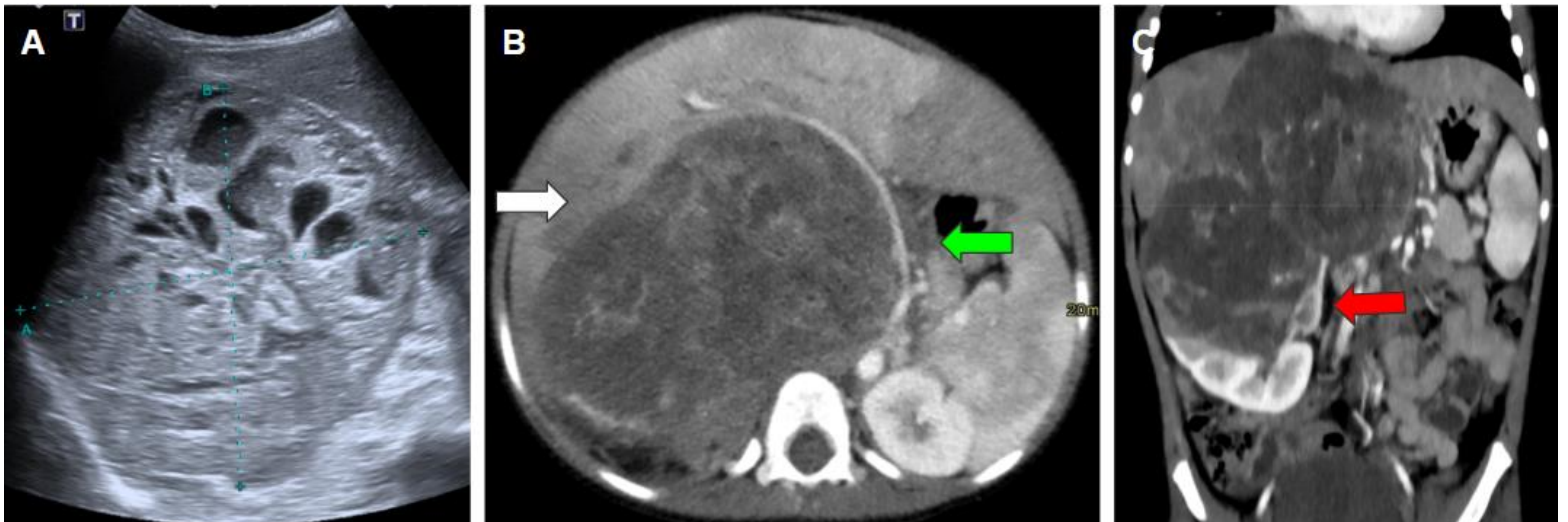


Figura 11. A. En la ecografía abdominal se observa una masa renal izquierda heterogénea con áreas anecoicas sugestivas de quiste / necrosis. B y C. En la TC abdominal con contraste endovenoso se observa una gran masa heterogénea que depende del tercio superior del riñón derecho con signos de la garra (flecha roja). La lesión no presenta plano de separación graso con el hígado, no pudiendo descartar infiltración (flecha blanca). La lesión desplaza las estructuras vasculares retroperitoneales al lado contralateral (flecha verde).

