

Masas renales pediátricas: un viaje más allá del nefroblastoma y de la nefroblastomatosis

**Andueza Urdangarin Ana¹, Prat Matifoll Joan-
Albert¹, Rianza Martín Lucía²**

¹Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona; ²Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

OBJETIVO DOCENTE:

Revisar la patología tumoral renal más frecuente en la edad pediátrica dividiéndola en dos grupos principales; tumores de la primera década y de la segunda década.

REVISIÓN DEL TEMA:

Los tumores en pediatría son distintos a los de los adultos. Incluso dentro de la edad pediátrica se pueden dividir en tumores de la primera década y de la segunda década, debido a que la incidencia de los mismos varía dependiendo del rango de edad.

El origen de todos estos tumores es el precursor de tejido renal (metanefros) o de tejido mesenquimal.

TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS DE LA PRIMERA DÉCADA DE VIDA

TUMOR DE WILMS O NEFROBLASTOMA

El nefroblastoma supone el **90% de los tumores renales de la edad pediátrica**, sobre todo en menores de 5 años, siendo el pico de incidencia entre los **2-3 años**. Es mucho más rara su incidencia perinatal o en mayores de 15 años.

El debut típico es una masa abdominal indolora detectada por los padres. En caso de dar clínica puede dar hematuria, hipertensión o dolor.

La mayoría son lesiones solitarias, pero en torno a un 12% pueden desarrollar tumores **multifocales** en un mismo riñón y un **7% ser bilaterales**.

Son lesiones bien definidas, **polilobuladas** (Figura 1). Pueden presentar necrosis central y hemorragia, así como también grasa. Tienen su origen en el metanefros y su histología es trifásica: estromal, epitelial y blástica.

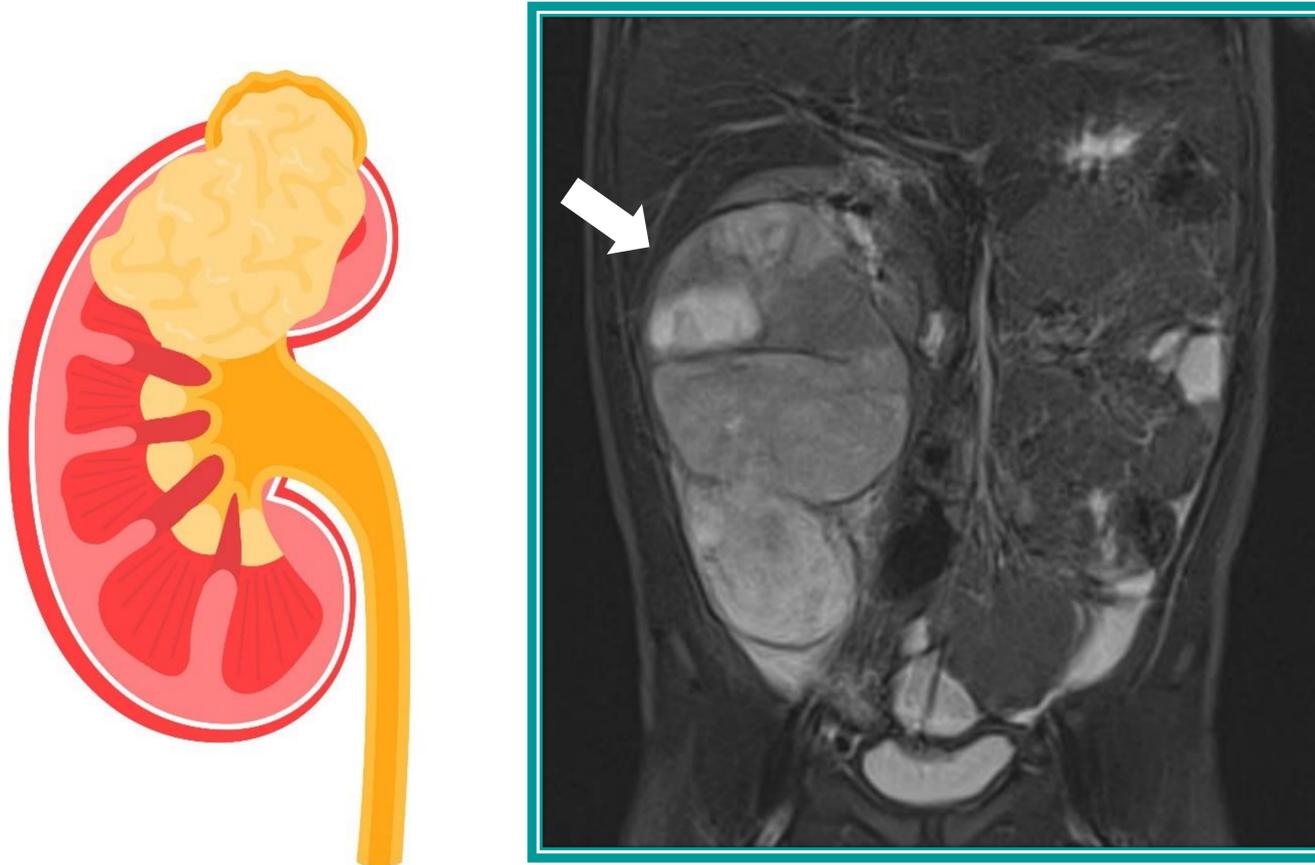


Figura 1. Representación gráfica del tumor de Wilms y al lado imagen de RM T2 coronal

EVALUACIÓN POR IMAGEN

Ecografía

Se realiza **como screening ante la sospecha inicial** debido a que es una técnica accesible y no radia al paciente, sin embargo, también es operador dependiente.

El tumor de Wilms o nefroblastoma se muestra como una **masa heterogénea con imágenes hipoecogénicas o anecoicas que representan necrosis, hemorragia o quistes** (Imagen 1).

Hasta el 9% puede presentar calcificaciones que pueden detectarse con ecografía, pero no es característico.

El modo **Doppler** es útil para evaluar la invasión vena renal y vena cava inferior debido a su tendencia a la **extensión endovascular**.

