

## NEOPLASIAS CON SUFIJO “-BLASTOMA”

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**María Tresa Alonso Espinaco**, Monica Fernandez Martin, Diana Maria Garcia Asensio,

**Autores:** Ana Gurruchaga Aguirrezabalaga, Ane Etxeberria Del Campo, Amaia Llodio  
Uribeetxebarria

### Objetivos Docentes

Revisar los principales hallazgos radiológicos, epidemiológicos y clínicos de este grupo de neoplasias que afectan principalmente a niños, apoyándonos en los casos presenciados en el Hospital Universitario Donostia.

### Revisión del tema

Entendemos por “-blastomas” aquellas neoplasias, generalmente malignas, originadas en tejidos primitivos o inmaduros, que presentan elementos embrionarios en histología. Muchos asocian mutaciones en genes supresores de tumores.

Son neoplasias típicas de la edad pediátrica, principalmente de los primeros años de vida, dado que se trata de tumores embrionarios que se originan de células inmaduras que no han completado su proceso de maduración tisular.

Las más frecuentes (Hepatoblastoma, meduloblastoma, nefroblastoma (tumor de Wilms), neuroblastoma) suponen el 20-25% de los tumores sólidos en pediatría (<15 años).

#### HEPATOBLASTOMA:

Es la neoplasia maligna primaria hepática más frecuente en niños. Se diagnostica principalmente en niños menores de 18-24 meses y es excepcional en adultos.

La clínica inicial suele consistir en una distensión abdominal o masa palpable indolora.

Se puede acompañar de síntomas inespecíficos como anorexia y pérdida de peso. Otros síntomas que pueden presentar son dolor abdominal o de espalda, vómitos, anemia. Un 5% pueden presentar ictericia.

La compresión o invasión de estructuras vasculares es frecuente. La vena porta suele ser la más afectada, pero también puede extenderse a las venas suprahepáticas o a la vena cava inferior, hecho importante en la valoración prequirúrgica y en el pronóstico.

Un 10-20% de los casos se presentan con metástasis, cuyo lugar de asiento principal es el pulmón. Otras localizaciones de las metástasis pueden ser el hueso, cerebro, ojo, ganglios linfáticos y ovario.

En un 90% de los casos se objetiva elevación de Alfa-fetoproteína, por lo que en dichos casos la Alfa-fetoproteína es útil como marcador de respuesta al tratamiento y para detectar recurrencias. También puede secretar ocasionalmente gonadotrofina coriónica que se manifiesta como pubertad precoz en niños.

Se ha asociado a diversos síndromes como el síndrome de Beckwith-Wiedemann (caracterizado por hipoglucemias, macroglosia, visceromegalia, hemihipertrofia, hernia umbilical u onfalocelo), el síndrome de Gardner (poliposis adenomatosa familiar).

Se ha descrito una clara asociación entre hepatoblastoma y bajo peso al nacer, lo que ha supuesto un aumento de la incidencia de hepatoblastoma en los últimos años por la mayor tasa de supervivencia de los recién nacidos de bajo peso (menor a 1500 gr).

Existen diferentes tipos de hepatoblastomas, siendo los principales subtipos el hepatoblastoma epitelial, que incluye los subtipos fetal, embrionario y de célula pequeña indiferenciada, y el mixto (epitelial y mesenquimal). El de mejor pronóstico es el subtipo fetal y el de peor el de célula pequeña indiferenciada.

El hepatoblastoma aparece en el 80% de los casos como masa hepática, única, bien definida, de gran tamaño y en un 20% como múltiples masas hepáticas. Puede presentar septos que otorgando un aspecto lobulado al tumor. El tipo epitelial suele ser más homogéneo mientras los mixtos y mesenquimales tienen un aspecto más heterogéneo debido a la presencia de componentes fibrosos, cartilagosos u óseos. Puede presentar áreas de necrosis, hemorragia y calcificaciones. Las calcificaciones son más frecuentes en la variedad histológica mixta.

Los hallazgos por imagen vendrán determinados por su aspecto histológico, dependiente de cada variedad de hepatoblastoma.

En ecografía se presentan normalmente como una masa única confinada a un solo lóbulo, afectándose el lóbulo hepático derecho el doble que el izquierdo. Pero también pueden ser masas multifocales o presentarse como un patrón infiltrativo difuso. En general son hiperecogénicos respecto al parénquima hepático subyacente, siendo homogéneos los epiteliales y más heterogéneos, con calcificaciones, focos hipocogénicos de hemorragia y necrosis los mixtos. Se puede objetivar septos hipocogénicos. Los tumores infiltrativos difusos provocan una heterogeneidad difusa del parénquima.

Por TAC el hepatoblastoma se presenta como masa de densidad similar o discretamente hipodensa respecto al parénquima hepático en el estudio sin contraste. Son hiperdensos en la fase arterial e hipodensos en la fase venosa portal. El 50% de los hepatoblastomas presenta septos o lobulaciones. En la fase arterial puede captar la periferia de la masa. El 50% presentará calcificaciones puntiformes o amorfas.

En RM nuevamente los epiteliales muestran un aspecto más homogéneo siendo discretamente hipointensos en T1, hiperintensos en T2 respecto al parénquima hepático adyacente. Realzan de forma difusa y heterogénea tras la administración de gadolinio. Los mixtos son más heterogéneos con áreas de hemorragia. Los septos fibrosos, hipointensos en T1 y T2, también realzan con gadolinio. Las calcificaciones se valoran peor que en TC.

El diagnóstico diferencial incluye los tumores hepáticos descritos en la primera infancia:

Hemangiendotelioma, que se presenta en niños menores de un año, también puede presentar calcificaciones pero más finas que el hepatoblastoma y presenta un marcado realce con contraste dado que se trata de un tumor vascular. No presenta aumento de Alfa-fetoproteína.

Hamartomas mesenquimales: ecográficamente suele aparecer como una masa multiloculada aunque si

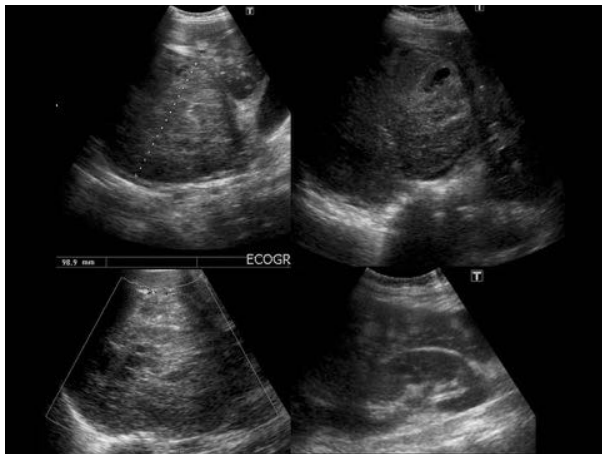
los espacios quísticos son pequeños puede dar apariencia de masa sólida. No se acompaña de elevación de Alfa-fetoproteína.

Hepatocarcinoma: que generalmente aparece en niños mayores de 5 años y se puede asociar a enfermedades hepáticas crónicas (glucogenosis tipo 1, tirosinemia, enfermedad de Wilson, déficit de alfa 1 antitripsina, atresia de vía biliar extrahepática y hepatitis de células gigantes). Aunque en adultos se suele asociar a cirrosis hepáticas, dicha asociación es rara en niños.

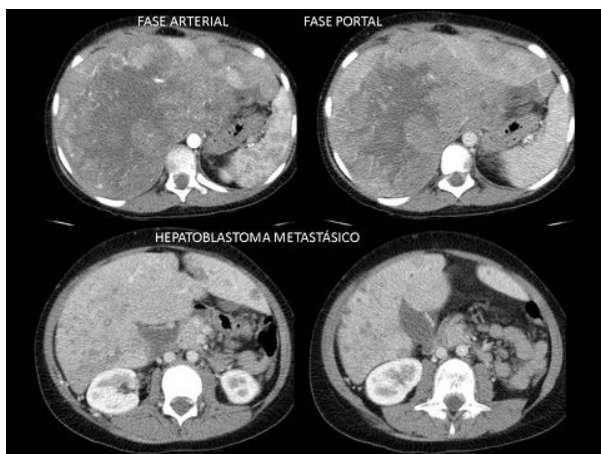
El pronóstico dependerá de la resecabilidad del tumor. Se administra quimioterapia neoadyuvante que aumenta la tasa de resecabilidad incluso en aquellos con metástasis pulmonares. Presenta tasas globales de supervivencia del 65-70%.

#### Caso 1:

Niño de 8 años que al mes de una cirugía por apendicectomía presenta vómitos persistentes por lo que se realiza una ecografía abdominal. [Fig. 1](#)

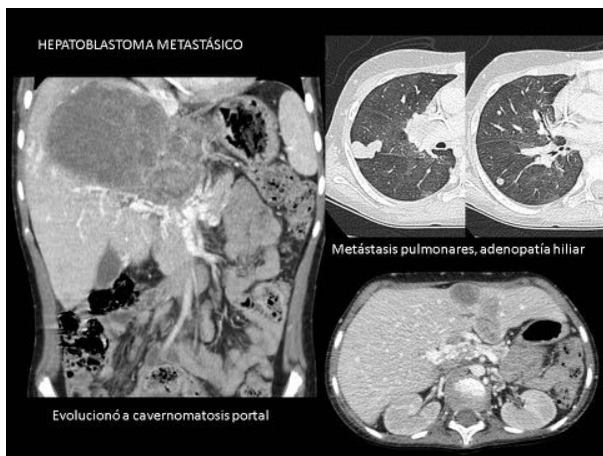


Ante los hallazgos se realiza TAC toraco-abdominal. [Fig. 2](#)



AP: Hepatoblastoma metastásico.

TC de control evolutivo. [Fig. 3](#)

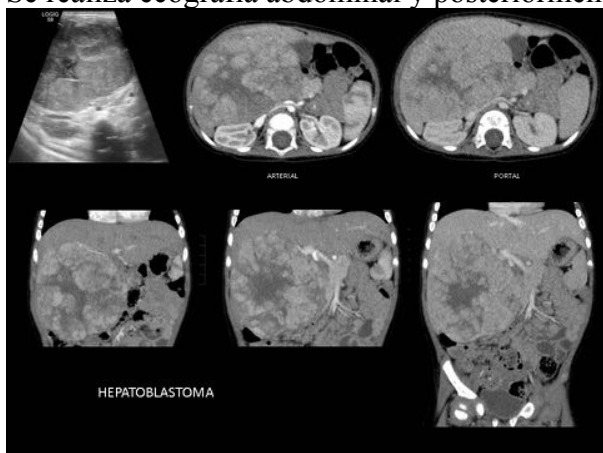


Se realizó estudio genético con el diagnóstico de síndrome de Gardner.

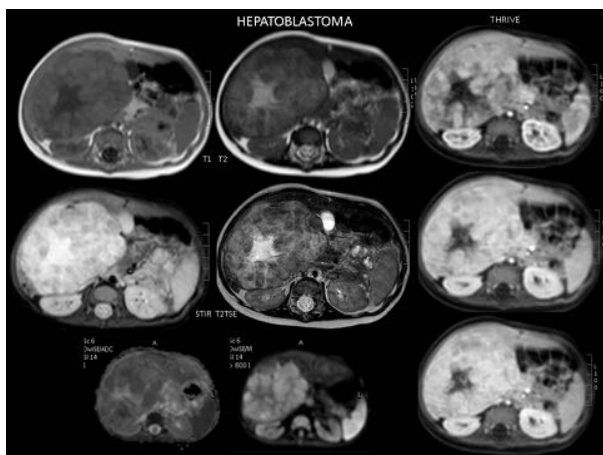
Caso 2:

Niño de 14 meses, que acude con fiebre y hepatomegalia de 6 traveses. Estancamiento ponderal.

Se realiza ecografía abdominal y posteriormente TC [Fig. 4](#)



Se completa con RM. [Fig. 5](#)



Anatomía patológica: Hepatoblastoma.

## MEDULOBLASTOMA:

Tumor maligno del SNC más frecuente en pediatría, constituyendo el 12-25% de los tumores pediátricos del SNC y el 30-40% de los tumores pediátricos de fosa posterior. Se diagnostica principalmente antes de los 19 años con una edad media de 9 años. Puede presentarse en adultos pero sólo constituye el 0,4-1% de los tumores cerebrales en adultos.

El 94% tienen un origen cerebeloso, principalmente del vermis cerebeloso, cursando con ataxia generalmente acompañada de espasticidad. Se origina principalmente del techo del IV ventrículo protruyendo en el IV ventrículo condicionando efecto de masa con hidrocefalia obstructiva, lo que determinará una clínica de hipertensión intracraneal de instauración rápida, en pocas semanas. También puede crecer directamente en el tronco del encéfalo. Dificultando la resección tumoral completa.

En adultos o niños mayores puede presentar localizaciones distintas a la habitual, como en los hemisferios cerebelosos, y suele cursar con cefalea que empeora con el decúbito y mejora con los vómitos.

Es menos frecuente la localización supratentorial, que cursa con convulsiones.

Existen distintos subgrupos moleculares pero en general se etiquetan como tumores neuroectodermales primitivos del SNC (grado IV de la OMS) aunque existen distintas variantes histológicas con distinto comportamiento clínico y pronóstico.

Por imagen objetivaremos una masa que se origina en el vermis y protruye en el IV ventrículo con hidrocefalia obstructiva. Es generalmente hiperdenso en TC, hipointenso en T1 e iso-hipointenso en T2 en RM; realza con contraste en un 90% de los casos y puede presentar áreas quísticas o necróticas hasta en un 50% y calcificaciones en un 20%. En difusión se observa restricción casi constante y la difusión es útil no solo en el diagnóstico sino también en el seguimiento, cuando ya no se objetiva captación de contraste de la lesión. La presencia de edema perilesional es variable.

Aproximadamente el 40% presenta siembra en LCR en el momento del diagnóstico por lo que se recomienda realizar estudio de imagen con contraste de todo el neuroaxis (RM raquimedular) y citología de LCR por punción lumbar. Es rara la diseminación extraneural (5%), principalmente a médula ósea. La diseminación intradural extramedular se observa como lesiones lineales piales, nódulos subaracnoideos, drop metástasis en el canal o masas en el canal medular.

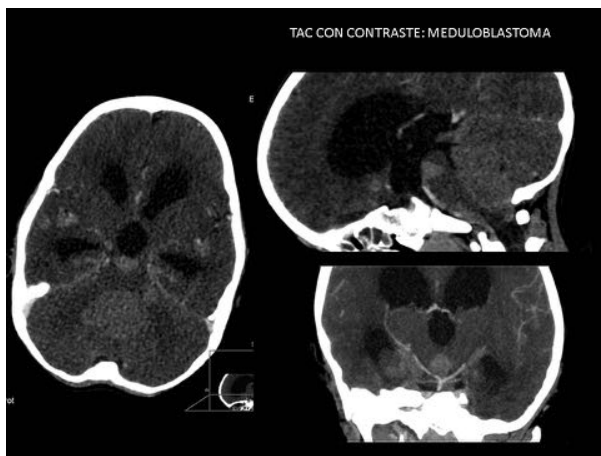
El tratamiento es quirúrgico con radioterapia y quimioterapia. El pronóstico depende de las posibilidades quirúrgicas y de la diseminación metastásica. Presenta alta tasa de recurrencias.

El seguimiento por imagen se debe realizar a nivel craneal y de todo el neuroaxis.

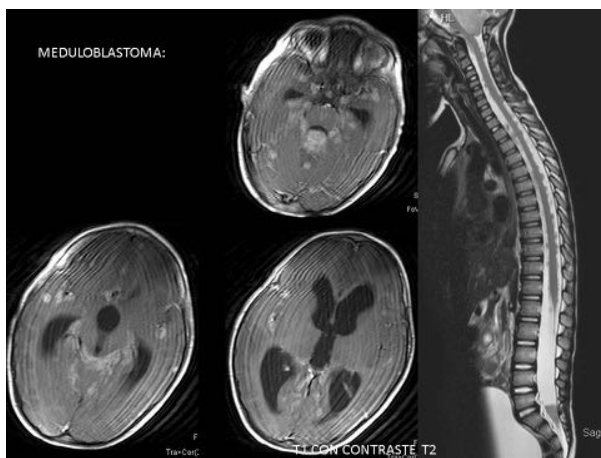
El diagnóstico diferencial principal en niños es con el ependimoma que surge del suelo del cuarto ventrículo y presenta calcificaciones con más frecuencia que el meduloblastoma.

### Caso 3:

Niño de 3 años que ingresa por vómitos ocasionales de dos meses, pérdida de peso y ataxia. Durante su estancia hospitalaria realiza una crisis convulsiva. Se realiza TAC craneal. [Fig. 6](#)



RM: [Fig. 7](#)



AP: Medulloblastoma con metástasis.

### TUMOR DE WILMS O NEFROBLASTOMA (TW):

Neoplasia intraabdominal maligna más frecuente en niños. Masa renal sólida más frecuente en niños. Es típica de la primera infancia (1-11 años) con un pico de incidencia entre los 3 y 4 años. El 80% se diagnostican en los primeros 5 años de vida. La mayoría son casos esporádicos con un 2% de casos familiares. Se asocia a diversos síndromes (S. Beckwith-Wiedemann, S. Perlman, S. Simpson-Golabi-Behmel, S. de Sotos, S. WAGR) y ciertas anomalías como criptorquidia, hemihipertrofia, hipospadias, aniridia y fusión renal/riñón en herradura).

Debuta como masa asintomática en el hemiabdomen superior, siendo rara la presencia de dolor. Un 20% presentan hematuria y un 25% hipertensión por secreción de renina.

Se trata de una masa sólida intrarrenal con pseudocápsula que distorsiona el parénquima renal y el sistema colector. Se propaga por extensión directa y desplaza estructuras adyacentes sin englobar estructuras vasculares ni desplazar anteriormente la aorta, lo que la diferencia del neuroblastoma. Sin embargo, puede invadir la vena renal, la vena cava inferior hasta la aurícula derecha.

La mayoría son unilaterales y surgen del riñón aunque un 6% son bilaterales.

El tratamiento es quirúrgico con quimioterapia y la radioterapia se reserva para tumores abdominales

residuales y enfermedad diseminada, consiguiéndose tasas de curación del 90%.

Según la extensión tumoral tras la cirugía se clasifican en 5 estadios:

I: tumor confinado en riñón, completamente extirpado y con cápsula renal intacta.

II: Se extiende más allá del riñón, cápsula renal, seno renal o pedículo vascular renal puede estar afecto, pero con extirpación completa.

III: tumor intrabdominal residual tras la cirugía.

IV: enfermedad ganglionar extrabdominal o metástasis hematógenas, que suelen afectar al pulmón (85%), hígado, hueso, cerebro.

V: presencia de tumor renal bilateral.

La prueba de imagen inicial suele ser la ecografía objetivándose masa de origen renal, homogénea, de márgenes bien definidos. A veces es difícil determinar su origen por el gran tamaño que presentan al diagnóstico (generalmente más de 10 cms). Es hiperecogénica pero pueden objetivarse imágenes quísticas en su interior (áreas de necrosis, cálices atrapados o depósitos de mucina). En ocasiones es predominantemente quística. Es importante la realización de un estudio doppler abdominal en busca de una posible trombosis de vena cava (5-10% de los casos). A diferencia del neuroblastoma, desplaza los vasos adyacentes en vez de englobarlos.

En radiografía simple de abdomen podemos encontrarnos con un desplazamiento de las vísceras/asas intestinales abdominales por una opacidad de partes blandas. Menos de un 10% presentarán calcificaciones, mejor visualizadas en TC. A diferencia de las calcificaciones moteadas intratumorales del neuroblastoma, en el nefroblastoma generalmente son calcificaciones periféricas, irregulares y amorfas.