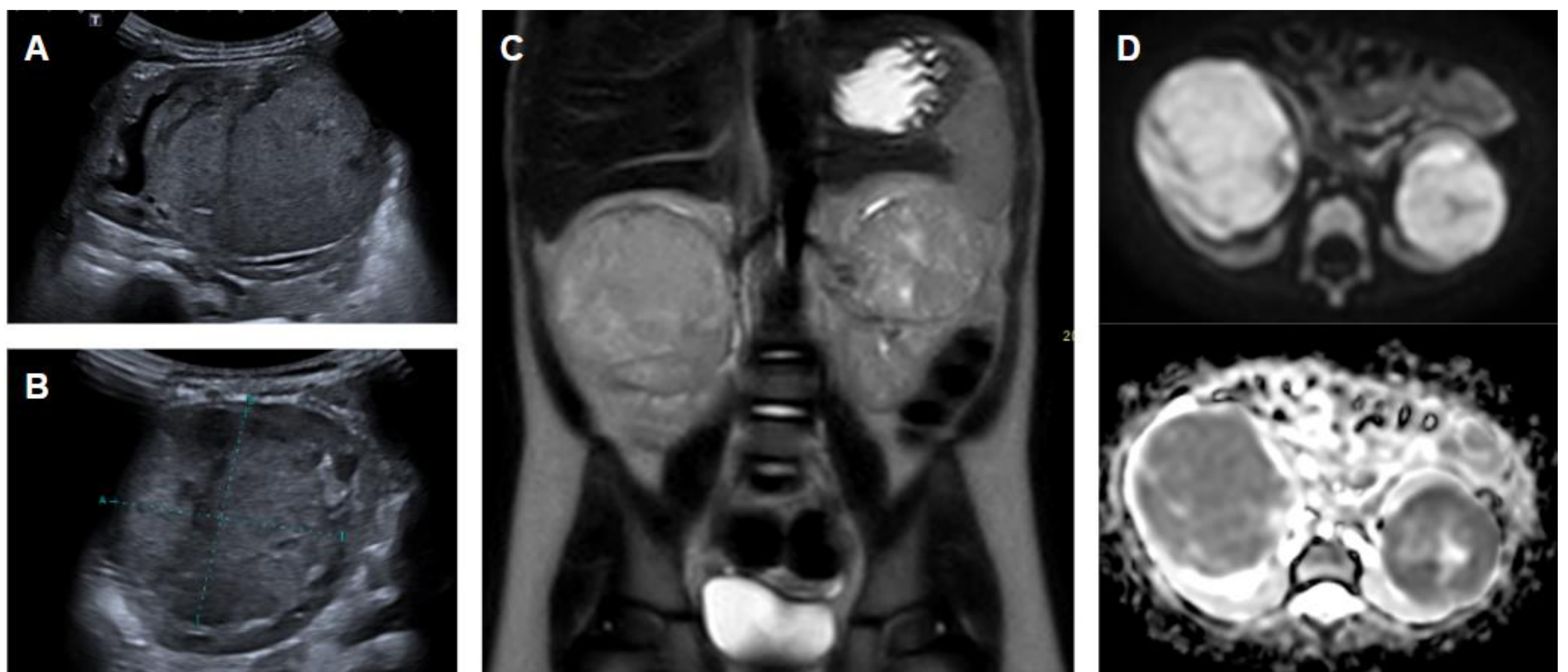


Figura 12. A y B. Ecografía abdominal en la que se observa dos masas sólidas captantes homogéneas que presentan el signo de la garra. Las lesiones no producen dilatación del sistema excretor. C y D. En la RM se observan dos masas renales homogéneas con centro hiperintenso en T2, posiblemente necrótico, muy bien definidas por una cápsula hipointensa, que presentan restricción a la difusión (Imagen D).

2.3. Otros tumores renales

El primer paso es identificar si el riñón es el órgano de origen. Una vez tenemos identificado que se trata de un tumor renal, el neuroblastoma es el más frecuente, sin embargo, hay algunos hallazgos que nos han de hacer sospechas que se trata de otro tumor distinto.

Tumor	Hallazgo distintivo
Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado y nefroma quístico	Quistes septados sin componente sólido
Nefroma mesoblástico congénito	Neonatos
Sarcoma de células claras	Metástasis ósea
Tumor rabdoide renal	Metástasis cerebral
Carcinoma de células renales	2ª década de la vida

Tabla 3. Hallazgos distintivos de otros tumores renales.

3. Diagnóstico diferencial

Cuando el tumor es de gran tamaño, puede ser difícil distinguir el órgano de origen. A continuación se explican algunos hallazgos que pueden ayudar a hacer el diagnóstico diferencial.

	Neuroblastoma	Tumor de Wilms
Localización	Extrarrenal	Renal (signo de la pinza)
Edad	<5 años	“
Sobrepasa la línea media	✓	X
Calcificaciones	↑ (60%)	↓ (10%)
Vascular	Engloba	Desplaza (infiltra VR o VCI)
Metástasis	Hueso	Pulmón

Tabla 4. Diagnóstico diferencial neuroblastoma y tumor de Wilms.