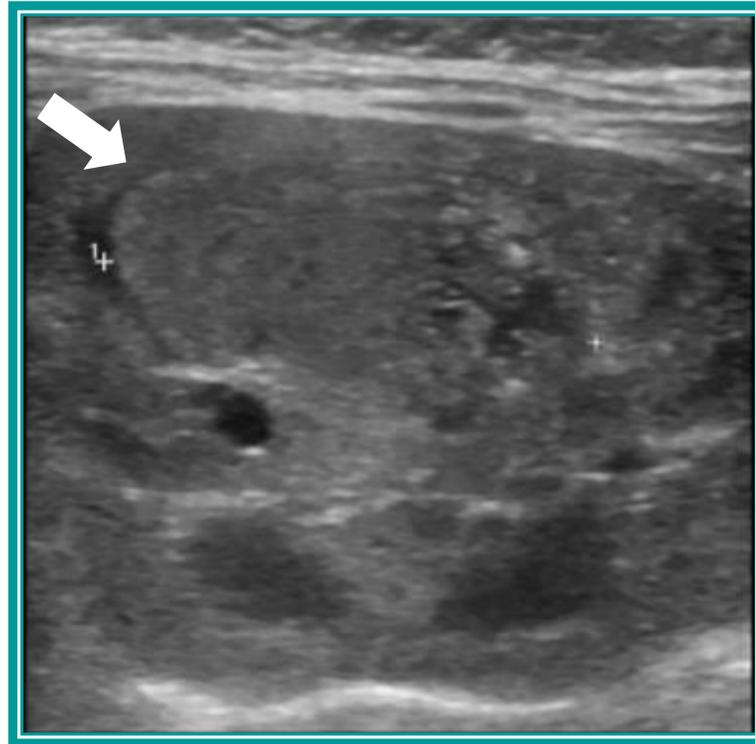


Imagen 1. Lesión sólida, de bordes lobulados y ecogenicidad heterogénea con algunas imágenes hipoecogénicas y otras hiperecogénicas en el interior de la misma.

Tomografía computarizada (TC)

Se trata de una técnica rápida por lo que el niño puede no requerir sedación, sin embargo, presenta radiación ionizante y se debe justificar y optimar adecuadamente estos estudios. El TC se suele realizar justo **antes de la cirugía para valorar bien las estructuras vasculares.**

El nefroblastoma en TC se muestra como **masas voluminosas, polilobuladas, heterogéneas.** Con áreas de menor densidad en relación con necrosis, hemorragia y quistes. Como ya hemos mencionado podemos observar también calcificaciones. (Imagen 2)



Imagen 2. Voluminosa lesión dependiente del riñón derecho sólida, heterogénea y bordes lobulados.

Resonancia magnética (RM)

Se trata de una **técnica de elección**. No utiliza radiaciones ionizantes, pero precisa la sedación del niño debido a la duración de la misma.

Se muestra como una **masa heterogénea** (Imagen 3). En cuanto a sus características de señal:

-**T1W hipointensa** respecto al parénquima renal sano. Puede haber focos de hemorragia (hiperintensos).

-**T2W hiper o isointensa**.

-**T1+ Gd realza menos intensamente que el parénquima sano** adyacente.