El estadiaje se realiza con TC o RM.

TC: permite determinar el origen del tumor, la uni- o bilateralidad, la afectación ganglionar, la invasión del pedículo vascular, vena cava inferior o aurícula derecha y la presencia de metástasis.

En TC nos encontraremos con una masa rodeada de riñón normal que distorsiona el sistema colector. Puede presentar áreas quísticas o necróticas y focos de densidad grasa. Desplaza medialmente al riñón mientras el neuroblastoma lo suele desplazar inferior o lateralmente. Presenta captación parcheada de contraste.

En RM el nefroblastoma se presenta como una masa heterogénea en todas las secuencias, hipointensa en T1 (salvo áreas hiperintensas de hemorragia) e hiperintensa en T2 donde se evidencia una pseudocápsula. Realza de forma heterogénea con gadolinio.

Aunque la afectación capsular es difícil de determinar por imagen, tanto la TC como la RM permiten demostrar la extensión a vena cava inferior.

El TW sigue la regla clásica de 10%: 10% son bilaterales, 10% presentan calcificaciones, 10% presentan invasión vascular, 10% tiene metástasis pulmonares y 10% tienen mal pronóstico.

#### Nefroblastomatosis:

Blastema se define como masa de tejido embrionario formado por células indiferenciadas que dará lugar a un órgano determinado.

La persistencia de blastema metanéfrico (parénquima renal embrionario) es anormal por encima de la 36 semana de gestación, salvo restos microscópicos. Los restos nefrogénicos son focos de blastema metanéfrico. Cuando existen grandes cantidades de blastema metanéfrico residual en la corteza renal se

denomina nefroblastomatosis y se considera lesión precursora del TW. En ecografía nos encontraremos con riñones grandes, lobulados, con múltiples áreas generalmente hipoecoicas. Se puede perder la diferenciación córtico-medular. Su presencia implica la realización de ecografías de control de forma rutinaria (cada 3 meses) para detectar la progresión a tumor de Wilms, que cursa con aumento de alguno de dichos hipoecoicos restos de blastema renal.

En TC los restos nefrogénicos macroscópicos se visualizan como nódulos periféricos de baja atenuación y poco realce con contraste en comparación con el parénquima adyacente. En RM son nódulos hipointensos en T1 y T2. La RM permite diferenciar restos de blastema metanéfrico activo, masas homogéneas hiperintensas en T2, de restos esclerosos que son hipointensos en T2. Tanto el TW como los restos de blastema metanéfrico realzan menos que el parénquima renal en T1 con gadolinio.

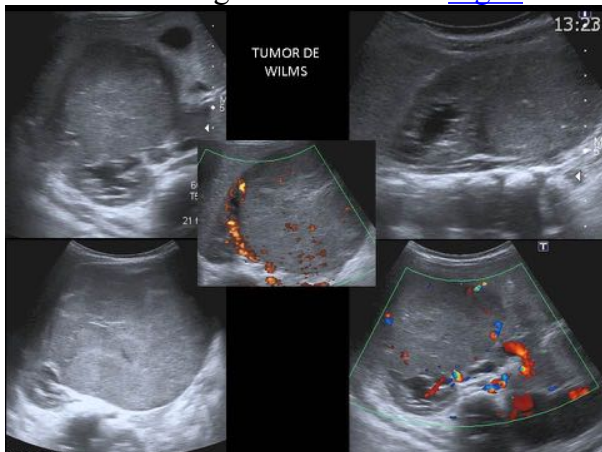
La nefroblastomatosis difusa se identifica como riñones aumentados de tamaño con halo periférico de tejido que muestra realce.

El tratamiento de estos restos nefrogénicos es controvertido. Hay autores que recomiendan quimioterapia y otros únicamente control ecográfico evolutivo.

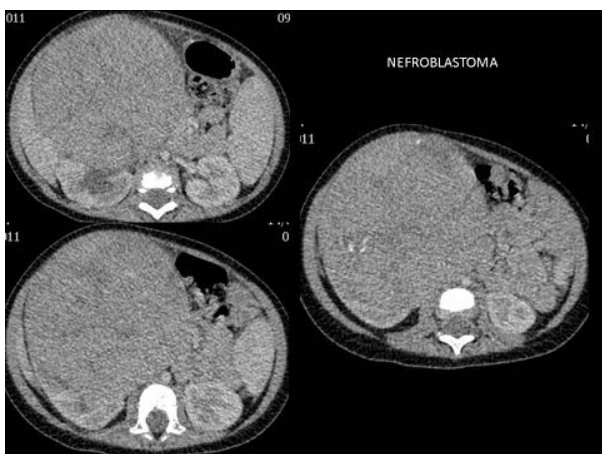
#### Caso 4:

Niña de 9 meses a la que se le palpa una masa abdominal derecha en una revisión pediátrica rutinaria.

Se le realiza ecografía abdominal: [Fig. 8](#)



TC con CIV, en fase venosa portal y fase de eliminación. [Fig. 9](#)





Hallazgos radiológicos compatibles con Nefroblastoma que se confirma en anatomía patológica.

#### Caso 5:

Niña de 3 meses que en ecografía prenatal se objetiva riñones aumentados de tamaño, displásicos. En seguimiento ecográfico postnatal, a los 3 meses de vida.

Ante sospecha de Blastomatosis se completa estudio con TC con CIV, realizándose una fase portal y una fase tardía, y RM. [Fig. 10](#)



#### NEUROBLASTOMA (NB):

Es la neoplasia maligna extracraneal más frecuente en la infancia y la segunda neoplasia intrabdominal más frecuente tras el tumor de Wilms. La edad de presentación media es de 22 meses. El 90% de los casos son en niños menores de 5 años.

El NB surge de células de la cresta neural que forman el sistema nervioso simpático. El lugar de asiento más frecuente es la glándula adrenal (40%) seguido de los ganglios simpáticos paraespinales desde el cuello hasta la pelvis: retroperitoneo (25%), mediastino (15%), cuello (5%) y pelvis (3%). Hasta el 60-70% presentan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se trata de una neoplasia de comportamiento complejo, con múltiples localizaciones posibles y con resultados que van desde la regresión espontánea a un pronóstico infausto. Por todo ello es importante asignar a cada NB un riesgo. Clásicamente se ha usado el International Neuroblastoma Staging System (INSS) que consiste en un estadiaje postquirúrgico y es dependiente de la experiencia quirúrgica del cirujano. Recientemente se ha consensuado internacionalmente un sistema de estadiaje complementario pretratamiento, The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system (INRGSS) basado en las pruebas de imagen, biopsia de médula ósea y radioscan con metayodobencilguanidina (MIBG) que permite plantear el tratamiento más adecuado y pretende determinar el pronóstico. [Fig. 11](#)

International neuroblastoma risk group staging system[3]

Stage	Description
L1	Localized tumor not involving vital structures as defined by the list of IDRFs and confined to one body compartment
L2	Loco regional* tumor with presence of one or more IDRF
M	Distant metastatic disease (except stage MS)
MS	Metastatic disease in children younger than 547 days and metastases confined to skin, liver and/or bone marrow (<10% of total nucleated cells on smears or biopsy)

Source: Reference 3. IDRF: Image defined risk factor. \*Loco-regional means two ipsilateral continuous body compartments

Kembhavi, Seema A et al. "Imaging in Neuroblastoma: An Update." The Indian Journal of Radiology & Imaging 25.2 (2015): 129-136. PMC. Web. 15 Mar. 2016.

La mayoría de los niños debutan con masa abdominal palpable pero la clínica dependerá de la localización y extensión del tumor y de la producción de hormonas (hipertensión por secreción de catecolaminas).

Otros síntomas frecuentes son distensión abdominal, dolores osteo-articulares, síntomas de afectación de médula ósea (malestar, fiebre, pérdida de peso, anemia, irritabilidad). Si existe afectación intraespinal podrá cursar con síntomas neurológicos. En general los síntomas varían según la localización de la masa y el efecto de masa que produzca sobre las estructuras adyacentes.

Un 2% debutan con síndromes paraneoplásicos (síndrome opsoclonus-mioclonus-ataxia, que son sacudidas oculares y de las extremidades y ataxia cerebelosa) o diarrea acuosa por secreción de péptido intestinal vasoactivo.

Hallazgos radiológicos:

NB abdominal:

En radiografías simples se puede objetivar una sombra paravertebral o retroperitoneal con efecto de masa. En un 30% se identifican calcificaciones.

En ecografía se trata de una masa sólida, heterogénea que frecuentemente presenta calcificaciones. Desplaza el riñón hacia abajo. Engloba, estira y desplaza los vasos de la vecindad de la masa más que infiltrarlos. Puede asociar adenopatías o lesiones hepáticas focales o infiltrar directamente el hígado por contigüidad.

Tanto en TC como RM nos encontraremos generalmente con una masa grande, sólida, lobulada, heterogénea que desplaza los órganos vecinos, con escaso realce con contraste y áreas de necrosis o hemorragia. La TC permite determinar con más precisión la presencia de calcificaciones (presentes en el 85% de los NB abdominales y en el 50% de los torácicos) y la RM es superior en la valoración de la afectación intraespinal y medular.

Cuando el NB es de asiento adrenal el principal diagnóstico diferencial es con el tumor de Wilms. El NB adrenal tiende a desplazar inferiormente al riñón mientras que el tumor de Wilms surge del riñón. La presencia de calcificaciones y que la masa cruce la línea media y englobe los vasos va a favor del neuroblastoma mientras que la presencia de componentes quísticos a favor del tumor de Wilms. El tumor de Wilms tiende a infiltrar los vasos con trombosis tumoral de la vena renal o de la vena cava inferior. La presencia de conglomerados nodulares con calcificaciones o una masa paravertebral con extensión intraespinal también es sugestiva de neuroblastoma.

El NB retroperitoneal, no adrenal, se localiza en las cadenas ganglionares paravertebrales. Los NB extrabdominales se localizan típicamente en la cadena ganglionar simpática con presencia de calcificaciones y/o extensión intra-espinal: A nivel cervical en la cadena simpática postero-medial a la carótida, a nivel cervico-torácico en el ganglio estrellado (en la unión entre arteria vertebral y subclavia), en el mediastino en los ganglios simpáticos del mediastino posterior.

En NB de localización mediastínica posterior mostrará en radiografía simple ensanchamiento de las costillas adyacentes y engrosamiento de las líneas mediastínicas, principalmente la izquierda, que se extienden más allá de la apófisis transversa vertebral. La erosión del pedículo de la vértebra adyacente traduce extensión intraespinal del tumor.

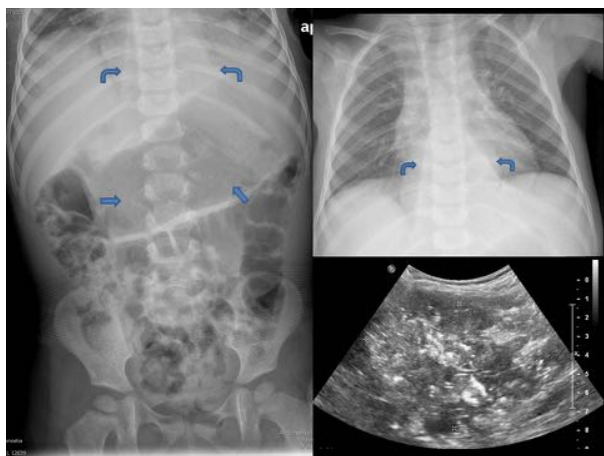
Para el diagnóstico se necesita confirmación anatomopatológica o la presencia de células tumorales en médula ósea de un paciente con elevación de catecolaminas en sangre u orina.

Las metástasis más frecuentes son en el hueso o en ganglios a distancia. También puede metastatizar al hígado con lesiones focales o infiltración difusa o a la piel. Si metastatizan a órbita o comprime el nervio óptico pueden producir ceguera.

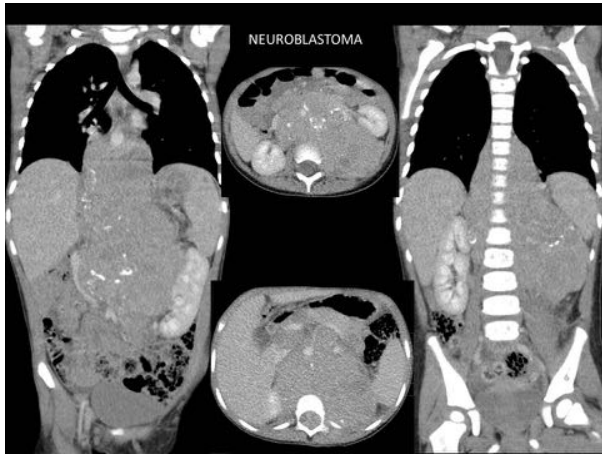
El pronóstico depende fundamentalmente del estadio del tumor, su ubicación y la edad del paciente. Siendo de pronóstico más favorable los tumores de estadio más bajo, los extra-abdominales y los que aparecen antes del primer año de vida. Los marcadores biológicos también determinan el pronóstico, siendo de pronóstico desfavorable el cariotipo diploide (disminución del ADN), la amplificación N-myc (más de 10 copias) y la pérdida de alelos del cromosoma 1p.

#### Caso 6:

Niña de 19 meses que presenta dolor abdominal de 15 días de evolución añadiéndose los últimos 3 días febrícula. Se realiza radiografía simple de tórax y abdomen y ecografía. [Fig. 12](#)



Ante sospecha de Neuroblastoma se completa con TC. [Fig. 13](#), [Fig. 14](#)



RM: [Fig. 15](#), [Fig. 16](#)





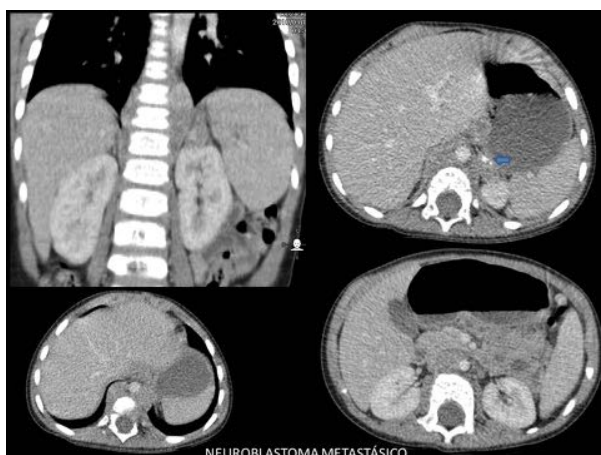
Anatomía patológica: Neuroblastoma.

Caso 7:

Niño de 24 meses que acude por tumefacción en sien derecha de unos 20 días, sin claro traumatismo previo. Se acompaña de edema palpebral, proptosis y desplazamiento inferior del globo ocular. Se realiza TC orbitario: [Fig. 17](#)



Posteriormente se realiza un TC toracoabdominal de extensión. [Fig. 18](#)



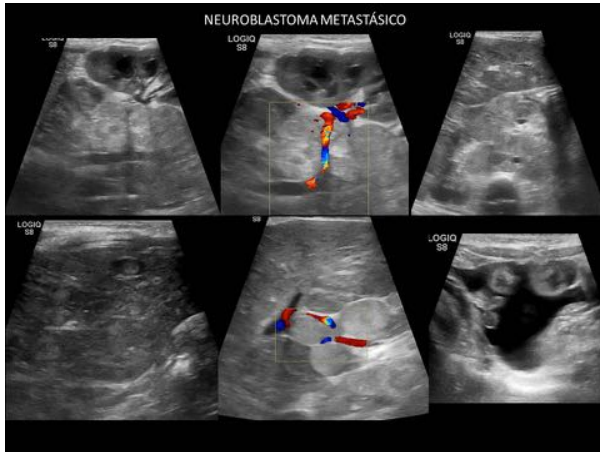
Impresión diagnóstica: neuroblastoma torácico, con presencia de adenopatías retroperitoneales, con metástasis a nivel de suprarrenal izquierda y metástasis en órbita derecha.

Anatomía patológica: Neuroblastoma.

#### Caso 8:

Niña de dos años que ingresa con cuadro de decaimiento del estado general, anorexia y anemia, palpándose hepatomegalia en la exploración física.

Se realiza ecografía abdominal: [Fig. 19](#) y posteriormente TC.



TC: [Fig. 20](#)



?Impresión diagnóstica: neuroblastoma metastásico.

Anatomía patológica: Neuroblastoma.

#### RETINOBLASTOMA:

Es un tumor de origen retiniano. Es el tumor intraocular más frecuente en la infancia y uno de los tumores más frecuentes durante el primer año de vida. Se diagnostica principalmente en los primeros cuatro años de vida, sobre todo entre 18-24 meses. El 80% se diagnostican en los primeros 3-4 años de vida.

Se origina por una mutación en la proteína Rb, codificada por el gen supresor tumoral RB1. Puede ser de origen esporádico por mutación espontánea o hereditario (40%) con una herencia autosómica dominante y penetrancia en torno al 80-100%. Los retinoblastomas hereditarios tienden a aparecer a edades más tempranas, a ser bilaterales y a presentar tumores multifocales (5-7%). La segunda neoplasia primaria más frecuente son los tumores neuroectodermales primitivos de línea media intracraneal (PNET) de localización preferente supraselar o pineal. La presencia de un tumor intracraneal en un paciente con retinoblastoma se conoce como retinoblastoma trilateral.

La clínica inicial del retinoblastoma es de leucocoria.

Presentan tres tipos de crecimiento, aunque la mayoría mostrará un crecimiento mixto endofítico-exofítico y todos se pueden acompañar de desprendimiento de retina.

**Endofítico:** Desde la retina crece hacia el vítreo. Se asocia con siembra vítrea mejor valorada con oftalmoscopia que por RM.

**Exofítico:** Crece en la retina y se extiende hacia espacio subretiniano. Se asocia a desprendimiento de retina con exudado subretiniano y presenta con mayor frecuencia infiltración coroidea.

**Difuso:** limitado a la retina, típicamente sin calcificaciones y se presenta en niños más mayores.

Puede diseminarse de forma directa dentro de la órbita o a través del nervio óptico a parénquima cerebral o a espacios subaracnoideos con la consecuente diseminación metastásica leptomeníngea, por lo que conviene realizar un estudio de imagen craneal en los retinoblastomas. Puede producir metástasis a distancia a nivel óseo, médula ósea e hígado.

Ecográficamente el retinoblastoma se presenta como masa ecogénica respecto al vítreo, vascularizada (indicando actividad tumoral y que disminuye con el tratamiento), que puede presentar sombra acústica por la presencia de finas calcificaciones. Si presenta áreas de necrosis o hemorragia tendrá un aspecto más heterogéneo. Se puede objetivar áreas de debris flotando en vítreo bien por siembra vítrea, debris necrótico o hemorragia. También permite valorar la presencia de desprendimiento de retina asociado y la afectación subretiniana o de la cámara anterior. La presencia de calcificaciones suele dificultar la valoración del nervio óptico, mucho mejor caracterizado en RM.

En TAC se objetivará una masa retrolental hiperdensa respecto al vítreo, que realza moderadamente con contraste y con calcificaciones frecuentes. Si existe hemorragia vítrea el vítreo mostrará un aspecto denso. No se considera la prueba de imagen de elección debido a la radiación y a que la capacidad de valorar la invasión del nervio óptico es menor que en RM.

La RM de alta resolución es la prueba de imagen principal para determinar las características y localización de la masa intraocular, estadiaje y seguimiento. Debe incluir el estudio del ojo/ojos afectados y de todo el cráneo para descartar malformaciones congénitas cerebrales asociadas, retinoblastoma trilateral o diseminación leptomeníngea, en cuyo caso conviene estudiar todo el neuroeje. La RM también permite detectar signos sugestivos de aumento de la presión intraocular (aumento del globo ocular, disminución de la cámara anterior, bultamos). Tiene menor sensibilidad en la detección de calcificaciones.