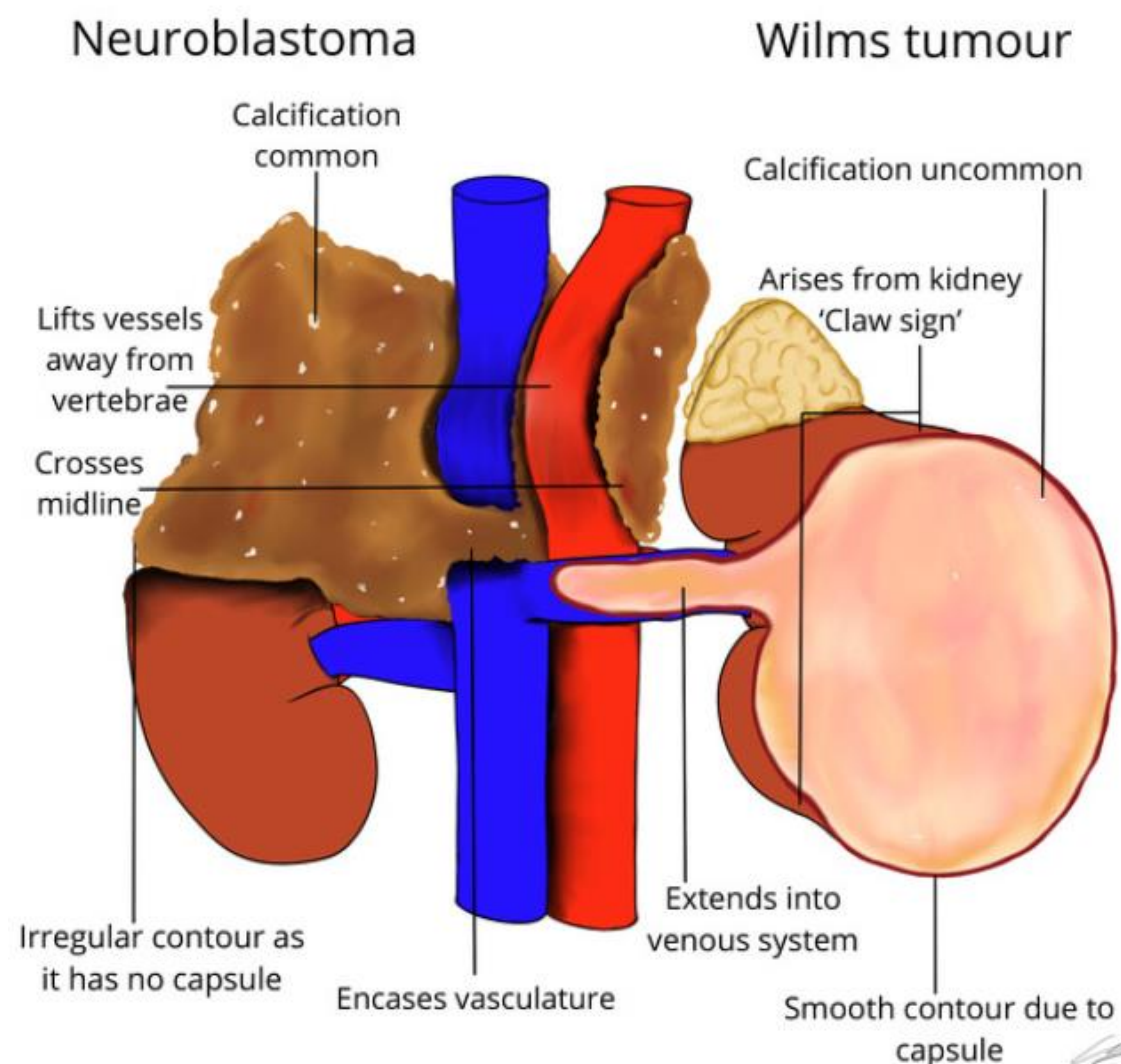


Figura 13. Diagnóstico diferencial entre neuroblastoma y tumor de Wilms. Referencia: Knipe H et al. Radiopaedia. 2010.