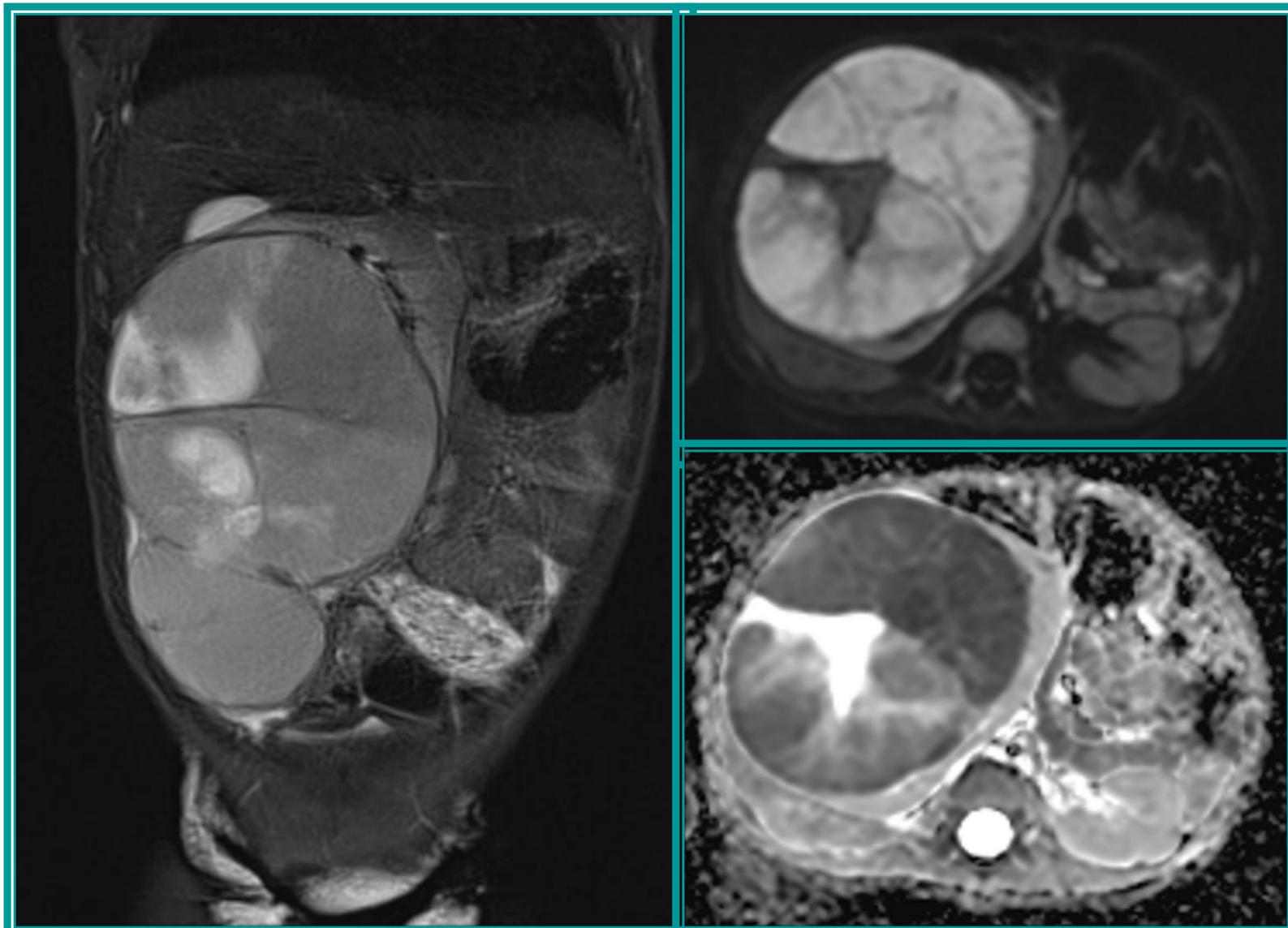


Imagen 3. Masa heterogénea dependiente del riñón derecho, que en secuencia T2 muestra señal isointensa con áreas más hiperintensas. En secuencias de difusión presenta una marcada restricción a la misma.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial principal es con el neuroblastoma. (Tabla 1)

	NEUROBLASTOMA	WILMS
EDAD	95% < 10 años	< 5 años
LOCALIZACIÓN	Suprarrenal, retroperitoneal, mediastino posterior	Renal. "Signo de la garra". (Imagen 4).
CALCIFICACIÓN	80-95%	15%
INVASIÓN VASCULAR	Engloba	Invade
CRUCE LINEA MEDIA	Si, típicamente retroaórtico	No
INVASIÓN FORAMINAL	Si	No
METÁSTASIS	Óseas	Pulmonares

Tabla 1. Principales diferenciales entre el neuroblastoma y el tumor de Wilms.

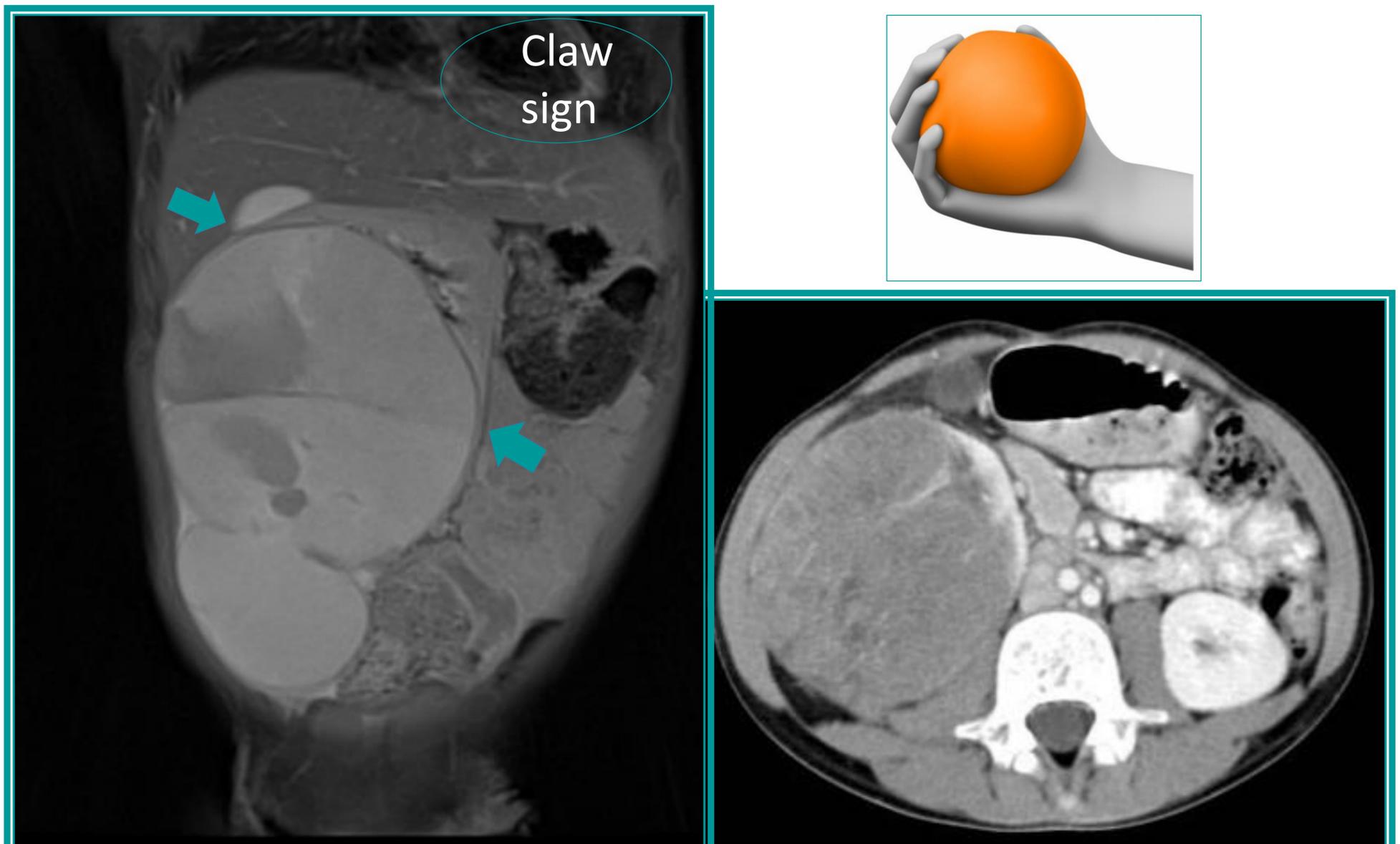


Imagen 4. claw sign o signo de la garra. Cuando la masa es intrínseca forma unos ángulos agudos con el parénquima normal circundante; mientras que cuando es extrínseca empuja el parénquima sano y existe una interfaz entre ambos.