En RM el retinoblastoma presenta señal intermedia en T1 y baja señal en T2 en comparación con el vítreo y presenta restricción en la difusión.

Con gadolinio muestra captación homogénea salvo que presente áreas de necrosis. Además de valorar el realce de la lesión permite valorar el realce del nervio óptico, cámara anterior o pared ocular en caso de diseminación.

Puede acompañarse de captación lineal de la coroides subyacente al tumor que puede representar tanto

afectación coroidal o cambios inflamatorios.

La afectación extraocular se puede valorar a través de interrupción de la esclera.

El tratamiento puede ser quirúrgico (enucleación) o tratamiento conservador (dependiendo principalmente del volumen tumoral, relaciones anatómicas del tumor con la mácula y disco óptico) con tasas de curación en países desarrollados en torno al 90%.

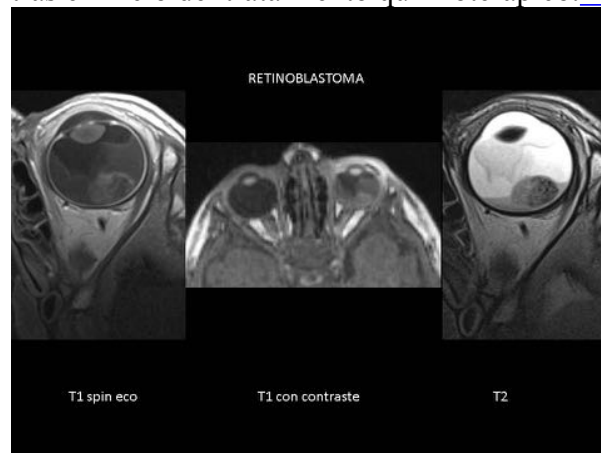
El diagnóstico diferencial se hará con aquellas entidades que también cursan con leucocoria como la persistencia del vítreo primario hiperplásico, retinopatía del prematuro, enfermedad de coats siendo característico del retinoblastoma la presencia de calcificaciones.

La evolución por imagen será a presentar menor vascularización y mayor calcificación.

#### Caso 9:

Niña de 1 año que presenta leucocoria izquierda de 3 meses sin aparente pérdida de visión. Retinoblastoma en ojo izquierdo diagnosticado por ecografía (no se dispone).

RM tras el inicio del tratamiento quimioterápico. [Fig. 21](#)



#### OTROS BLASTOMAS MENOS FRECUENTES:

##### OSTEOBLASTOMA:

Tumor benigno formador de hueso y matriz ósea que puede mineralizar, poco frecuente. (1-2% de los tumores óseos y 3-6% de los tumores óseos benignos). Tiene su mayor incidencia en la segunda década de la vida (1-3ª década) con predominio en varones.

Se trata de una lesión ósea expansiva, generalmente de tamaño superior a los 2 cms en el momento del diagnóstico y morfología ovalada o redondeada. Es rara la localización en tejidos blandos, la subperióstica o la multifocal.

Se localiza principalmente en esqueleto axial: 40% en columna vertebral, principalmente en elementos vertebrales posteriores y si se trata de un tumor agresivo puede progresar al cuerpo vertebral. También es frecuente la localización en huesos planos (pelvis, escápula) y huesos tubulares largos, principalmente fémur, con localización meta-diafisaria (hueso medular o cortical).

Cursa con dolor progresivo que se puede acompañar de síntomas nerviosos si existe afectación de raíces nerviosas o médula. Si se localiza en costilla o en columna puede asociar escoliosis cóncava hacia el lado de la lesión.



Los menores de 2 cms asemejan osteomas osteoides, de hecho son histológicamente similares pero más grandes e incluso se les denomina osteoma osteoide gigante. Sin embargo radiológicamente el osteoblastoma tiende a presentarse como lesión más expansiva y menos esclerótica que el osteoma osteoide.

Existe un subgrupo de osteoblastoma agresivo de presentación en edades más avanzadas cuyo diagnóstico diferencial principal es el osteosarcoma. De hecho se postula la posibilidad de degeneración maligna a osteosarcoma.

Hallazgos por imagen:

Radiografía simple:

Lesión expansiva de reborde fino, que puede presentar matriz ósea mineralizada (hasta el 50% de los localizados en columna). Un 25-65% puede ser lítico. Presenta un aspecto geográfico con frecuencia con margen escleroso. Un 86% presentan reacción perióstica lineal y en raras ocasiones reacción perióstica espiculada. Pueden asociar quistes óseos aneurismáticos. Los osteoblastomas de comportamiento agresivo pueden tener márgenes peor definidos, permeativos, rotura cortical y acompañarse de masa de tejidos blandos.

La TC identifica mejor la osificación de la matriz y el margen cortical fino. Permite definir la extensión de la lesión.

RM: delimita mejor la afectación de partes blandas, aunque no es frecuente en osteoblastomas y en general sobredimensiona la lesión.

T1: señal de baja a intermedia, muy homogénea, salvo focos de caída de señal por calcificaciones.

T2: intensidad muy variable, con focos de baja señal por calcificaciones o matriz mineralizada.

Puede existir edema medular periférico extenso y edema de tejidos blandos asociados secundarios a reacción inflamatoria (fenómeno de llamarada) que imita una lesión más agresiva.

Al tratarse de un tumor vascularizado presenta captación de contraste y realce de los tejidos blandos circundantes.

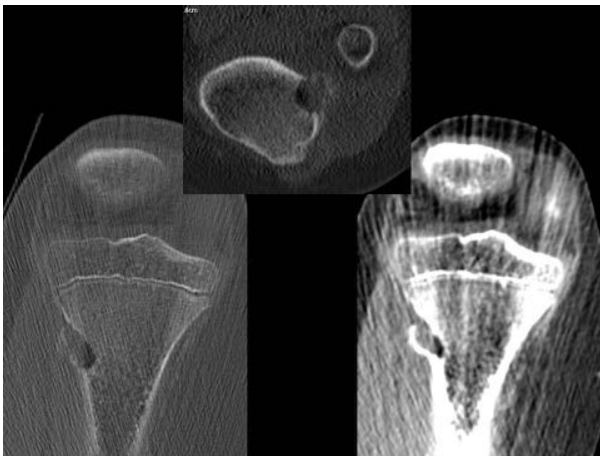
El tratamiento consiste en extirpación quirúrgica o en curetaje de la lesión si la escisión puede conllevar deterioro funcional.

Caso 10:

Niño de 10 años que tras traumatismo tibial presenta dolor mantenido. Se realiza una radiografía simple de rodilla. [Fig. 22](#)



Se realiza TC. [Fig. 23](#)

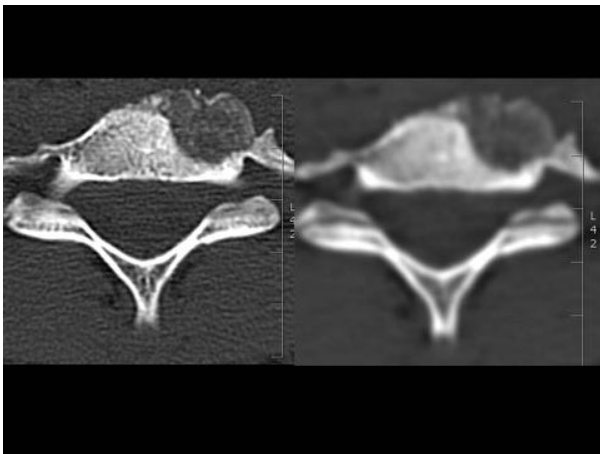


Con el diagnóstico de Osteoblastoma se realizó ablación por radiofrecuencia.

Caso 11:

Niña de 16 años que presenta lesión lítica en parte anterior izquierda del cuerpo vertebral de C7. (No se aporta radiografía simple).

Se realiza TC para confirmación. [Fig. 24](#)



### Caso 12:

Niña de 9 años que presenta dorsalgia y dolor interescapular de un mes de evolución, de predominio nocturno. Cede con AINE. No limitación de la movilidad ni síndrome constitucional.

Radiografía simple: aumento de tamaño y mala definición del pedúnculo vertebral derecho de T3. [Fig. 25](#). Se completa estudio con RM que no se aporta que confirmó la sospecha de lesión tumoral a dicho nivel con anatomía patológica tras cirugía de osteoblastoma.



### CONDROBLASTOMA:

Tumor benigno cartilaginoso de origen en las células germinales de la epífisis de pacientes jóvenes (<20 años) con predominio en varones. Supone menos del 1% de todas las neoplasias óseas.

La localización principal es en huesos largos (húmero proximal (70%), tibia proximal y fémur). Son más raros en la columna vertebral pero más agresivos.

Se presenta como dolor articular, hinchazón y limitación de la movilidad de la articulación afecta.

Características radiológicas:

Radiografía simple:

Lesión lítica geográfica, generalmente con márgenes escleróticos finos lisos o lobulados, bien definidos. De localización excéntrica dentro de la epífisis aunque puede extenderse a la metáfisis cuando crece. No se acompaña de permeación cortical ni de masa de partes blandas aunque puede producir leve expansión cortical o adelgazamiento cortical. Si se trata de una lesión grande se puede acompañar de reacción perióstica gruesa a lo largo de la metáfisis adyacente.

Puede contener matriz condroide.

Un tercio de los casos se acompañan de derrame articular.

TC: mismos hallazgos que en radiografía simple con mejor visualización de la matriz condroide, mejor delimitación de la extensión de la lesión y afectación del cartílago y superficie articular. Puede delimitarse un patrón lobulado o serpinginoso en el borde de la lesión.

RM: Permite evaluar la extensión transcortical y en la fisis así como el edema óseo asociado.

T1: señal baja o intermedia. No se objetivan nódulos lobulados de alta señal típicos de las lesiones benignas del cartílago.

T2 y STIR: señal intermedia-alta.

La presencia de matriz condroide, calcificaciones o líquido intralesional condiciona una falta de homogeneidad de la intensidad de la lesión.

En ocasiones puede contener nivel líquido-líquido que pueden representar quistes óseos aneurismáticos secundarios.

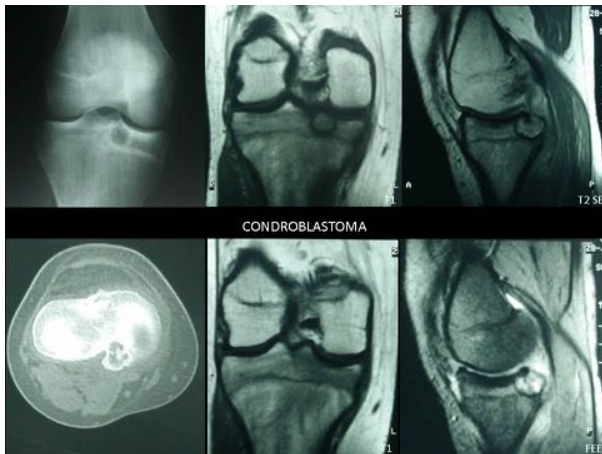
Una pequeña proporción de casos pueden presentar malignización local o a distancia o recidiva local.

El tratamiento consiste en curetaje e injerto óseo. También se puede usar ablación con radiofrecuencia.

#### Caso 13:

Niña de 16 años que presenta dolor continuo de dos meses de evolución en rodilla. Se acompaña de atrofia muscular difusa por protección refleja.

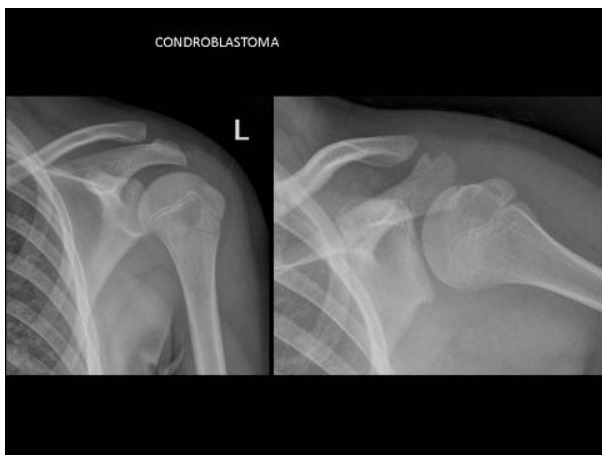
Radiografía simple, TC y RM: [Fig. 26](#)



#### Caso 14:

Niña de 16 años que presenta dolor en hombro izquierdo de 6 meses de evolución, tanto mecánico como nocturno.

Radiografía simple: lesión lítica en epífisis proximal de húmero. Anatomía patológica: Condroblastoma. [Fig. 27](#)



RM de control tras biopsia. [Fig. 28](#)



### BLASTOMA PLEUROPULMONAR (BPP):

Tumor intratorácico maligno exclusivamente pediátrico, muy poco frecuente compuesta por elementos mesenquimales embrionarios primitivos.

Se clasifica en tres tipos según su naturaleza quística o sólida. (I: quístico, II: mixto, III: sólido). La edad de aparición es principalmente en niños menores de 6 años aunque varía según el subtipo de BPP con edades de presentación menores en el tipo I (10 meses), que en el tipo II y III (34 y 44 meses respectivamente).

La agresividad del tumor es creciente según el subtipo siendo el tipo I el más fácilmente resecable y el de mejor pronóstico y los de peor pronóstico son los de afectación pleural o mediastínica. Tiene tendencia a la recurrencia, incluso tardías, y a metástasis en SNC. La supervivencia media de los tres tipos a los dos años es del 63%.

Algunos autores lo relacionan con patología pleuropulmonar quística congénita preexistente (malformación quística adenomatoide, secuestros pulmonares extralobares o quistes broncogénicos).

La clínica es inespecífica con síntomas respiratorios o neumotórax espontáneo, por lo que el diagnóstico se realiza cuando la masa es de gran tamaño. El BPP tipo I se presenta con frecuencia con neumotórax.

El BPP tipo I presenta hallazgos radiológicos superponibles con enfermedades quísticas congénitas que no tienen potencial de malignización pero el BPP tipo I puede progresar a tipo II o III, lo que obliga a un seguimiento cercano de las enfermedades quísticas congénitas, habiendo autores que recomiendan una cirugía precoz.

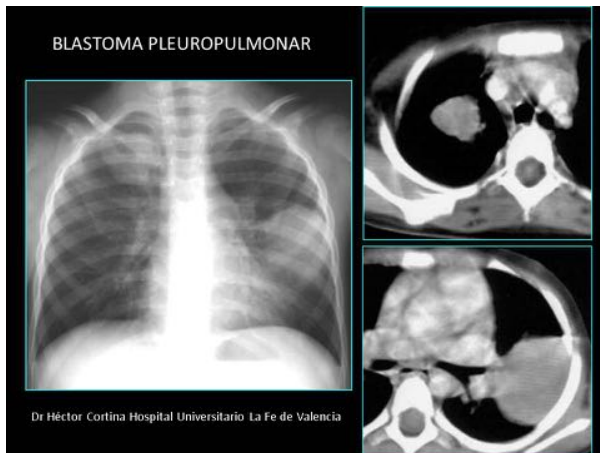
Puede asociarse a nefromas quísticos, teratomas ováricos, pólipos intestinales múltiples, adenomas tiroideos, carcinomas, sarcomas, neoplasias hematológicas.

Por TC se trata de un tumor que cursa con masa pleuropulmonar de gran tamaño, de asiento preferente en pleura basaly localización periférica, hipocaptante, sin calcificaciones y que típicamente respeta la pared torácica lo que la diferencia del sarcoma de Ewing, el neuroblastoma y el rhabdomyosarcoma.

### Caso 15:

Niña de 4 años en la que se objetiva de forma incidental en una radiografía simple de tórax dos masas

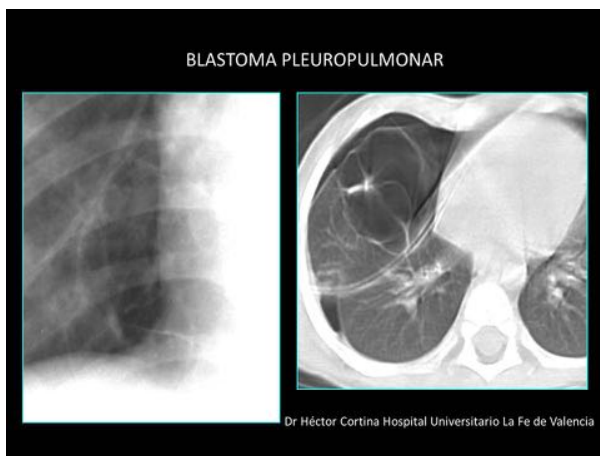
pulmonares sólidas, una en el lóbulo superior derecho y otra en la língula. Se realiza TC. [Fig. 29](#)



Anatomía patológica: Blastoma Pleuropulmonar tipo III.

#### Caso 16:

Niño de 3 años que presenta neumotórax derecho a tensión y tras el drenaje del mismo se objetiva una lesión quística en la base pulmonar derecha que se interpreta como malformación adenomatoide quística. [Fig. 30](#)



Se realiza lobectomía con diagnóstico histológico de Blastoma Pleuropulmonar tipo I.

#### HEMANGIOBLASTOMA (HB):

Tumor generalmente benigno que afecta a adultos jóvenes o a niños con enfermedad de Von-Hippel-Lindau. En estos últimos se asocia con quistes y tumores en otras localizaciones, angiomas retinianos, policitemia y el hemangioblastoma tiende a ser múltiple.

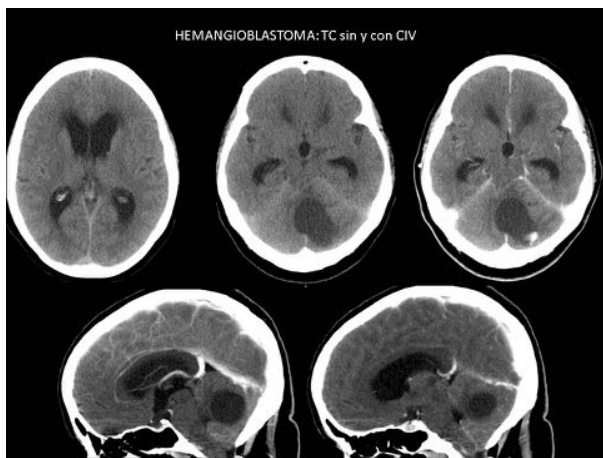
Se trata de un tumor de bajo grado (grado I de OMS), generalmente de localización infratentorial (cerebelo o tronco cerebral) en el área postrema. El 70% de los HB cerebelosos y el 20% de los cerebrales y de tronco son quísticos con un polo sólido en la pared del quiste que realza con contraste.

No metastatiza pero se han descrito casos de diseminación intra-espinal o recurrencia local.

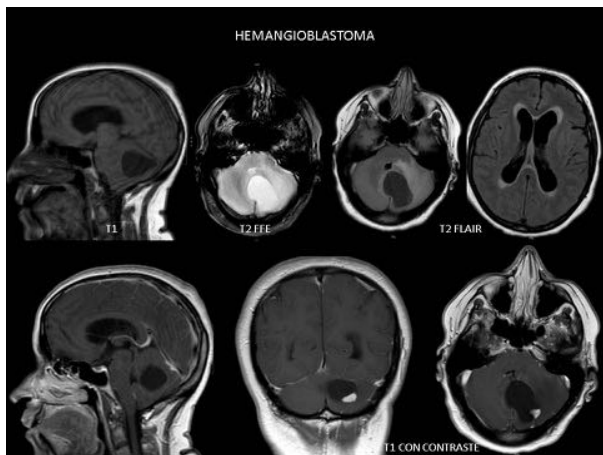
#### Caso 17:

Presentamos el caso de una mujer, adulta joven, que acude a urgencias con alteración del comportamiento y vómitos. Describe historia de caídas y mareos en los dos últimos meses.