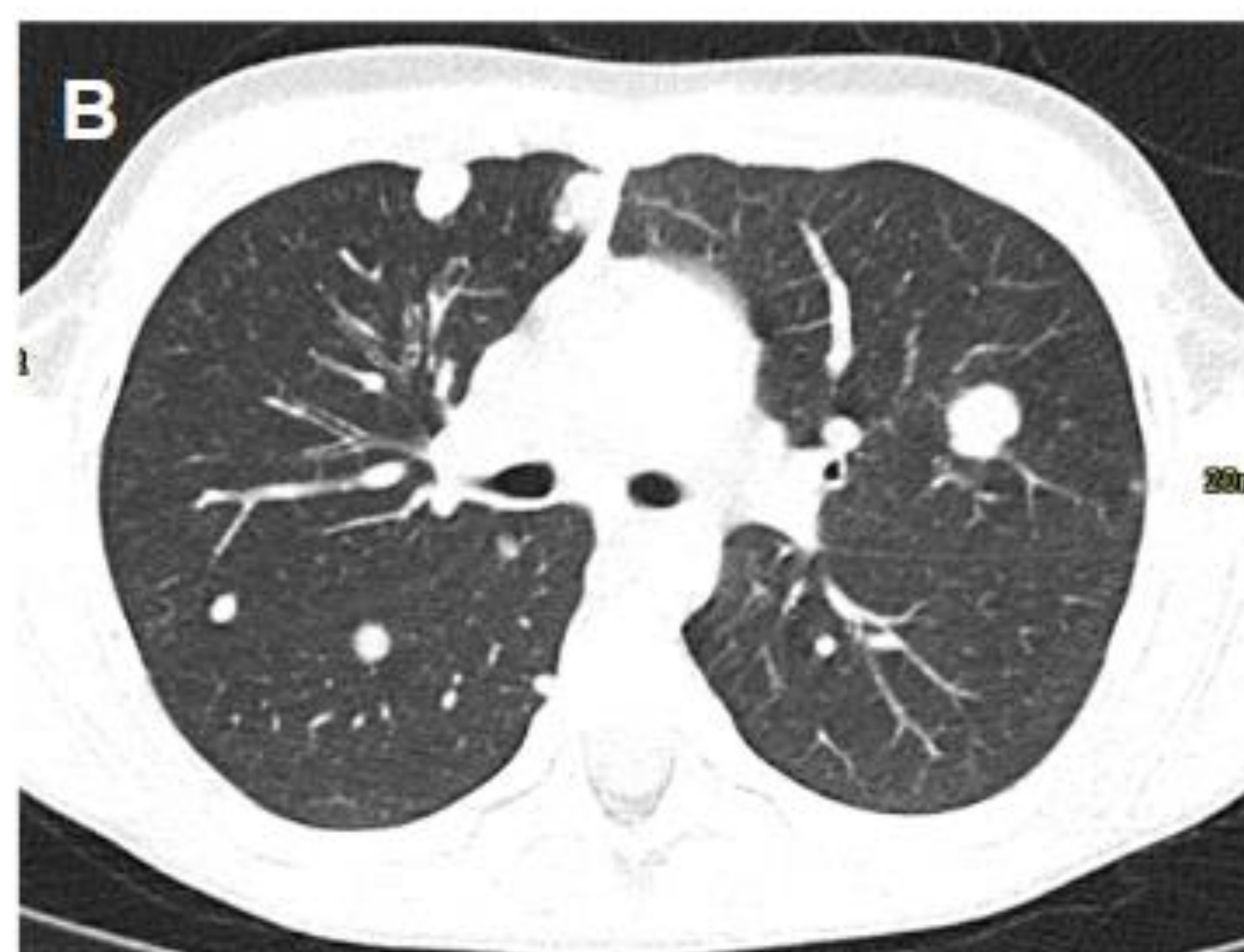


Figura 14. TC toracoabdominal con CIV identificando una gran masa renal izquierda heterogénea con áreas hipodensas sugestivas de necrosis/quistes que desestructura por completo el riñón izquierdo. Desplaza las estructuras vasculares abdominales y produce trombosis tumoral de la vena renal izquierda. Múltiples nódulos hepáticos (Imagen C) y pulmonares (Imagen B) en relación a metástasis. Se trata de un tumor de Wilms metastásico.