NEFROBLASTOMATOSIS

Son **restos nefrogénicos** (tejido renal embrionario persistente o blastema metanéfrico) que aparecen de forma difusa o múltiple. En el 30-40% de los Wilms hay restos nefrogénicos y prácticamente en el 100% de los bilaterales. Por lo tanto, la nefroblastomatosis se considera **un precursor del tumor de Wilms**.

Presentación:

FOCAL	DIFUSA
Nódulos periféricos	Riñón aumentado de tamaño con una corteza periférica que comprime el tejido renal normal

Hay dos tipos de nefroblastomatosis:

PERILOBAR	INTRALOBAR
+ frecuente. Periferia o columnas de Bertin	- frecuente (pero más riesgo de malignización) Central

Características radiológicas en RM:

- T1W hipointenso** respecto al parénquima renal sano.
- T2W iso o hiperintenso**.
- En secuencias de difusión (DWI) **restringe** debido a su elevada celularidad.
- T1+Gd con menor realce** que el parénquima sano **pero homogéneo**. (Imagen 5 y 6)
- *Debemos sospechar la transformación a tumor de Wilms cuando aumente de tamaño o heterogenicidad.

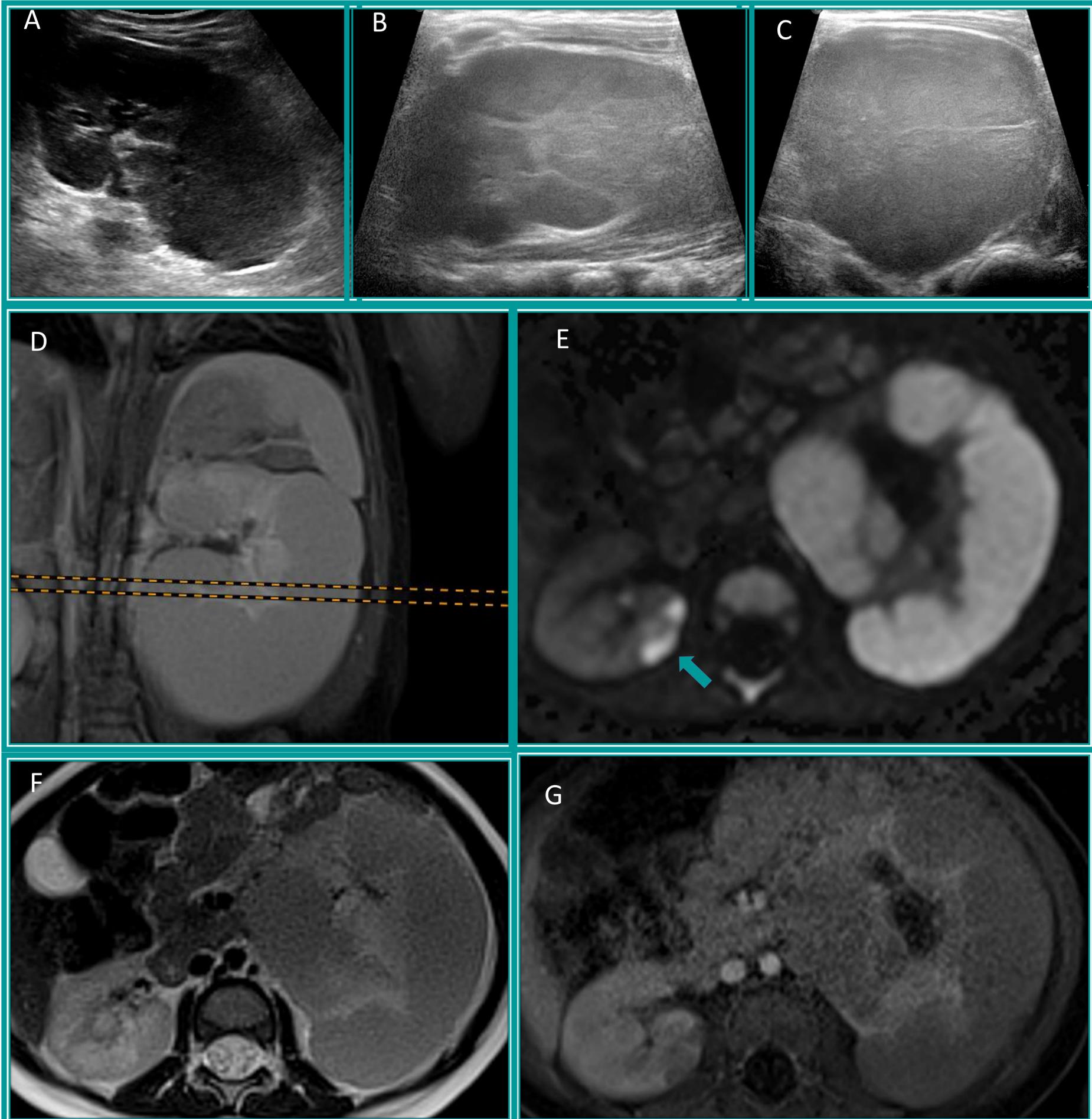


Imagen 5. Marcado engrosamiento de la cortical del riñón izquierdo que adquiere morfología globulosa, sobre todo en el polo inferior, en relación con nefroblastomatosis. A, B y C son imágenes ecográficas en los planos longitudinal y transversal respectivamente, donde se aprecia ese engrosamiento de la cortical que comprime la medular y el seno renal. D y E son secuencias de RM, T2 sagital (D) y axial valores altos de B (secuencia de difusión E) donde se aprecia la hiperintensidad cortical que también se observa en el riñón contralateral como pequeños focos nodulares de nefroblastomatosis (flecha). F y G secuencias axial sin y con contraste respectivamente, donde apreciamos menor realce que el parénquima sano, pero homogéneo.