Se practica TC. [Fig. 31](#)

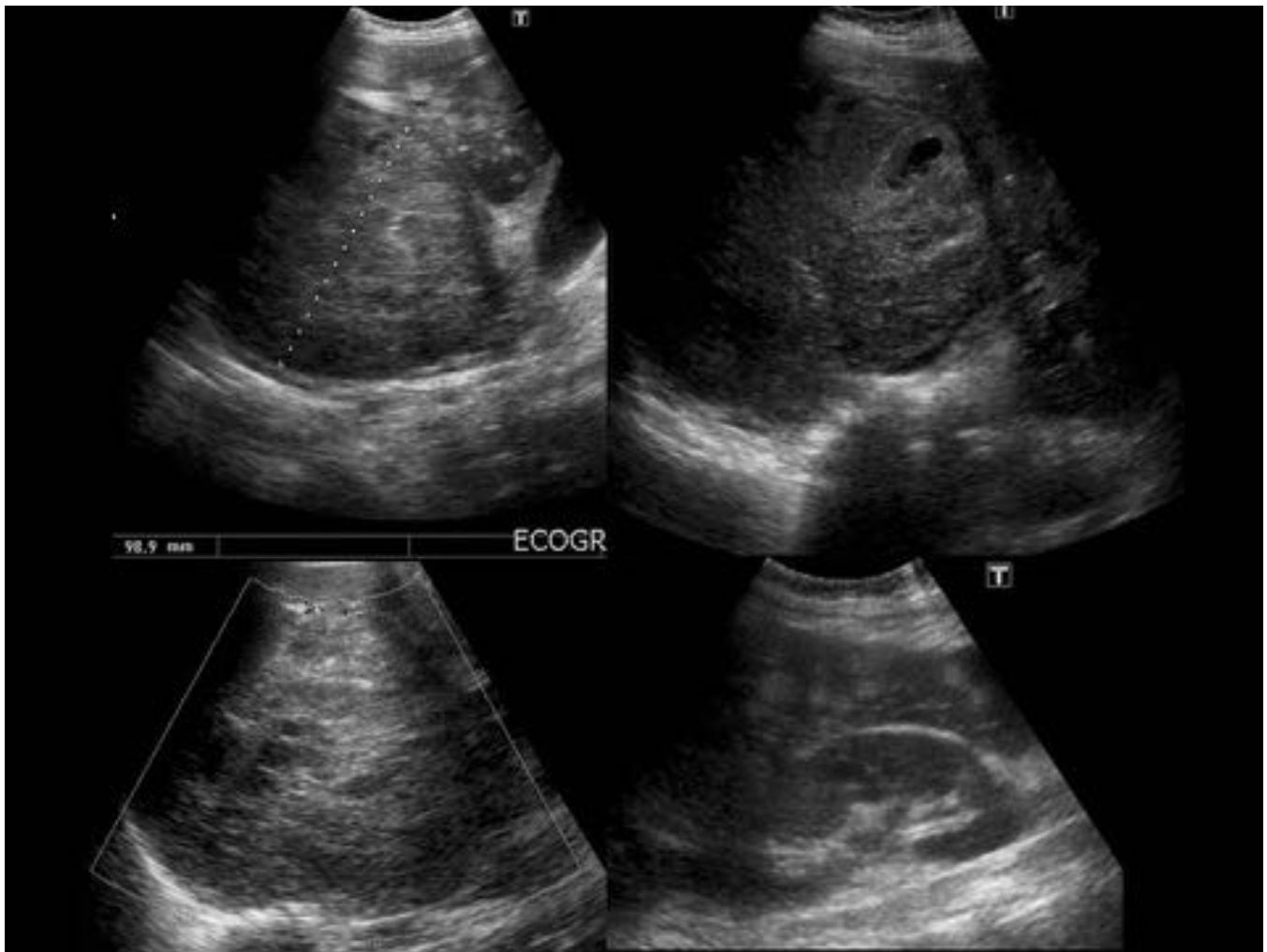


RM. [Fig. 32](#)



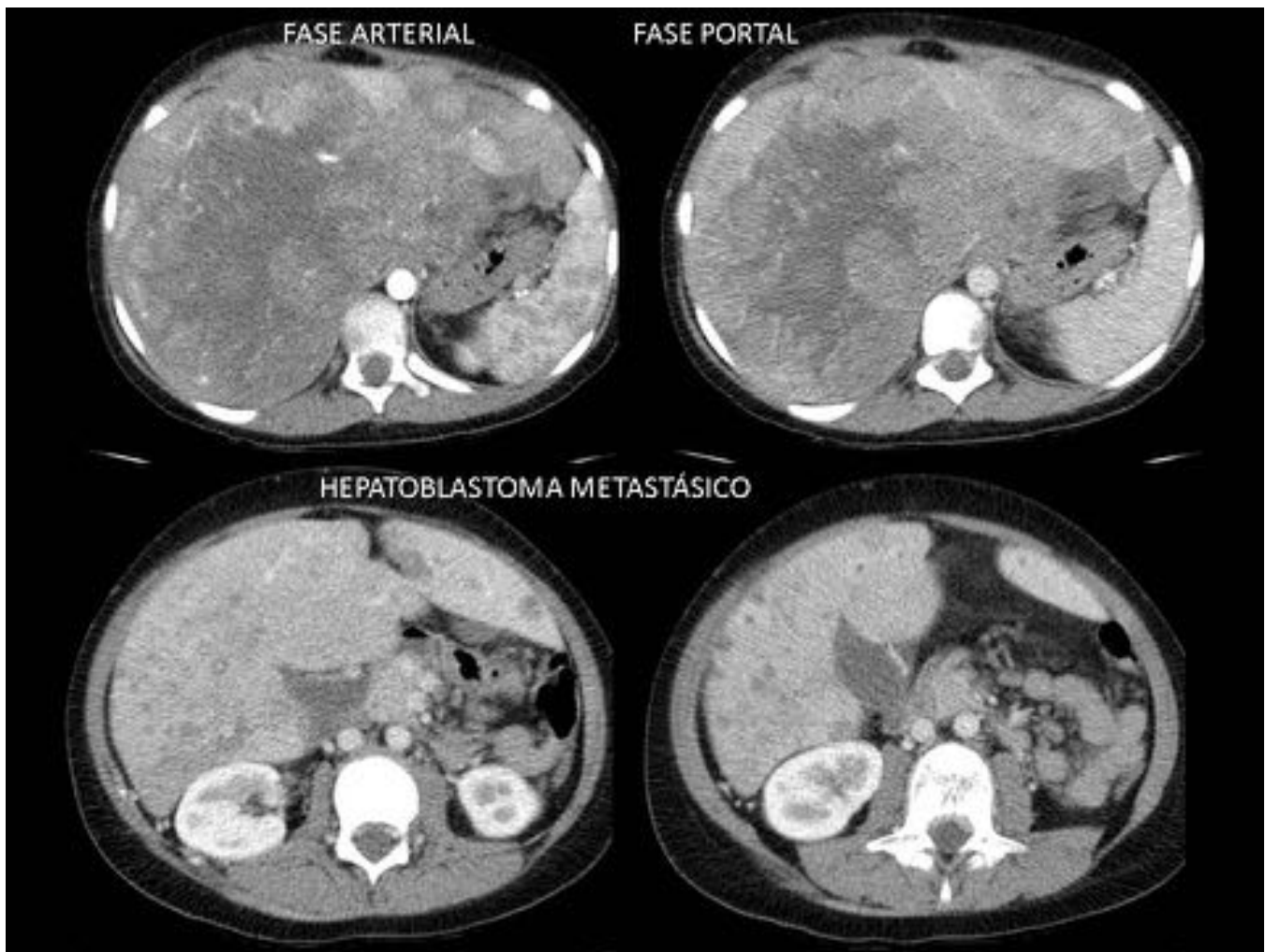
La anatomía patológica confirma la sospecha radiológica de Hemangioblastoma.

**Imágenes en esta sección:**



**Fig. 1:** Gran tumoración en el LHD, mal delimitada, heterogénea, con áreas hipocogénicas y múltiples lesiones nodulares hiperecogénicas diseminadas por el parénquima hepático.

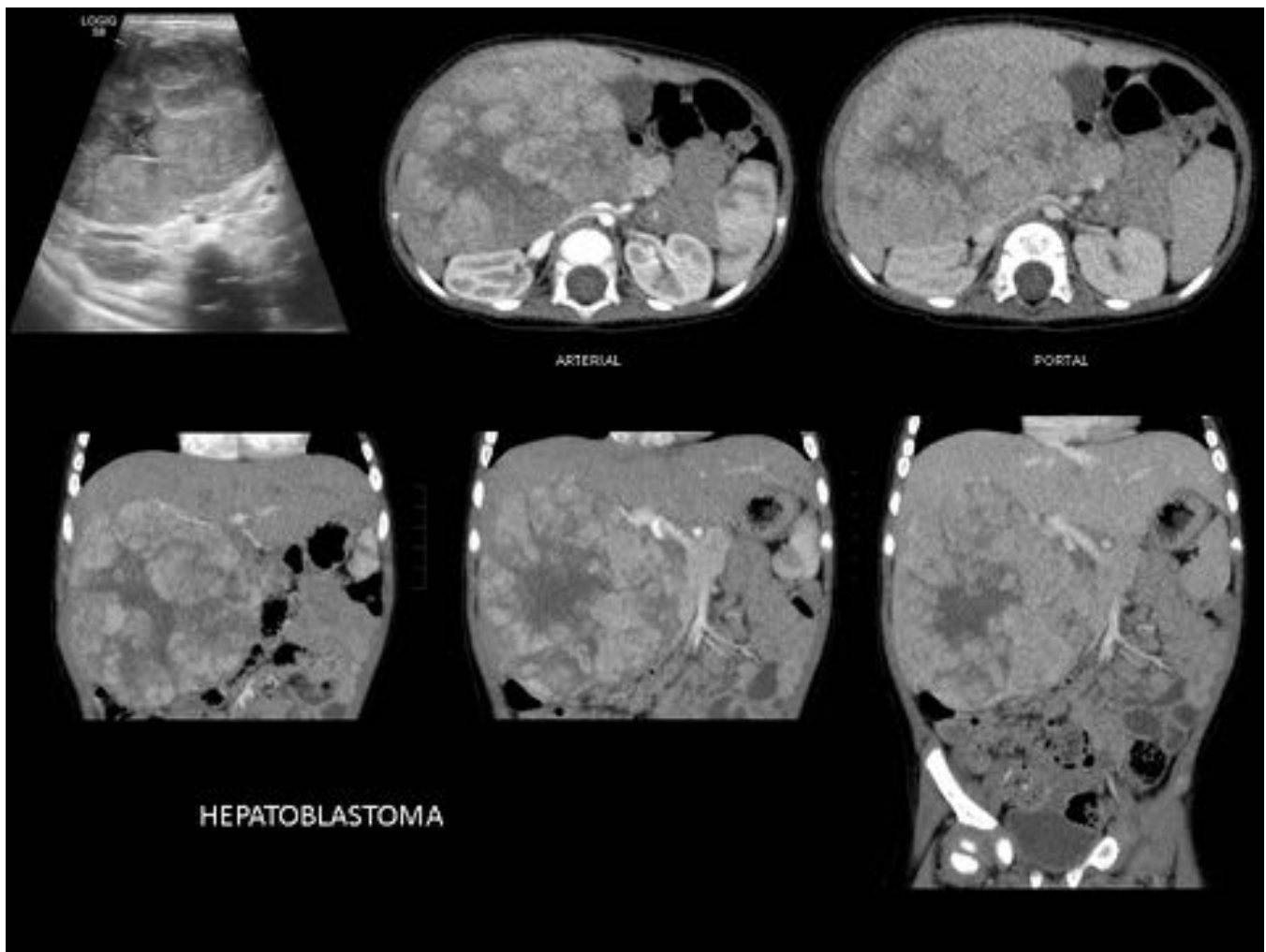




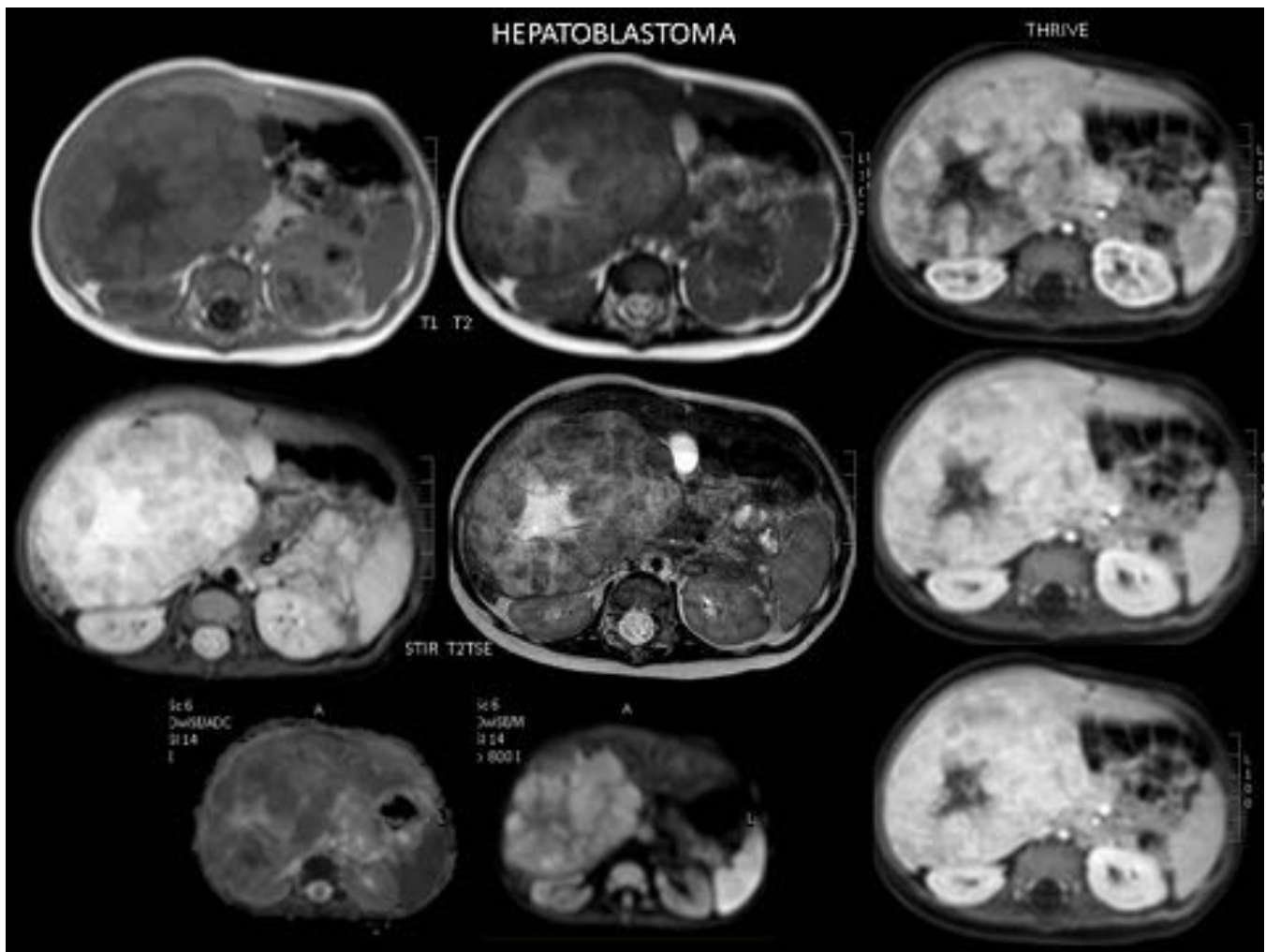
**Fig. 2:** TC abdominal con CIV en fase arterial y portal: Gran tumoración hepática localizada en el LHD con extensión parcial hacia el LHI, con extensas áreas de necrosis en su interior. Presenta áreas de captación en fase arterial y lavado portal. Ausencia de visualización de la vena porta que parece estar englobada en la tumoración. Múltiples lesiones nodulares de pequeño tamaño, hipodensas, diseminadas por todo el parénquima hepático sugestivas de metástasis.



**Fig. 3:** Control evolutivo por TC: Metástasis pulmonares y adenopatía hiliar derecha. Cavernomatosis portal.



**Fig. 4:** Ecografía: gran tumoración sólida con centro necrótico dependiente del lóbulo hepático derecho que comprime estructuras vecinas con desplazamiento posterior del riñón derecho. TC: Gran tumoración heterogénea dependiente de los segmentos más caudales del hígado con crecimiento exofítico. Presenta captación de contraste en fase arterial con lavado del mismo en la fase venosa portal.

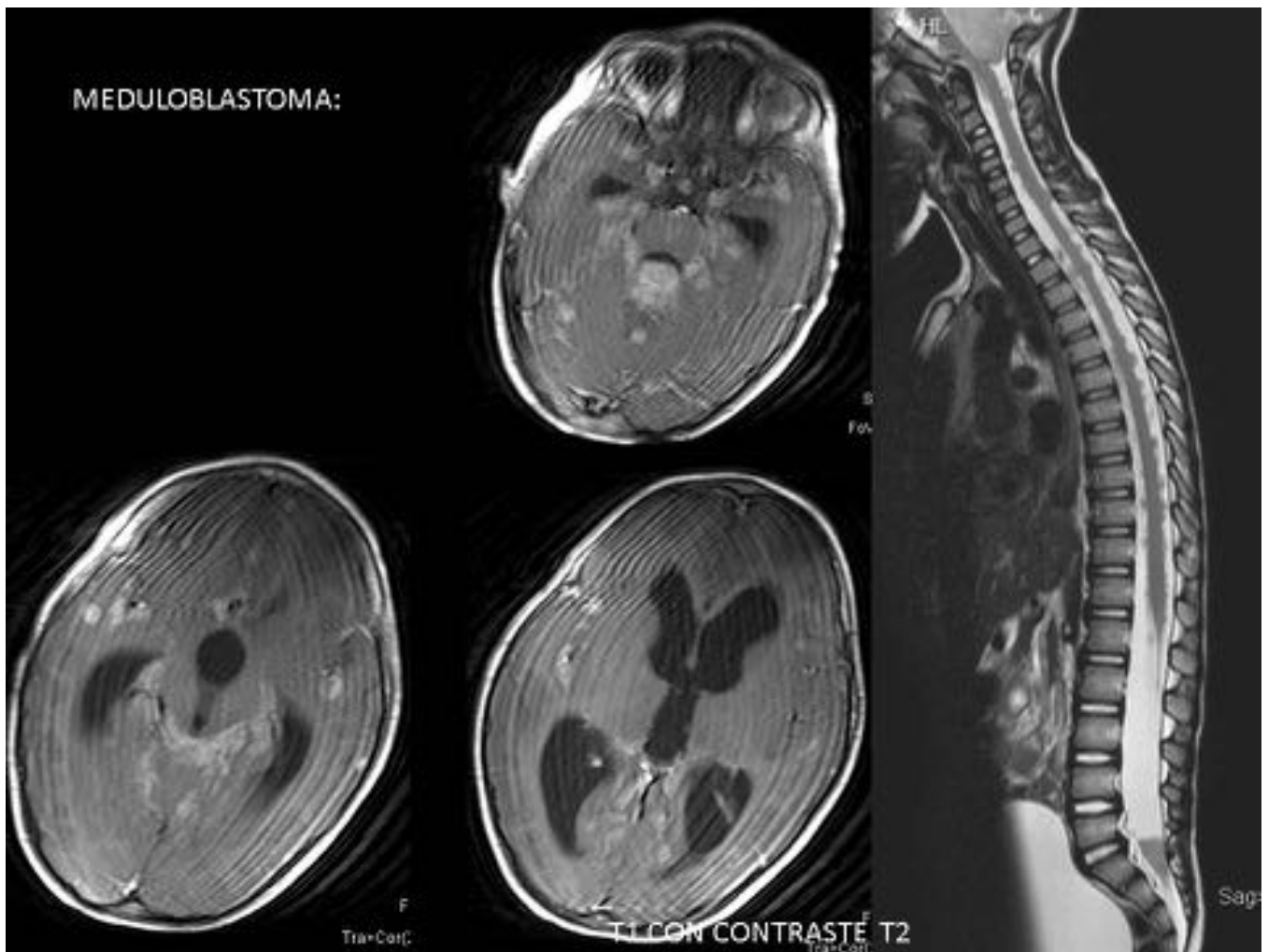


**Fig. 5:** RM: Gran tumoración hepática, bien definida, probablemente encapsulada, parece depender de los segmentos VIII-V con crecimiento exofítico caudal. Zona central necrótica y áreas sólidas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 respecto al parénquima hepático adyacente y que captan contraste en fase arterial y lavan en fases más tardías. Restringe en difusión.