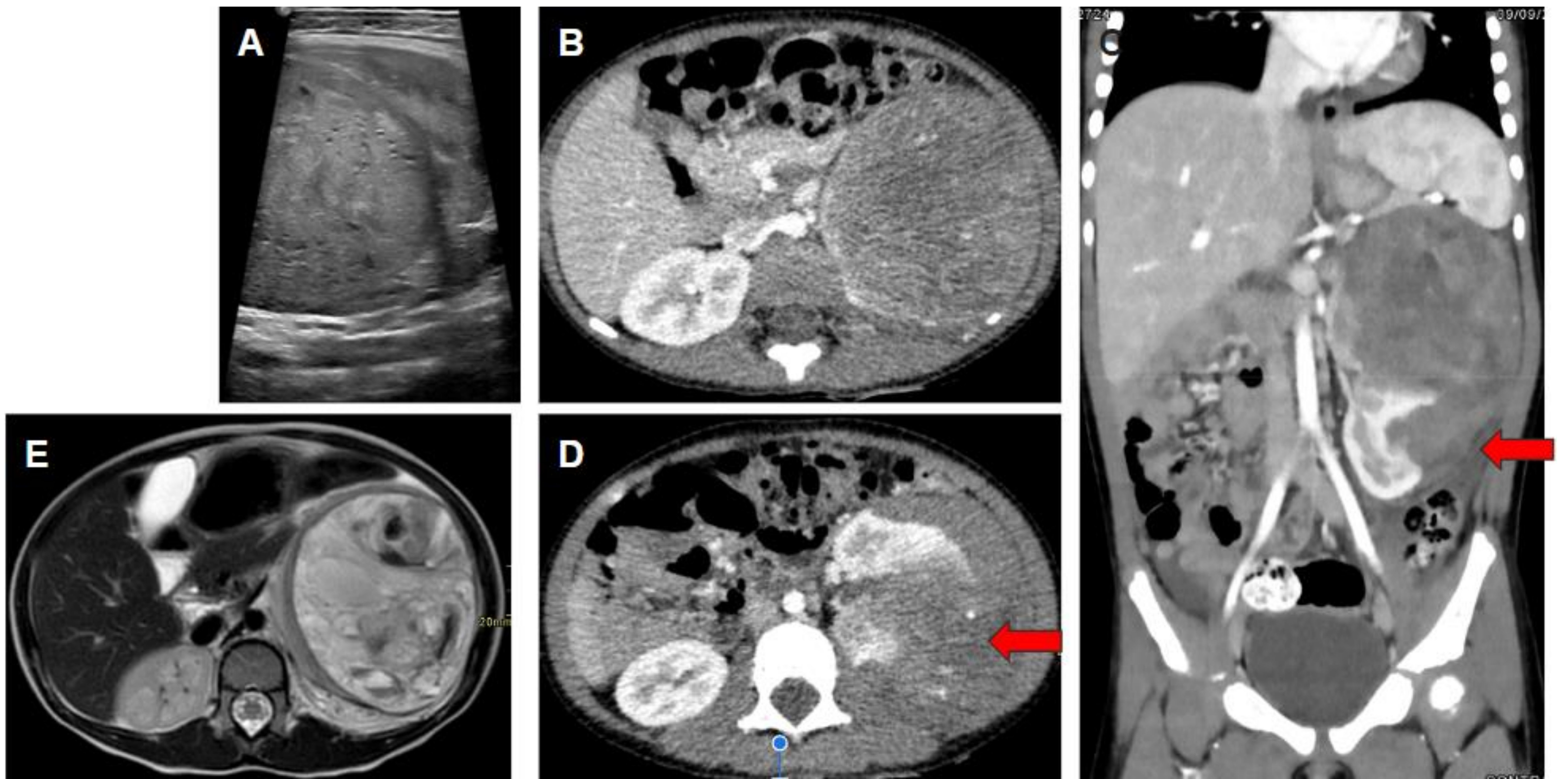


Figura 15. A. En la ecografía abdominal se observa una masa sólida bien delimitada en la mitad superior del riñón izquierdo, heterogénea, con el signo de la garra y vascularizada. B, C y D. En la TC abdominal se observa una masa heterogénea con áreas hipodensas sugestivas de necrosis o quistes. La lesión presenta una solución de continuidad de la cápsula en la región posteromedial con apertura hacia el espacio subcapsular renal (flecha roja), identificando un hematoma subcapsular sin signos de sangrado activo. E. En la RM abdominal presenta una señal heterogénea hiperintensa con áreas quísticas en T2 y áreas hiperintensas en T1 en relación con focos hemorrágicos. Se trata de un tumor de Wilms renal izquierdo con rotura capsular con hematoma subcapsular.

Conclusiones

- Los tumores abdominales constituyen el tercer grupo de tumores más frecuentes en pediatría, destacando el neuroblastoma y el tumor de Wilms.
- Aunque el tratamiento se lleva a cabo en centros especializados, el diagnóstico inicial se realiza en el hospital donde el niño ha consultado por primera vez.
- La prueba de imagen inicial es la ecografía abdominal, seguido del RM de cuerpo entero, preferible al TC abdominal por la ausencia de irradiación.
- Los radiólogos generales deben conocer los hallazgos por imagen claves para realizar un buen diagnóstico diferencial, como el signo de la pinza o el cruce de la línea media.

Referencias

- Swift CC et al. Updates in diagnosis, management, and treatment of neuroblastoma. Radiographics [Internet]. 2018;38(2):566–80. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.2018170132>
- Barrios Licon, LE, et al. Tumores renales en la edad pediátrica. Poster congreso SERAM Málaga. 2022.
- Chung EM, et al. Renal tumors of childhood: Radiologic-pathologic correlation part 1. Radiographics. 2016;36(2):499–522. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.2016150230>
- Dumba M et al. Neuroblastoma and nephroblastoma: a radiological review. Cancer Imaging. 2015;15(1):5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s40644-015-0040-6>
- Knipe H, et al. Neuroblastoma vs Wilms tumour. Radiopaedia.org. 2010. Disponible en: <https://radiopaedia.org/articles/neuroblastoma-vs-wilms-tumour-1?lang=us>