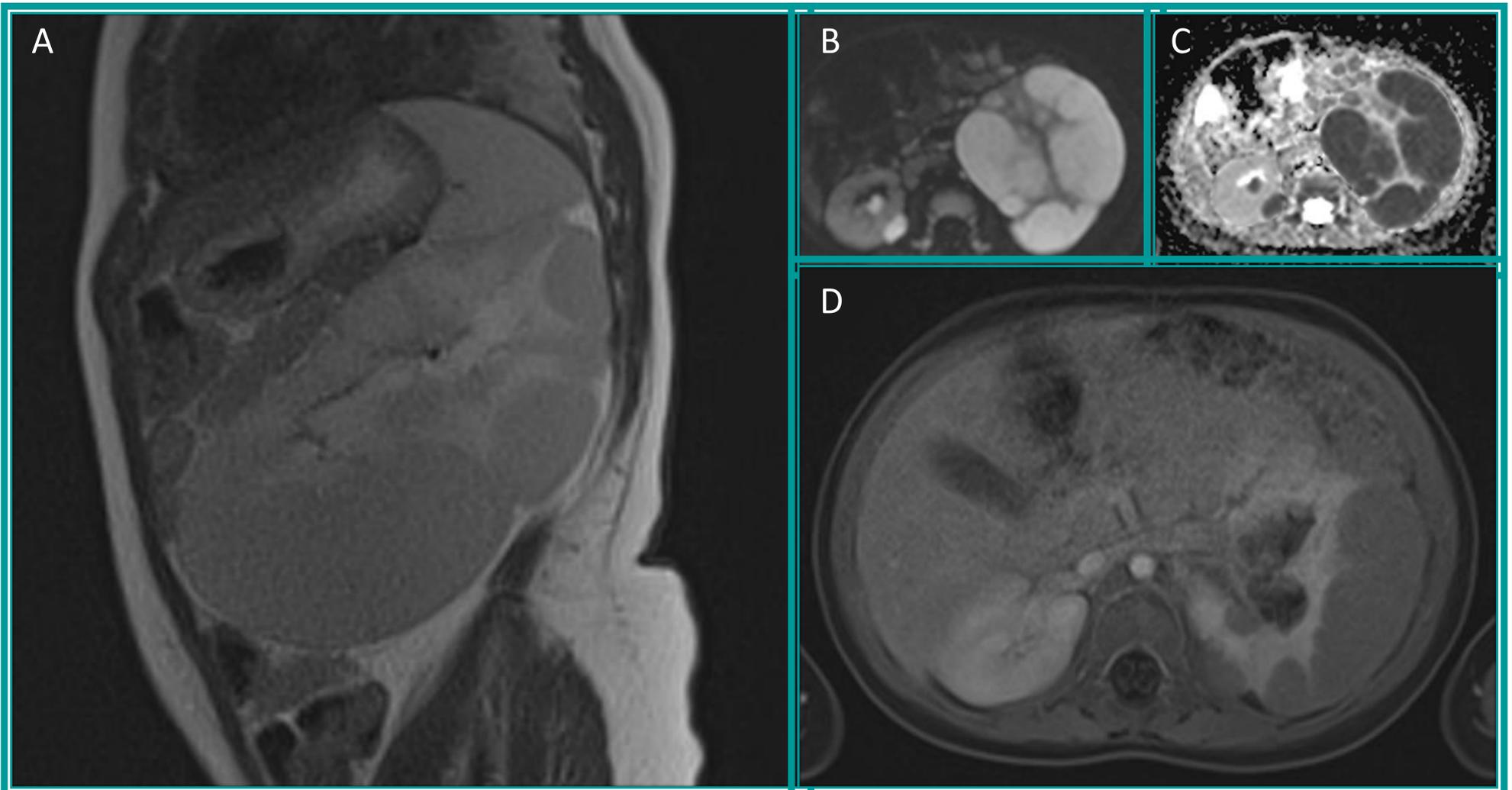


Imagen 6. A) Secuencia T2 blade sagital done se aprecia el riñón izquierdo con múltiples lesiones focales confluentes isointensas con respecto al parénquima sano. El tercio inferior muestra un aumento globuloso. B y C) Restringe en difusión: hiperintensidad en valores altos de B con hiposeñal en el mapa de ADC. D) Tras la administración de gadolinio intravenoso muestra un tenue realce respecto el parénquima sano. Globalmente las lesiones presentaban el mismo comportamiento por lo que no se podía afirmar una degeneración hacia una entidad más agresiva.

NEFROMA QUÍSTICO O NEFROBLASTOMA QUÍSTICO PARCIALMENTE DIFERENCIADO (CPDN)

Son entidades indiferenciables radiológicamente.

Rango de edad: **3 meses - 4 años**.

Se trata de **tumores quísticos unifocales** donde la única porción sólida son los **septos finos fibrosos** entre los quistes, que tras la administración de contraste intravenoso que son las únicas partes **que realzan**. El tamaño de los quistes varía de unos milímetros a 4 cm (Imagen 7).