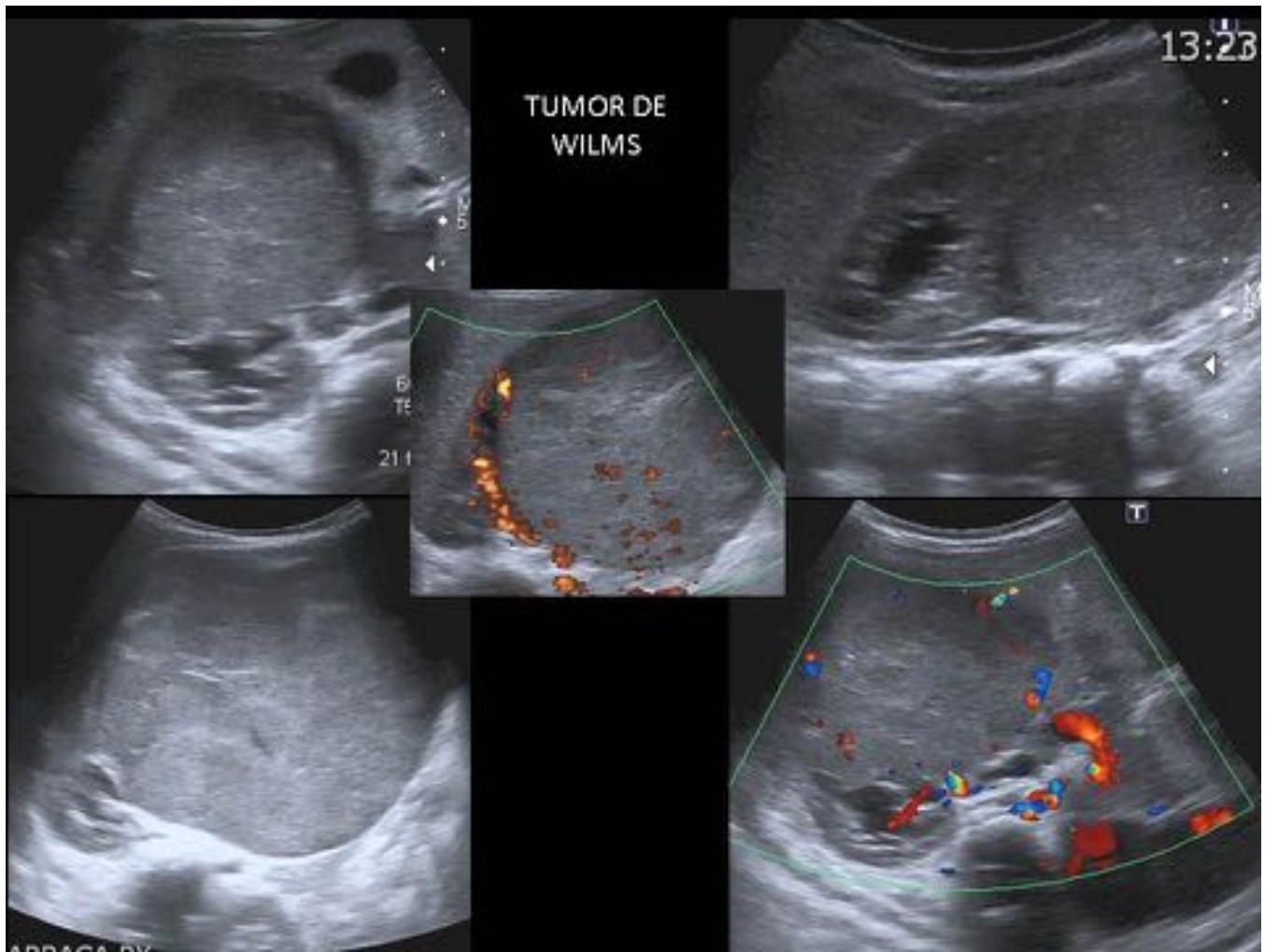
TAC CON CONTRASTE: MEDULOBLASTOMA



**Fig. 6:** TAC craneal: masa vermiana a nivel de fosa posterior, sólida, homogénea y que realza con contraste intravenoso. Produce dilatación de III ventrículo y ventrículos laterales. Se objetiva otra masa hipercaptante en cisterna interpeduncular y en ambas cisuras de Silvio.



**Fig. 7:** RM: masa en IV ventrículo, mal delimitada que comprime y desplaza el tronco con diseminación metastásica leptomeníngea.



**Fig. 8:** Ecografía abdominal: masa sólida, vascularizada, ligeramente lobulada, dependiente del aspecto anterior del polo inferior renal derecho. Se dispone por delante de la vena cava y de la vena renal. Provoca ectasia calicial derecha. Sugiere Tumor de Wilms.



**Fig. 9:** TC con CIV, en fase portal y de eliminación. Gran masa dependiente del margen anteroinferior del riñón derecho, bien definida, heterogénea con áreas necróticas en su interior y pequeñas calcificaciones puntiformes, sugestiva de tumor de Wilms. Produce una compresión de la vena cava inferior y de la vena renal derecha sin invasión tumoral. Anteriormente contacta con la pared abdominal anterior derecha. Discreta ectasia de la vía excretora del polo superior del riñón derecho.





**Fig. 10:** Ecografía postnatal: aumento de ambos riñones con masas sólidas escasamente vascularizadas, distorsionan la anatomía normal de los riñones. RM: Masas hipointensa en T1 y T2 en ambos riñones. TC con CIV en fase portal y tardía. Múltiples masas renales nodulares, hipodensas, bien definidas sin captación de contraste excepto la más grande, en polo inferior del riñón derecho, que parece presentar una tenue captación nodular. Sospecha de nefroblastomatosis con Tumor de Wilms

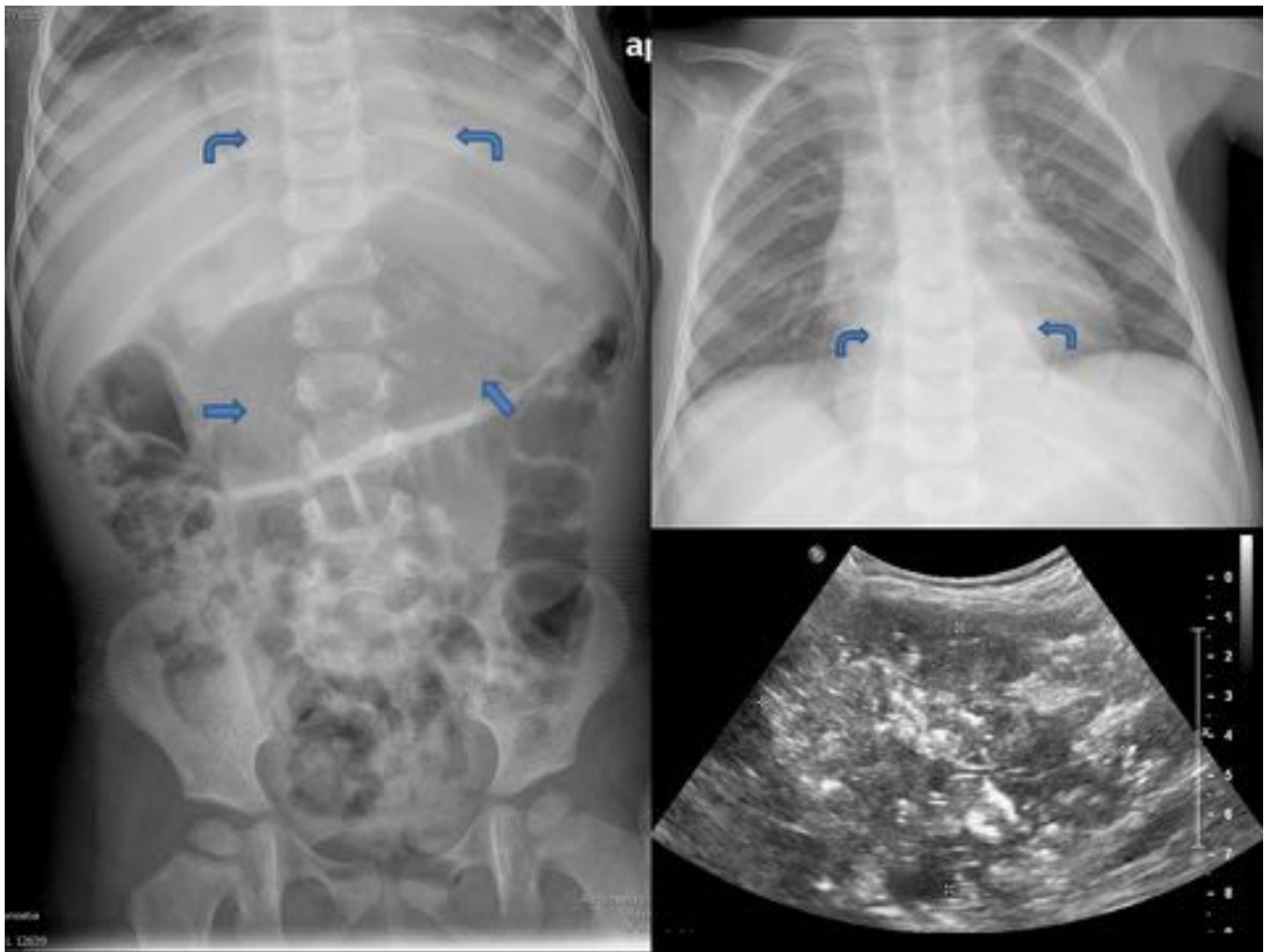
### International neuroblastoma risk group staging system<sup>[3]</sup>

Stage	Description
L1	Localized tumor not involving vital structures as defined by the list of IDRFs and confined to one body compartment
L2	Loco regional* tumor with presence of one or more IDRF
M	Distant metastatic disease (except stage MS)
MS	Metastatic disease in children younger than 547 days and metastases confined to skin, liver and/or bone marrow (<10% of total nucleated cells on smears or biopsy)

Source: Reference 3. IDRF: Image defined risk factor. \*Loco-regional means two ipsilateral continuous body compartments

Kembhavi, Seema A et al. "Imaging in Neuroblastoma: An Update." *The Indian Journal of Radiology & Imaging* 25.2 (2015): 129–136. PMC. Web. 15 Mar. 2016.

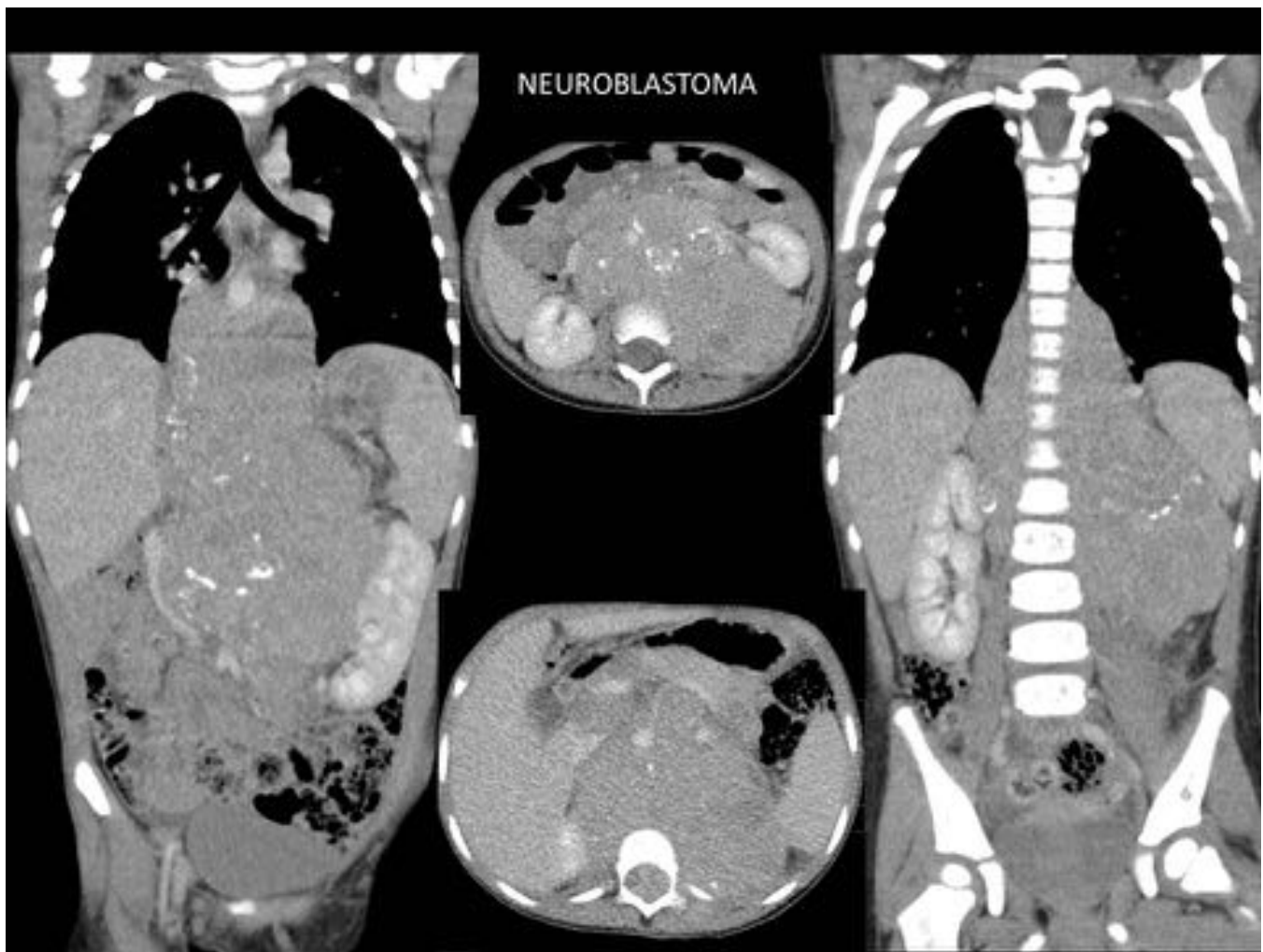
**Fig. 11:** The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system (INRGSS).



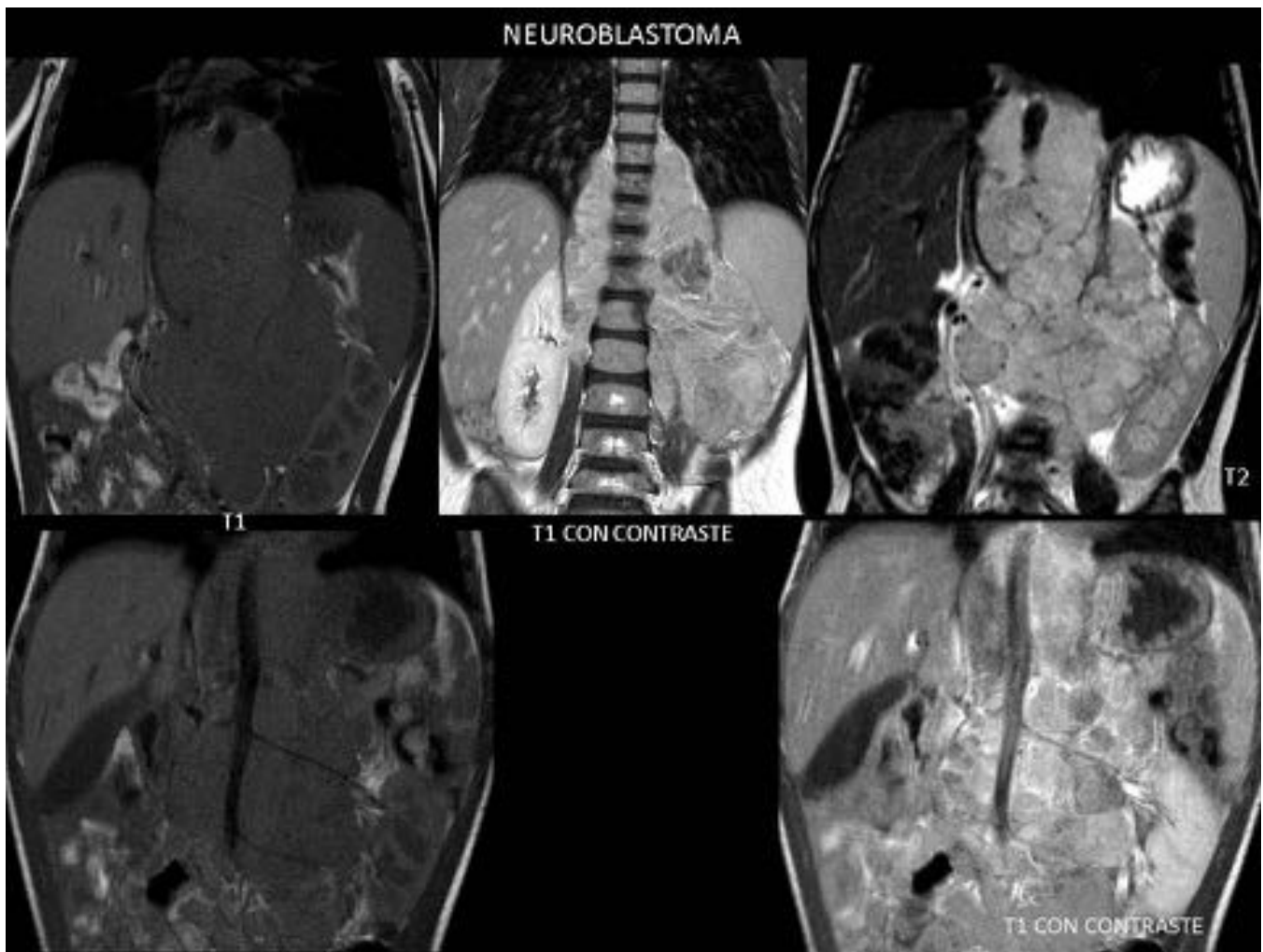
**Fig. 12:** Radiografía simple: desplazamiento de las líneas paravertebrales con pérdida de convergencia del borde inferior, con configuración en iceberg, sugiere masa retroperitoneal. Múltiples calcificaciones a ambos lados de la columna vertebral desde T12 a L3. Ecografía abdominal: gran masa retroperitoneal heterogénea con calcificaciones.



**Fig. 13:** TC: Masa retroperitoneal lobulada, heterogénea que desplaza los órganos vecinos, con escaso realce con contraste, con calcificaciones y áreas de necrosis. Desplaza anteriormente la aorta y engloba al tronco celíaco. Ensanchamiento de los agujeros de conjunción izquierdos desde D10 a L2 secundario a la introducción de la masa abdominal en el canal raquídeo.

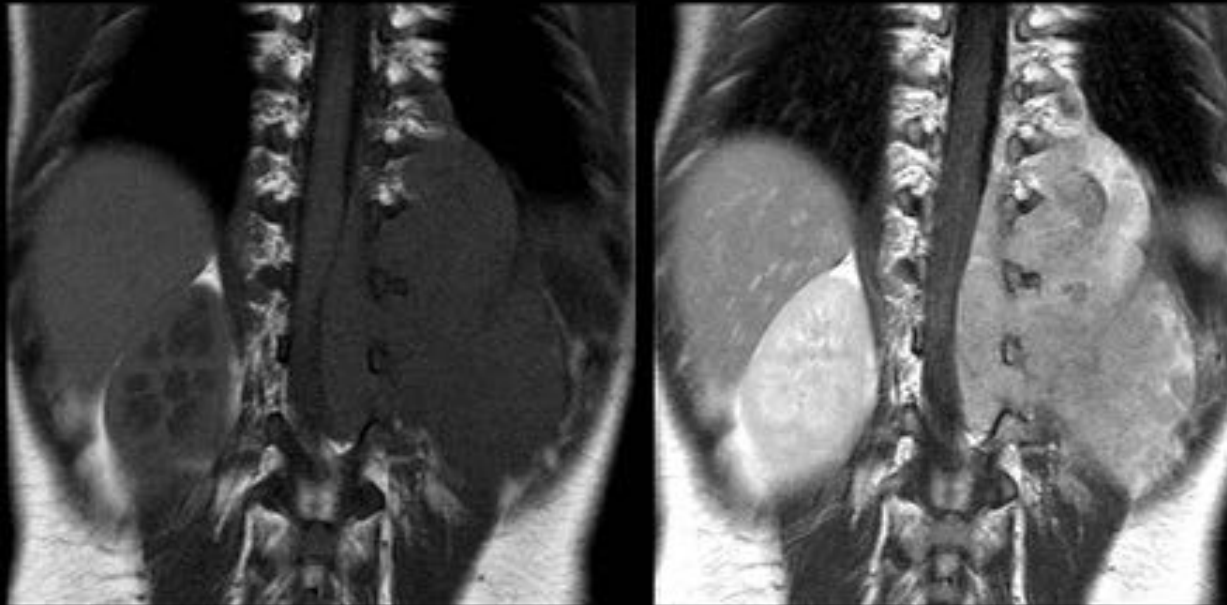


**Fig. 14:** TC: Masa retroperitoneal lobulada, heterogénea, que desplaza los órganos vecinos, con escaso realce con contraste con calcificaciones y áreas de necrosis. Desplaza anteriormente la aorta y engloba al tronco celíaco. Ensanchamiento de los agujeros de conjunción izquierdos desde D10 a L2 secundario a la introducción de la masa abdominal en el canal raquídeo.



**Fig. 15:** RM: Masa retroperitoneal de contorno abollonado y origen teórico en celda adrenal izquierda, crece en sentido anterior, craneal y caudal, preferentemente en el lado izquierdo aunque también afectación paraespinal derecha, engloba y distiende las estructuras vasculares.

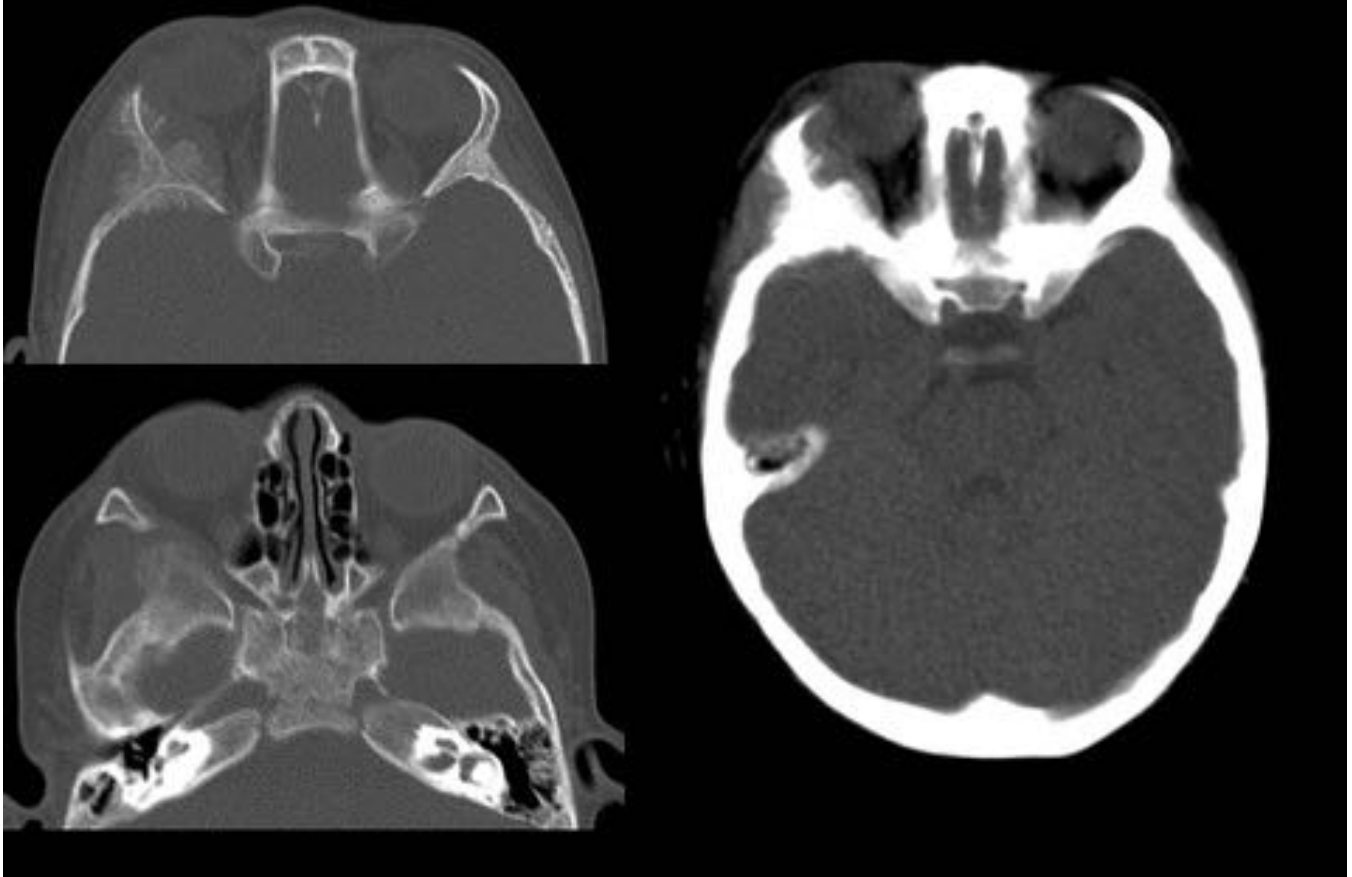
## NEUROBLASTOMA



T1 sin y con contraste

**Fig. 16:** RM: Gran masa retroperitoneal que crece a través de los forámenes de conjunción izquierdos D10-D11, D11-D12, D12-L1 y L1-L2 hacia la porción extradural izquierda del canal a estos niveles rechazando contralateralmente el conjunto del saco tecal.

## NEUROBLASTOMA METASTÁSICO

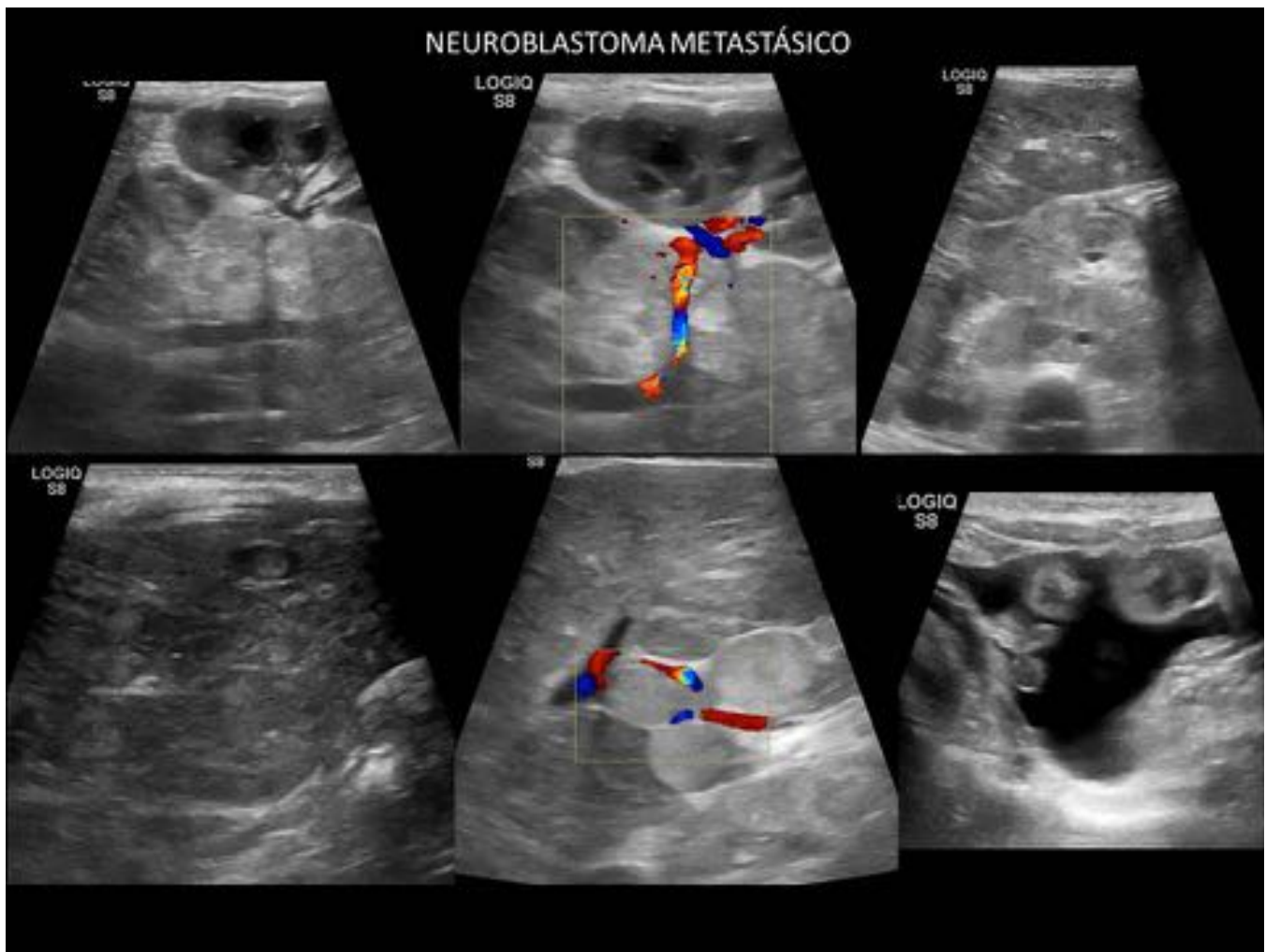


**Fig. 17:** TC orbitario: Lesión lítica con destrucción de la cortical e importante reacción perióstica espiculada en pared orbitaria derecha, esfenoides. La lesión erosiva se acompaña de importante aumento de partes blandas con ocupación orbitaria derecha y protrusión de los músculos oculomotores.

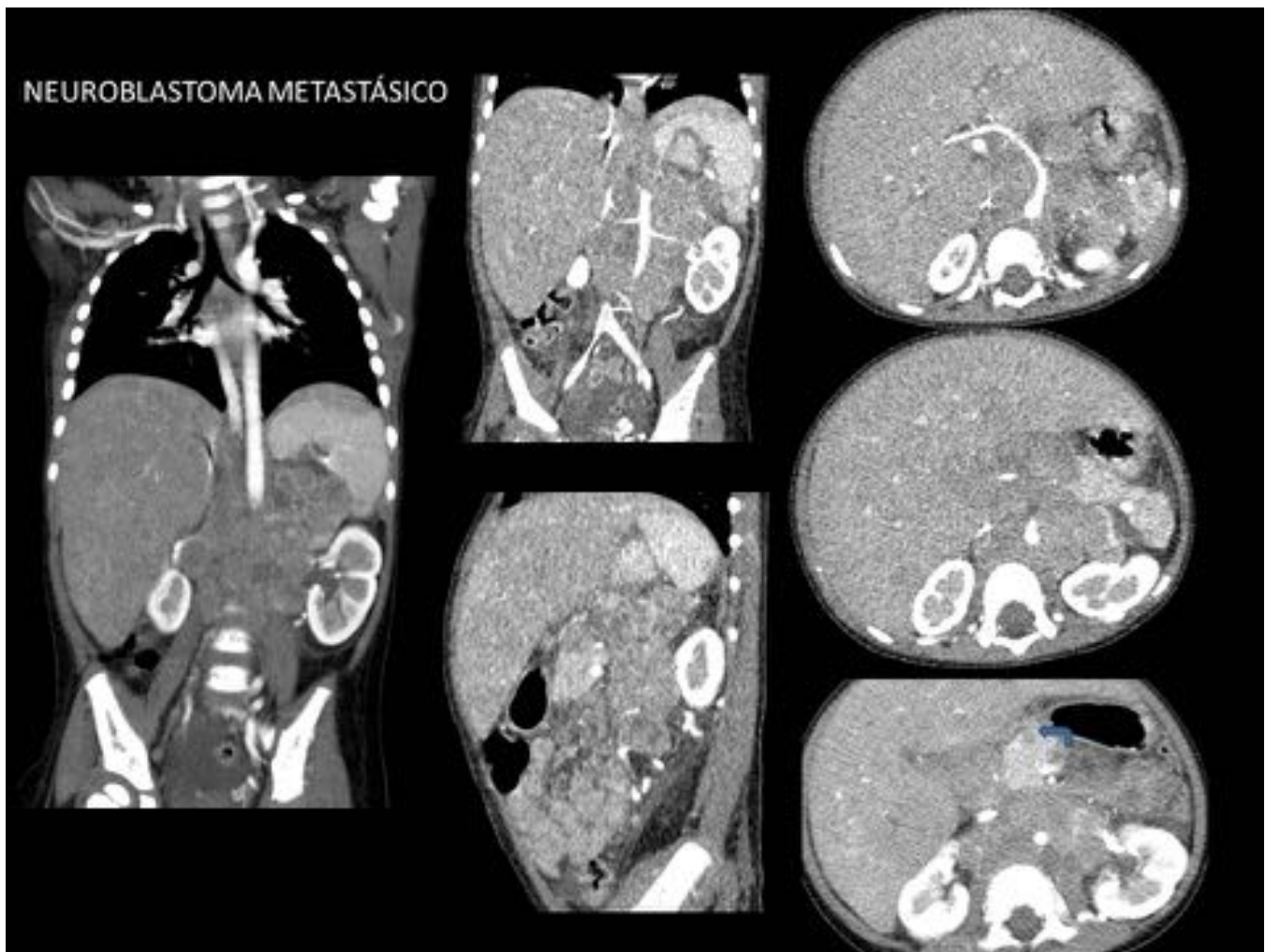




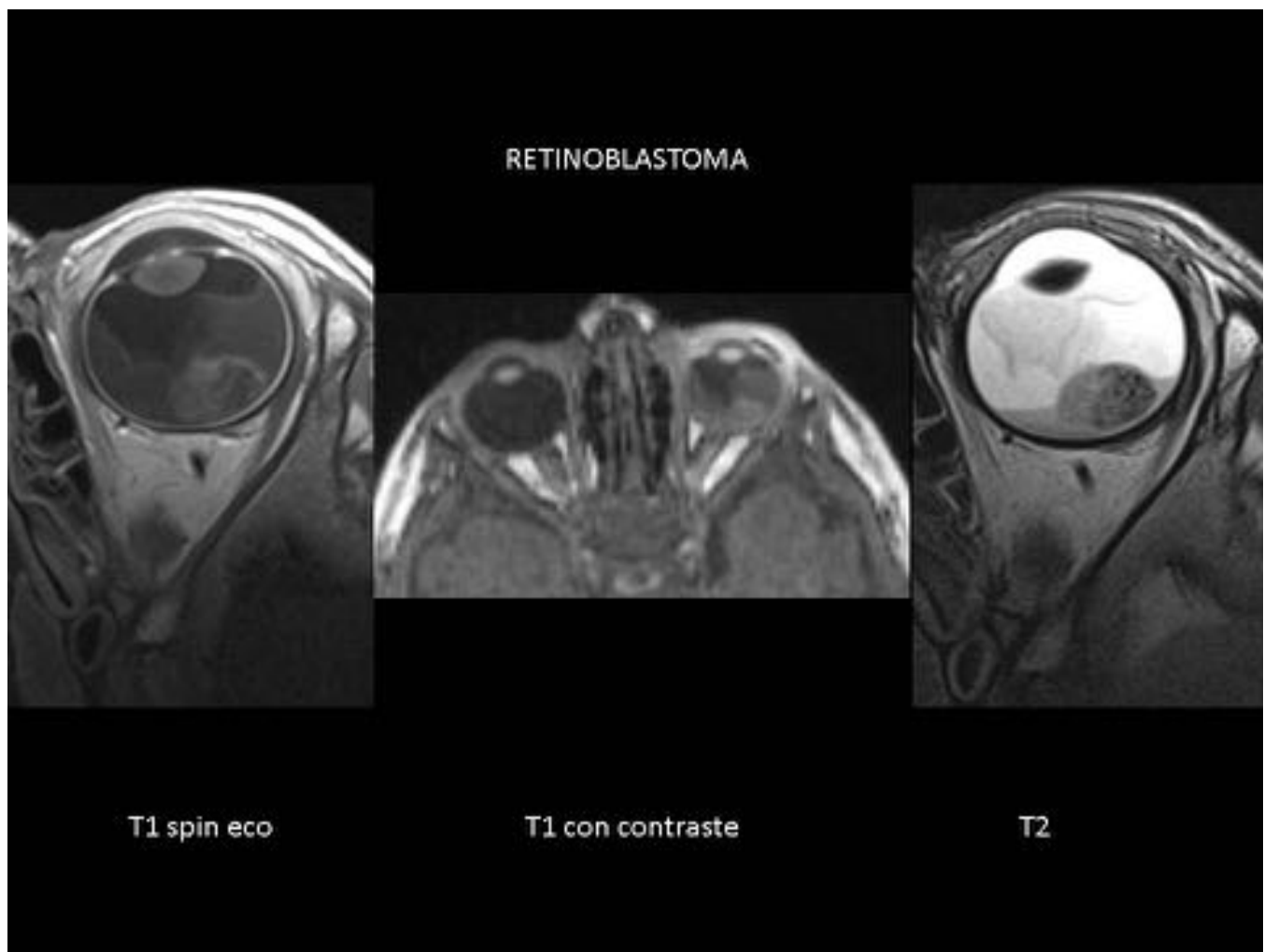
**Fig. 18:** TC toracoabdominal: masa con morfología en reloj de arena, la porción superior localizada en mediastino posterior, por detrás de pilares diafragmáticos, prevertebral. Desplaza anteriormente a aorta y cava. La porción abdominal se encuentra en retroperitoneo, en espacio interaórtico cava y periaórtico, engloba a aorta y vena cava. Lesión nodular con calcificaciones en suprarrenal izquierda.



**Fig. 19:** Ecografía abdominal: gran masa retroperitoneal que engloba aorta y vena cava inferior, desplazándolas anteriormente. Hepatomegalia con alteración difusa de la ecoestructura hepática y múltiples imágenes nodulares hiperecogénicas, algunas con halo hipoeecogénico. Múltiples adenopatías en hilio hepático. Líquido libre en pelvis.