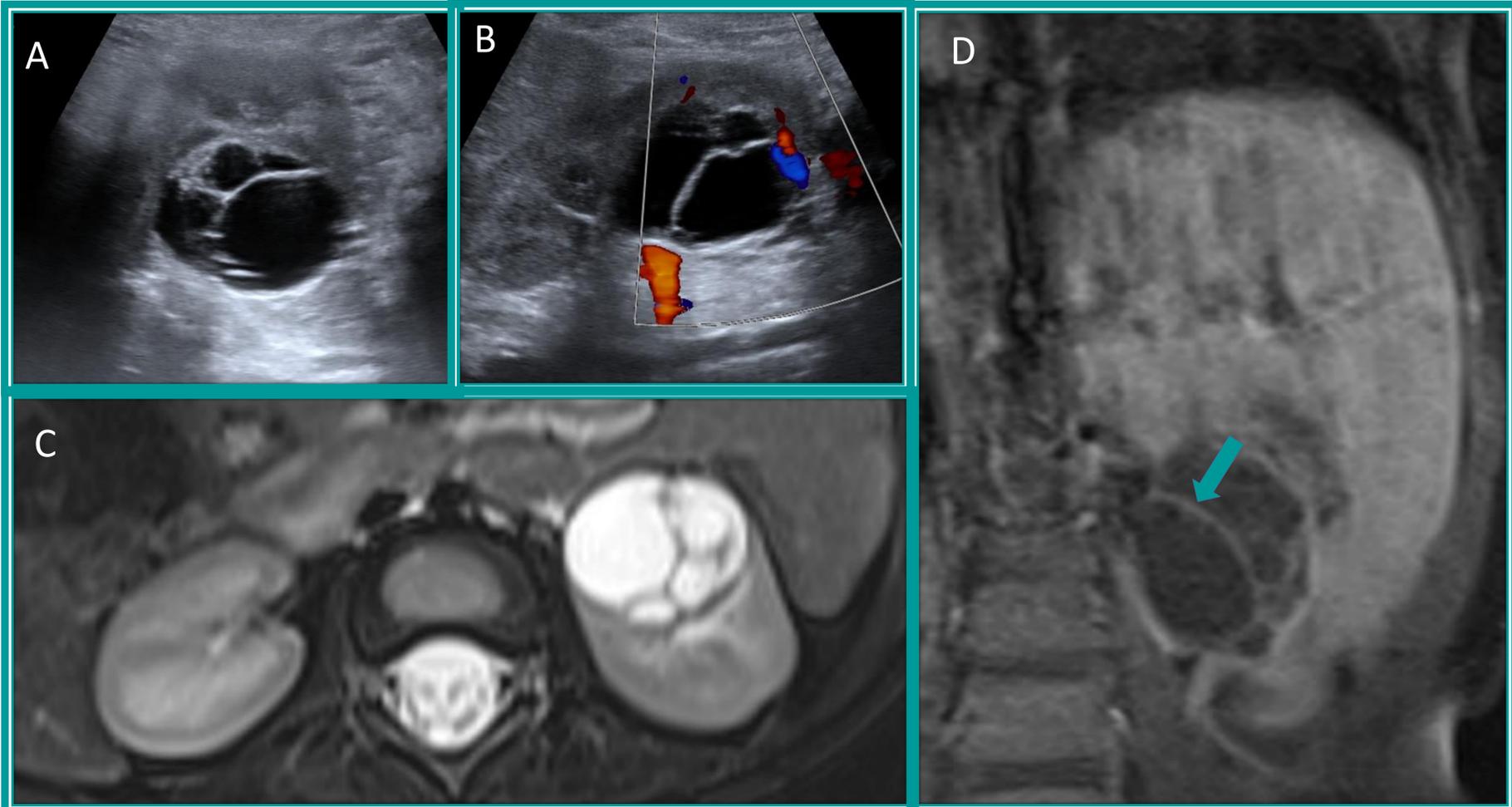


Imagen 7. Lesión multiquística dependiente del riñón izquierdo que muestra lesiones quísticas de diferente tamaño (A) con escasa vascularización con el modo Doppler (B). Los quistes se muestran hiperintensos en secuencia T2 (C). Tras la administración del contraste intravenoso los septos fibrosos entre los quistes realzan (D).



NQ



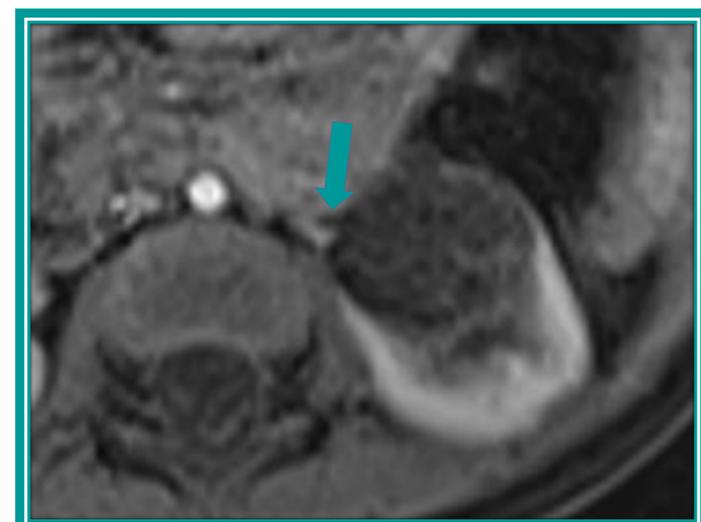
Wilms

CPDN

En el extremo benigno del espectro se encuentra el nefroma quístico, mientras que el nefroblastoma está en el maligno. El CPDN se encuentra a medio camino entre ambos.

Estos tumores **pueden herniarse hacia el sistema colector.** (Imagen 8)

Imagen 8. Mismo paciente que en la imagen 7 donde se puede apreciar que la lesión multiquística dependiente del riñón izquierdo muestra una pequeña prolongación introduciéndose en la pelvis renal.



NEFROMA MESOBLÁSTICO CONGÉNITO

Se trata de una entidad rara, sin embargo, es la neoplasia renal más común en los **neonatos**. Hasta el 71% asocia complicaciones perinatales. Presentan un curso **benigno**.

Son masas predominantemente **sólidas**, aunque **el tipo celular** puede tener **componentes quísticos**. (Imagen 9 y 11).

Tras el contraste realzan menos que el parénquima renal sano adyacente. (Imagen 10 y 11).

*Si es bilateral, hay invasión venosa y metástasis pulmonares es más probable que se trate de un Wilms aunque el paciente sea un neonato.