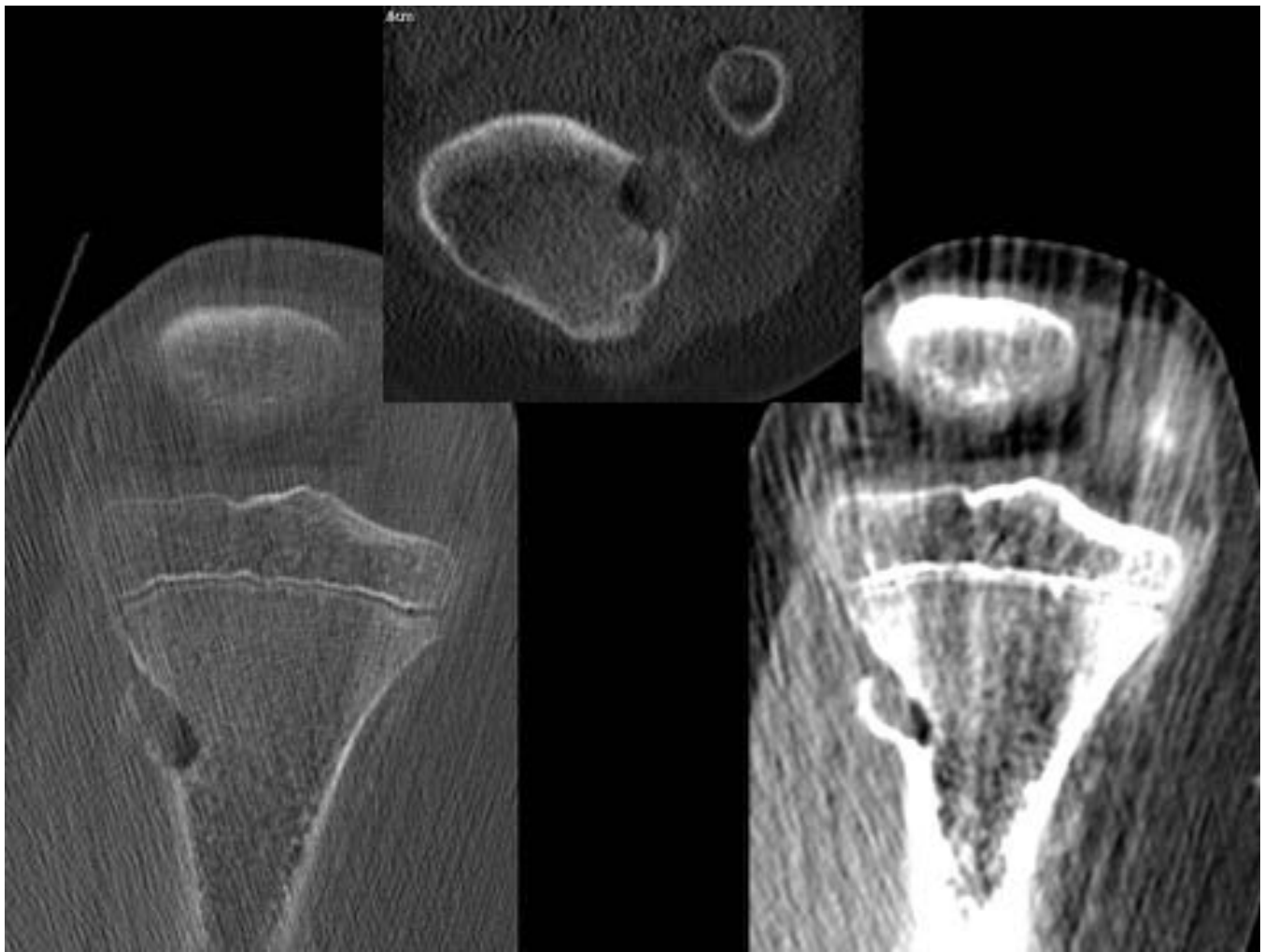
**Fig. 20:** TC: Gran masa retroperitoneal lobulada, parece depender de glándula suprarrenal izquierda, con escasa captación de contraste, engloba y estira las estructuras vasculares y desplaza los órganos adyacentes, sugestiva de neuroblastoma. Hígado metastásico y adenopatías en hilio hepático. Lesiones nodulares en páncreas sugestivas de metástasis.



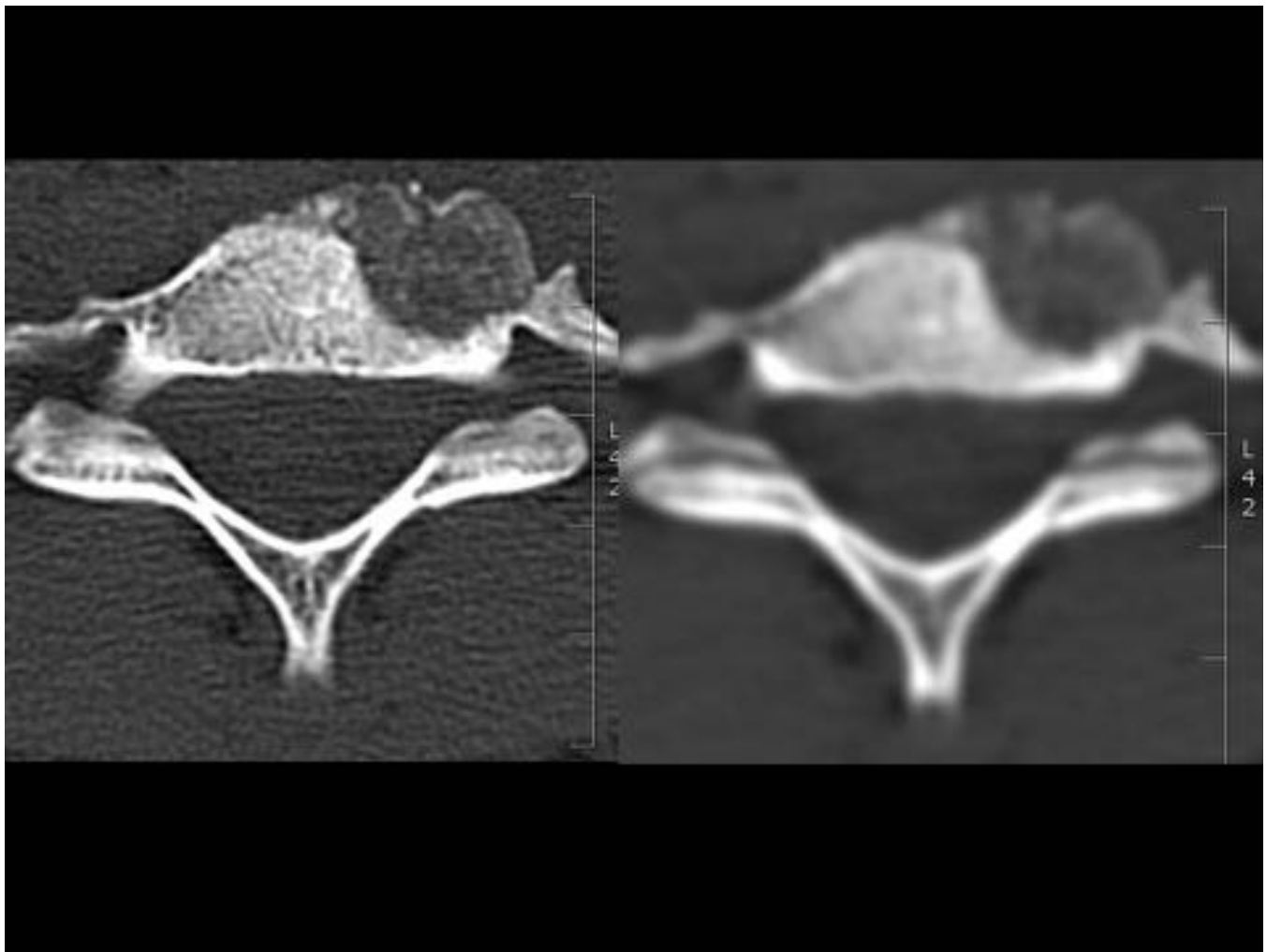
**Fig. 21:** RM tras el inicio del tratamiento quimioterápico: Masa sólida de crecimiento endofítico, en globo ocular izquierdo, heterogénea y fundamentalmente hipointensa con respecto al vítreo en secuencias T2 e hiperintensa en secuencias T1. Condiciona desprendimiento de retina y hemorragia subretiniana.



**Fig. 22:** Radiografía simple de rodilla: lesión lítica en la metáfisis tibial externa que presenta un componente de reacción perióstica lineal asociada.



**Fig. 23:** TC: Lesión lítica expansiva de aproximadamente 1,6 cm en la metáfisis tibial externa, de localización excéntrica que presenta bordes bien definidos en su región medial y destrucción de la cortical, con extensión hacia partes blandas.

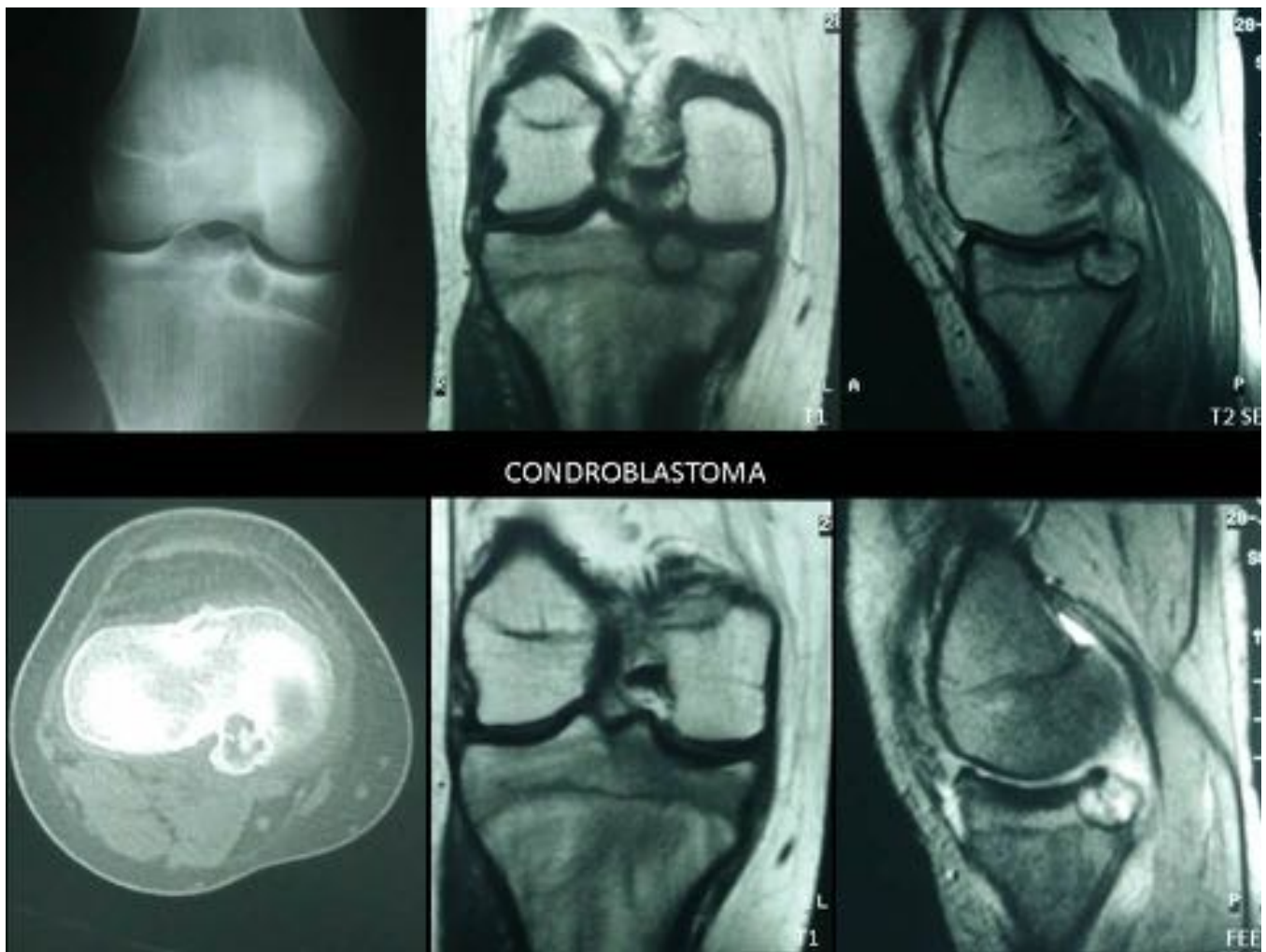


**Fig. 24:** TC: lesión lítica de 18 x 14 mm que afecta al cuerpo vertebral y al uncus, mínimamente expansiva y se acompaña de proliferación ósea cortical anterior e importante esclerosis del resto del cuerpo vertebral. Está bien delimitada y presenta una matriz ligeramente densa sugestiva de osteoide. Aunque está localizada en cuerpo vertebral, su morfología, matriz y la esclerosis que provocan son muy sugestivas de osteoblastoma.



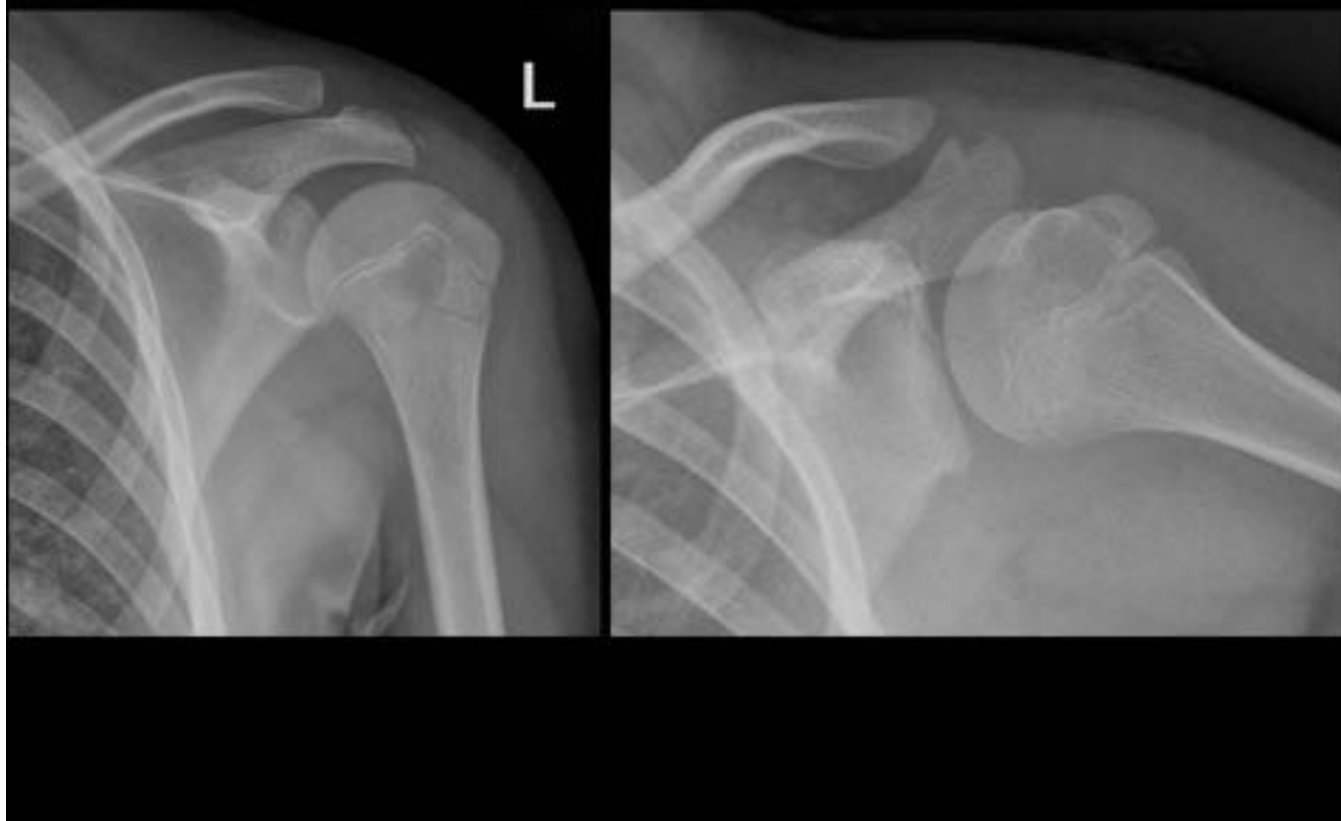
**Fig. 25:** Radiografía simple de columna dorsal: aumento de tamaño y mala definición del pedículo vertebral derecho de T3.



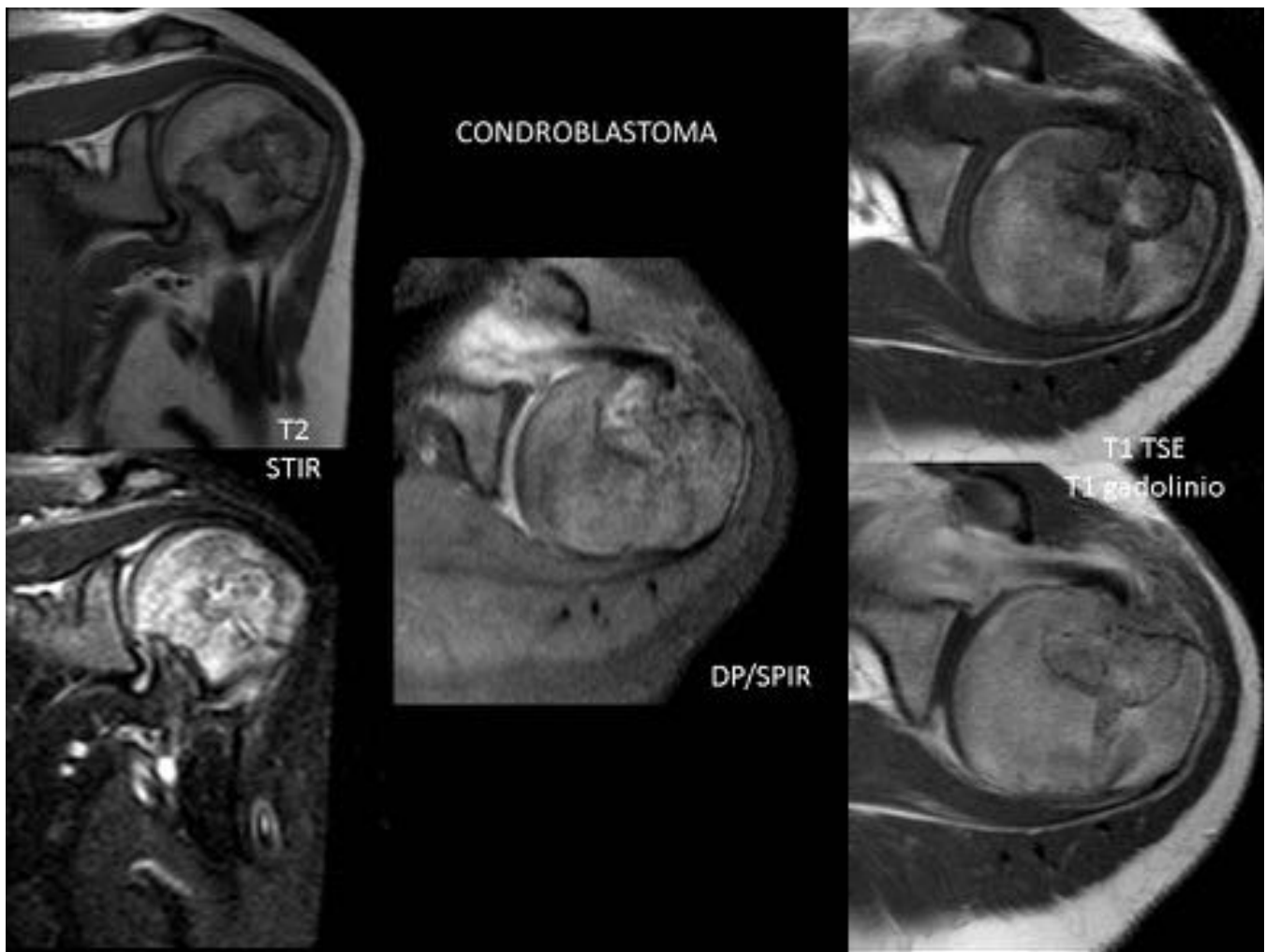


**Fig. 26:** Radiografía simple: Lesión lítica con márgenes esclerosos en epífisis tibial proximal. TC: lesión lítica expansiva en epífisis tibial proximal con matriz condroide. No se acompaña de masa de partes blandas asociada. RM: lesión en epífisis tibial de localización excéntrica de señal intermedia en T1 y discretamente hiperintensa en T2, con edema óseo adyacente.