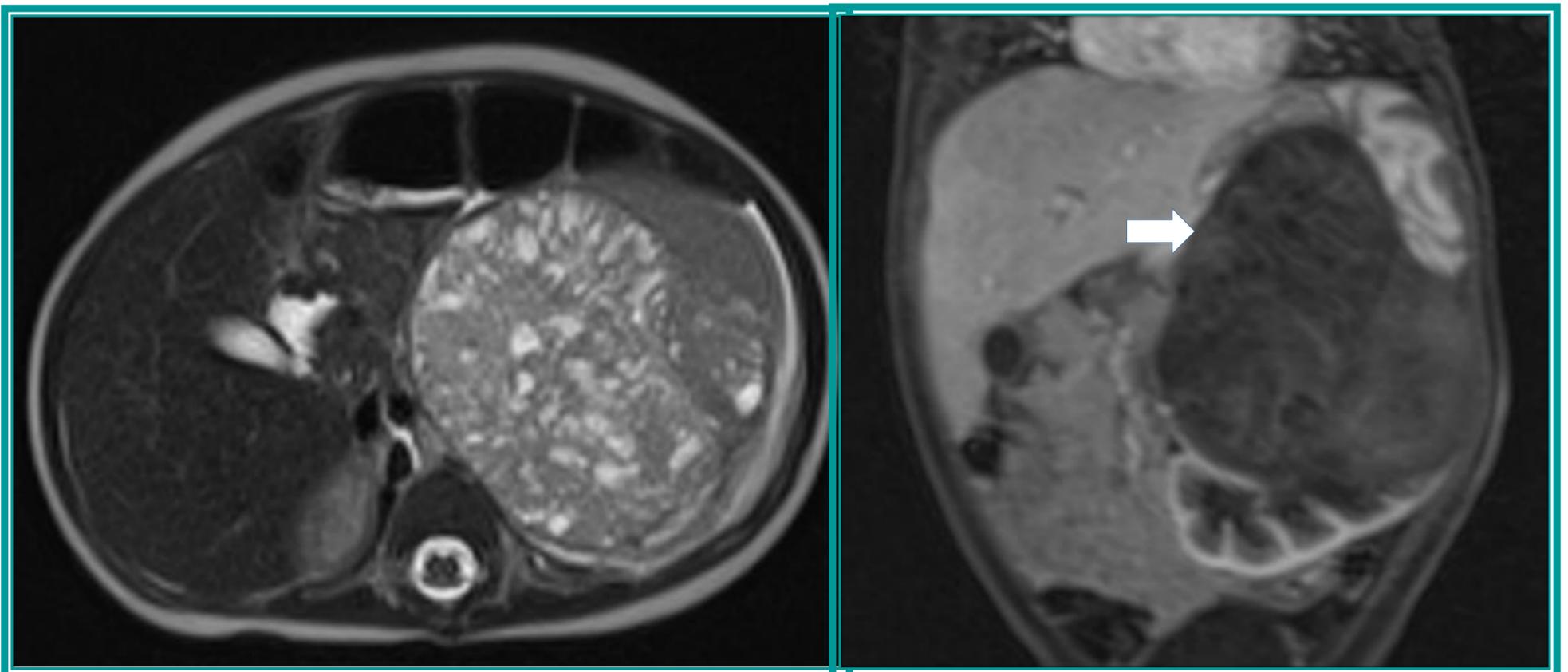


Imagen 9 y 10 respectivamente. La imagen 8 corresponde a una secuencia axial T2 HASTE de un neonato que muestra una masa de aspecto tumoral que parece depender del riñón izquierdo con numerosos componentes quísticos. Resultó ser un nefrona mesoblástico congénito tipo celular. En la imagen 9, vemos una secuencia coronal T1 con gadolinio intravenoso, donde apreciamos una masa dependiente del riñón izquierdo sólida que realza con menor intensidad de señal que el parénquima renal sano adyacente.