CONDROBLASTOMA

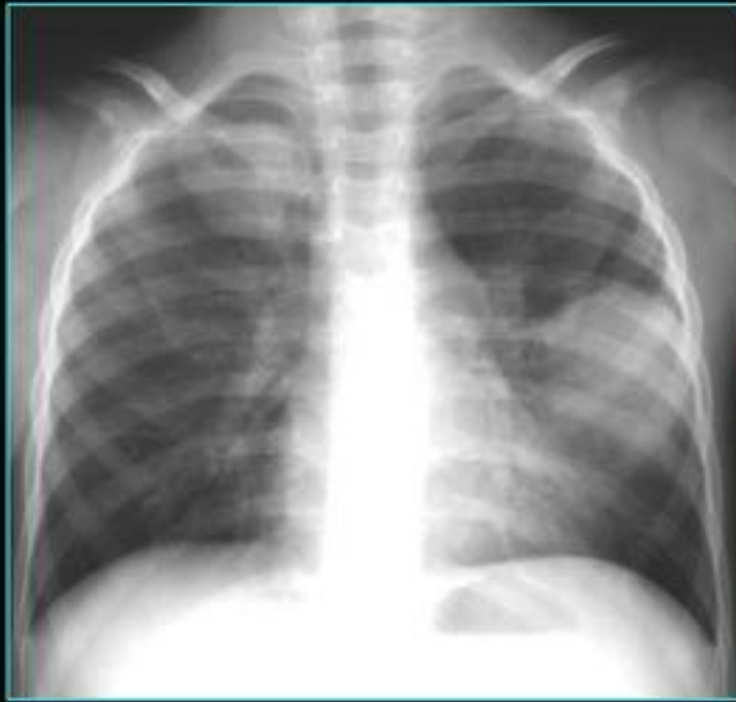


**Fig. 27:** Radiografía simple: lesión lítica en epífisis proximal de húmero.

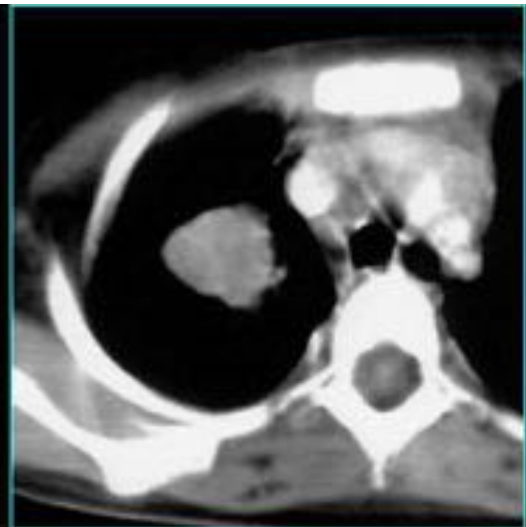


**Fig. 28:** RM de control tras biopsia: lesión lítica, metafisaria en el aspecto anterior de húmero proximal izquierdo que afecta a la corredera bicipital. Presenta bordes bien delimitados por línea hipointensa de hueso escleroso y señal interna heterogénea, de predominio hiperintenso respecto al hueso normal en T1, densidad protónica y T2. Presenta discreta captación homogénea de contraste similar al hueso adyacente. Cambios óseos morfológicos secundarios a biopsia. No asocia componente de partes blandas.

## BLASTOMA PLEUROPULMONAR

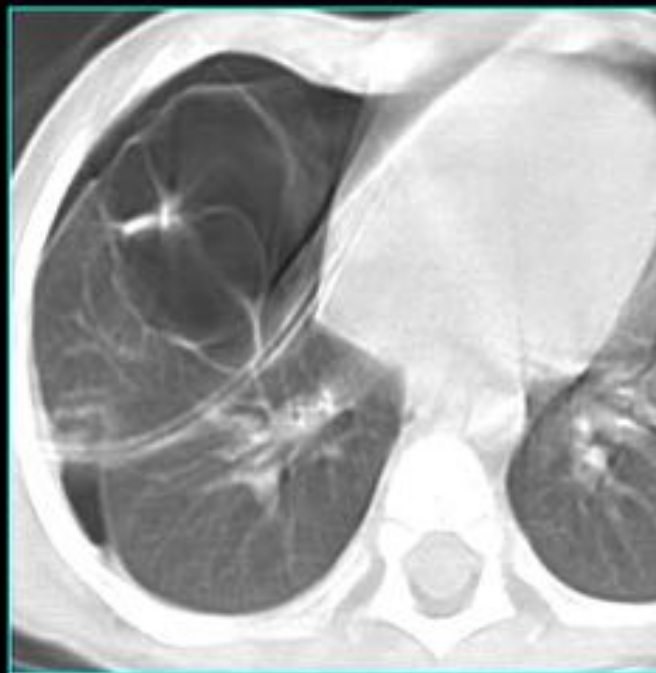


Dr Héctor Cortina Hospital Universitario La Fe de Valencia



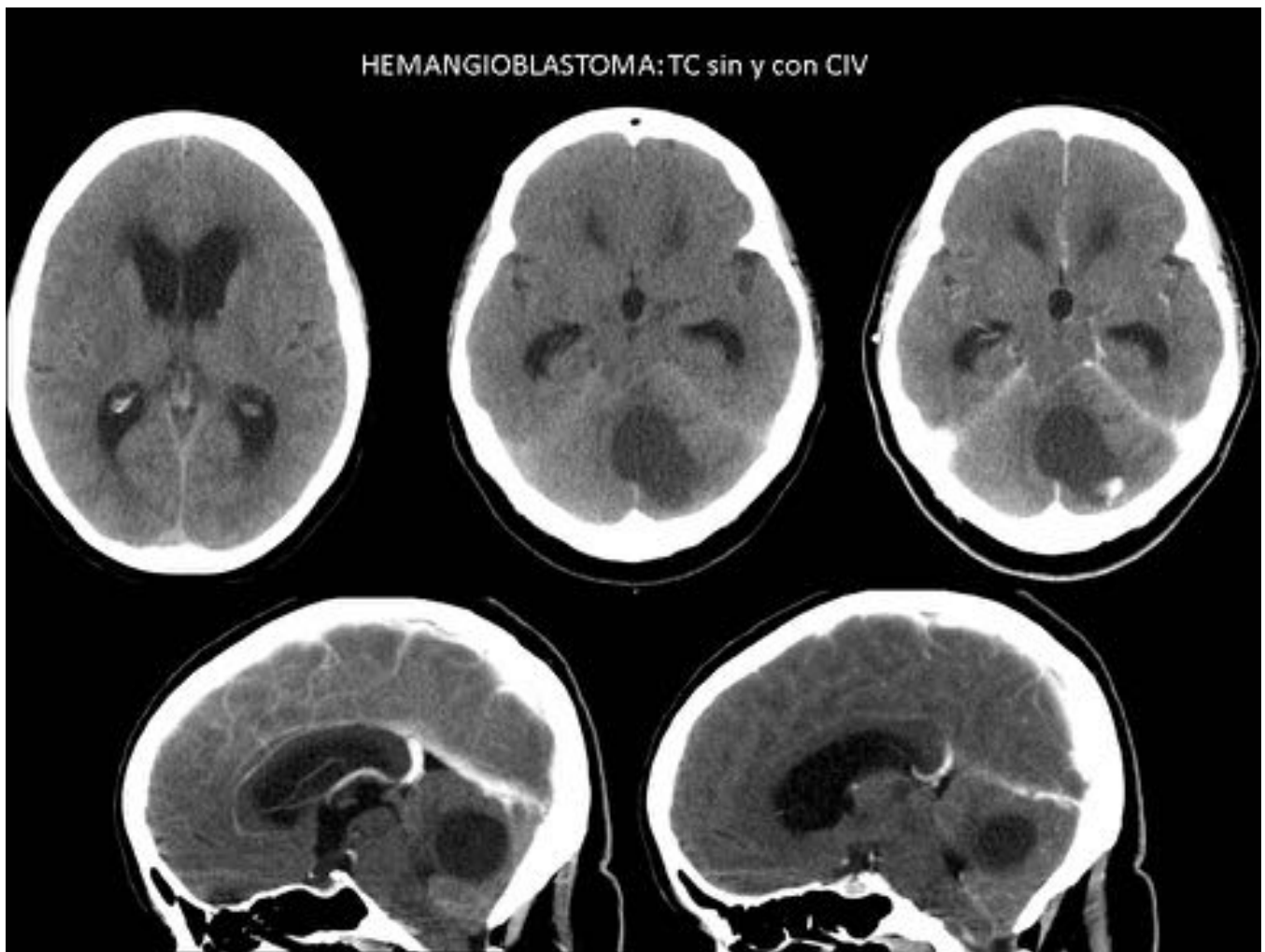
**Fig. 29:** Radiografía simple de tórax: dos masas pulmonares sólidas, una en lóbulo superior derecho y otra en llingula. TC con contraste: dos masas pulmonares sólidas homogéneas, hipocaptantes, de márgenes bien definidos.

## BLASTOMA PLEUROPULMONAR

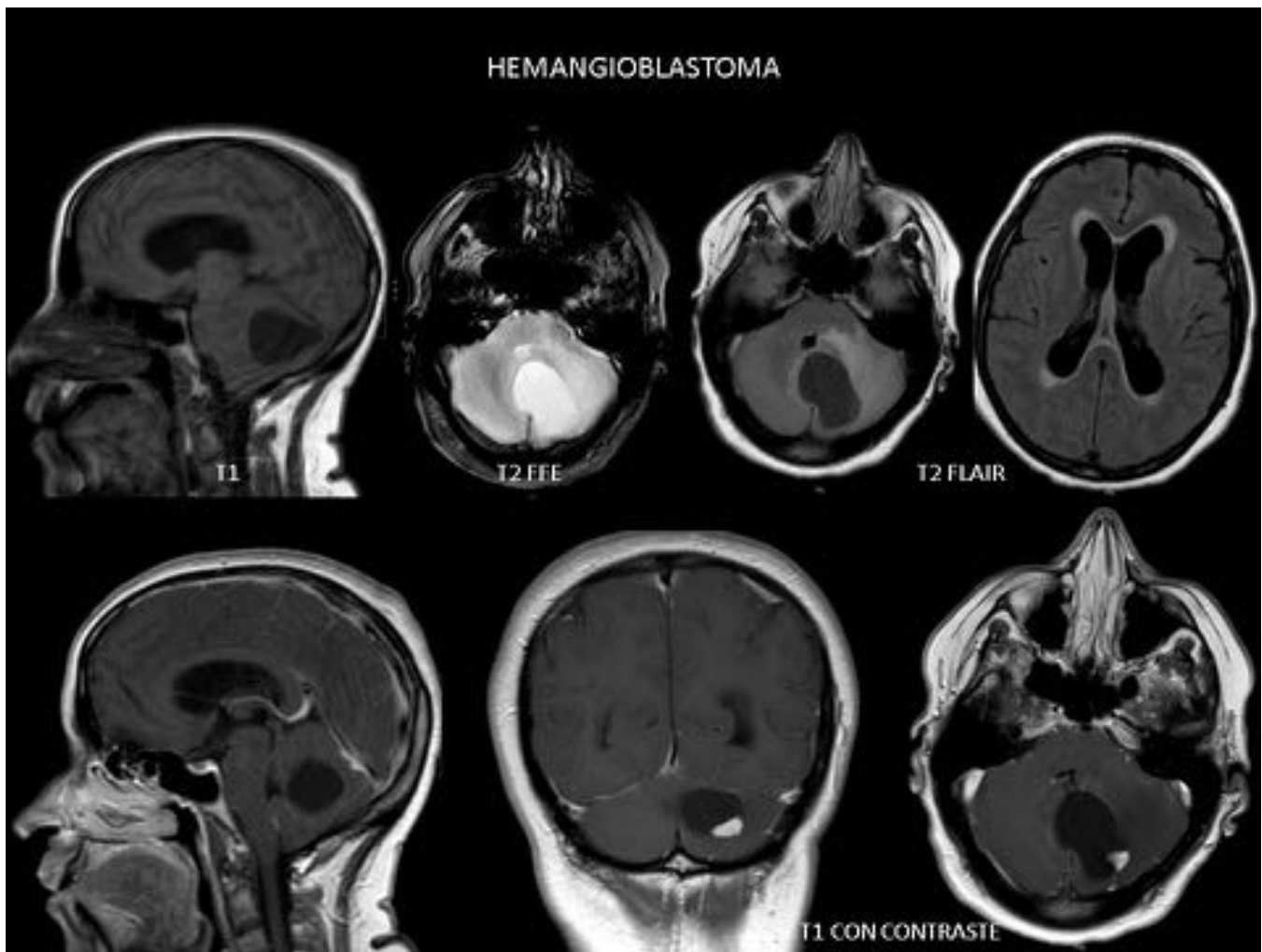


Dr Héctor Cortina Hospital Universitario La Fe de Valencia

**Fig. 30:** TC: pequeño neumotórax derecho residual y lesión quística en la base pulmonar derecha (detalle en radiografía de torax) que se interpreta como malformación adenomatoide quística. Se realiza lobectomía con diagnóstico histológico de Blastoma Pleuropulmonar tipo I.



**Fig. 31:** TC: masa quística en hemisferio cerebeloso izquierdo con nódulo sólido hipercaptante en el aspecto posterior sugestivo de hemangioblastoma. Efecto de masa sobre el cuarto ventrículo produciendo hidrocefalia con edema transependimario triventricular. Obliteración de cisternas cuadrigeminales.



**Fig. 32:** RM: Tumoración quística paravermiana hemisférica cerebelosa izquierda con nódulo mural solido caudal y posterior captante de modo intenso tras contraste, circundada de una reducida área de edema vasogénico. Producen importante deformación del cuarto ventrículo con hidrocefalia supratentorial con edema transependimario e incipiente herniación asociada de amígdala cerebelosa izquierda.

## Conclusiones

Las neoplasias con sufijo blastoma, aunque suponen un grupo heterogéneo de tumores de escasa diferenciación (con diversa localización y apariencia radiológica) son neoplasias típicas de la edad pediátrica, de ahí la importancia de conocer los distintos tipos, las localizaciones más frecuentes, los hallazgos radiológicos más habituales y los más relevantes de cara a un correcto diagnóstico, estadiaje, planificación quirúrgica y control evolutivo.

## Bibliografía / Referencias

- Ellen M. Chung, Grant E. Lattin, Jr, Maj, MCRegino Cube, Rachel B. Lewis, Carlos Marichal-Hernández, Robert Shawhan, Richard M. Conran. Pediatric Liver Masses: Radiologic-Pathologic Correlation Part 2. Malignant Tumors. From the Archives of the AFIP. *RadioGraphics* 2011; 31:483–507. Published online 10.1148/rg.312105201.
- Dr Henry Knipe, A.Prof Frank Gaillard, et al. Hepatoblastoma. [Radiopaedia.org](http://Radiopaedia.org)
- Dr Ayush Goel, A.Prof Frank Gaillard, et al. Medulloblastoma. [Radiopaedia.org](http://Radiopaedia.org)
- Dr Henry Knipe, Dr Jeremy Jones, et al. Retinoblastoma. [Radiopaedia.org](http://Radiopaedia.org)
- S. C. Kaste, J. J. Jenkins III, C. B. Pratt, J. W. Langston, B. G. Haik. Retinoblastoma: Sonographic Findings with Pathologic Correlation in Pediatric Patients. *AJR*: 175, August 2000.
- JC López Duque, M Saiz Camín, JJ Burgos Bretones, JM.<sup>a</sup> Rivera-Pomar. Blastoma pleuropulmonar: un tumor pediátrico infrecuente. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *REV ESP PATOL* 2007; Vol 40, n.º 4: 233-238.
- R. Mut Pons, M.D. Muro Velilla, C. Sangüesa Nebot y Ó. Ramírez Latorre. Blastoma pleuropulmonar en niños: manifestaciones clínicas y radiológicas. *Radiología*. 2008; 50:489-94.
- M.I. Martínez León. Medulloblastoma pediátrico, revisión y puesta al día. *Radiología*. 2011;53(2):134—145
- G. Papaioannou, N. J. Sebirec, K. McHugh. Imaging of the unusual pediatric blastomas. *Cancer Imaging* (2009) 9, 111.
- Pim de Graaf et al. European Retinoblastoma Imaging Collaboration (ERIC). Guidelines for imaging retinoblastoma: imaging principles and MRI standardization. *Pediatric Radiology* (2012) 42:2–14.
- Andreas M. Rauschecker et al. High-Resolution MR Imaging of the Orbit in Patients with Retinoblastoma. *RadioGraphics* 2012; 32:1307–1326.
- Diagnóstico por imagen. Musculoesquelético 2: enfermedades no traumáticas.
- Dr Henry Knipe, Dr Yuranga Weerakkody, et al. Osteoblastoma. [Radiopaedia.org](http://Radiopaedia.org)
- Osteoblastoma Imaging
- Gregory Scott Stacy; Osteoblastoma Imaging. [Medscape](http://Medscape).
- Dr Henry Knipe, Dr Saqba Farooq et al. Chondroblastoma. [Radiopaedia.org](http://Radiopaedia.org)
- Kembhavi, Seema A et al. “Imaging in Neuroblastoma: An Update.” *The Indian Journal of Radiology & Imaging* 25.2 (2015): 129–136. PMC. Web. 15 Mar. 2016.
- Seema A Kembhavi et al. Imaging in neuroblastoma: An update. *Indian J Radiol Imaging*. 2015 Apr-Jun; 25(2): 129–136.
- Ali Nawaz Khan et al. Wilms Tumor Imaging. [Medscape](http://Medscape). Update: Nov 16, 2015.
- Dr Henry Knipe, A.Prof Frank Gaillard et al. Wilms tumour. [Radiopaedia.org](http://Radiopaedia.org)
- Dumba M, Jawad N, McHugh K. Neuroblastoma and nephroblastoma: a radiological review. *Cancer Imaging*. 2015;15(1):5. Doi:10.1186/s40644-015-0040-6.
- E Gómez García, P García-Peña, M García García-Esquinas, J Lucaya Layret . Nefroblastomatosis frente a tumor de Wilms: a propósito de un caso. *Radiología*. 2007;49(6):444-7.
- Lisa H. Lowe, Bernardo H. Isuani, Richard M. Heller, Sharon M. Stein, Joyce E. Johnson, Oscar M. Navarro, Marta Hernanz-Schulman. Pediatric Renal Masses: Wilms Tumor and Beyond. *RadioGraphics* 2000; 20:1585–1603.