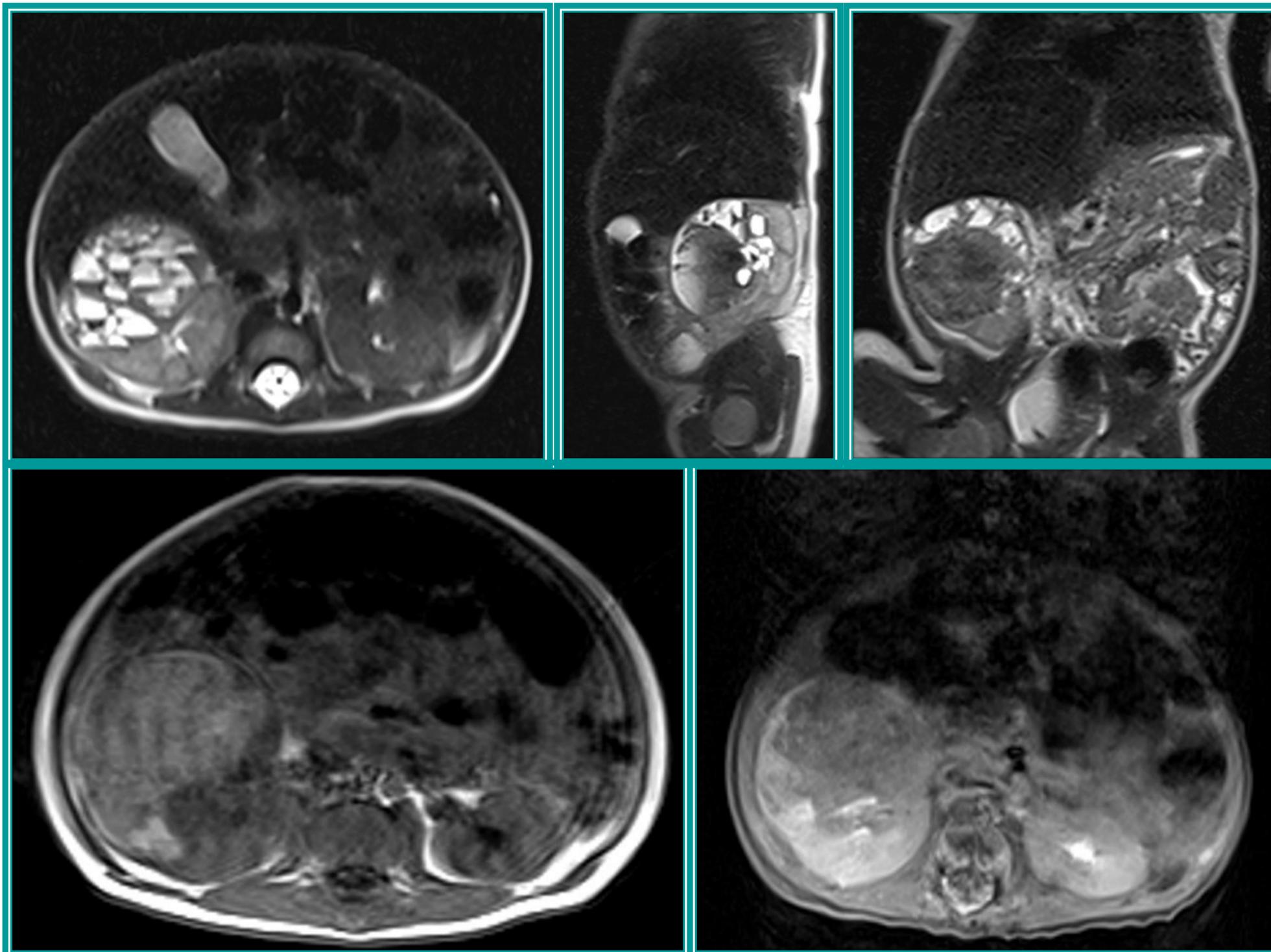


Imagen 11. Paciente de dos semanas de vida diagnosticado de manera prenatal de nefroma mesoblástico congénito. Se realiza RM: las imágenes de arriba son secuencias T2, axial, sagital y coronal respectivamente donde se aprecia una masa dependiente del riñón derecho con múltiples quistes en su interior. Se planteó el diagnóstico diferencial entre el nefroma mesoblástico congénito y el nefroblastoma quístico. En las secuencias inferiores, se aprecia un corte axial sin y con contraste (izquierda y derecha respectivamente) donde se aprecia una menor captación del contraste por parte de la masa quística que el parénquima renal sano adyacente. Se realizó una nefrectomía derecha y se confirmó que se trataba de un nefroma mesoblástico congénito subtipo celular.

SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS

Entidad rara, supone entre el 4-5% de las neoplasias renales en pediatría. Es el segundo tumor **maligno** más frecuente después del Wilms.

El **rango de edad** es en torno a los **36 meses** (raro en menores de 6 meses)

Se trata de una masa renal predominantemente sólida, heterogénea, con áreas quísticas de contenido mucoide (Imagen 12). Puede mostrar hemorragia subcapsular.

A menudo cruza la línea media.

Metastatiza al hueso (Imagen 12) y al sistema linfático.

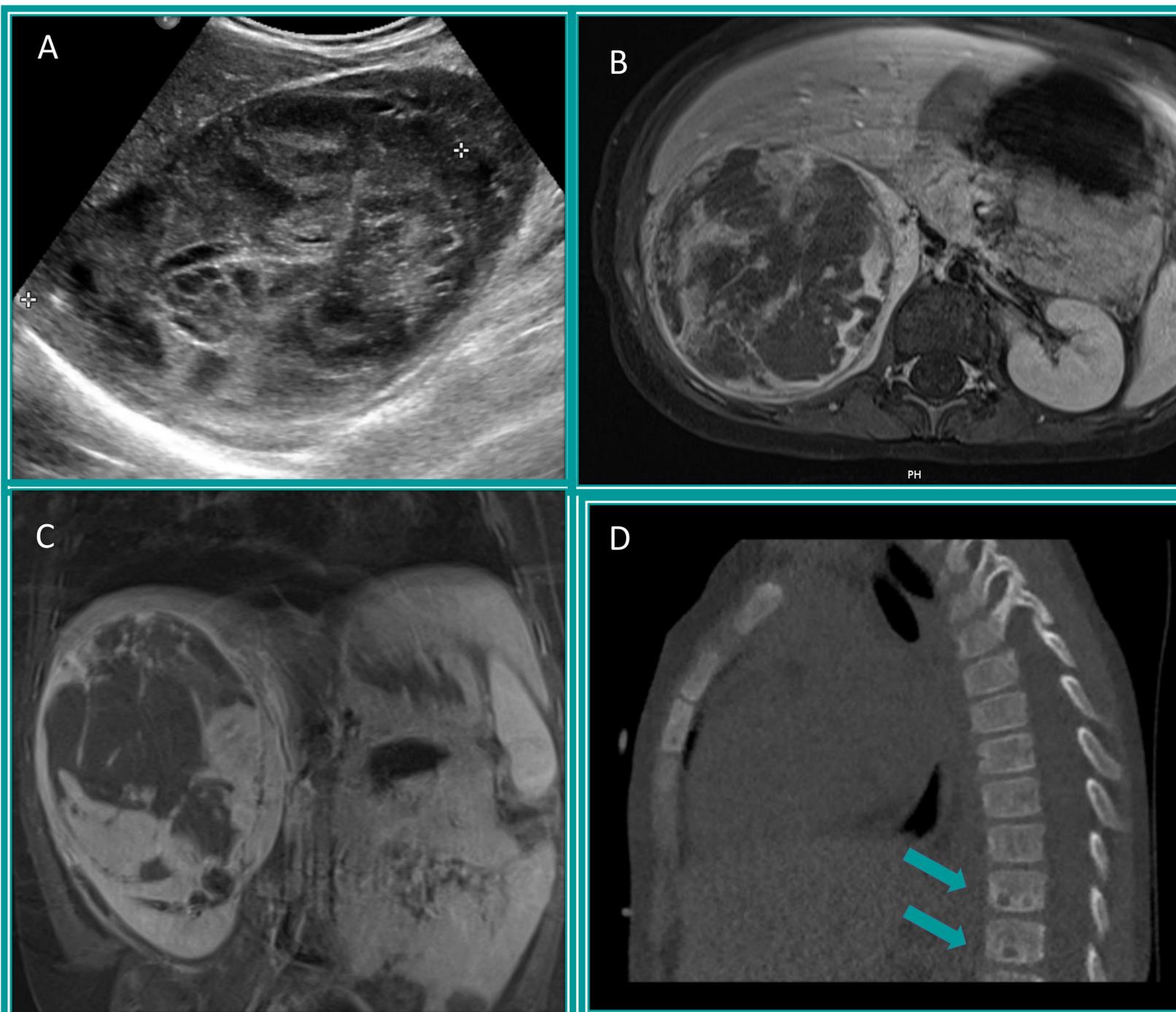


Imagen 12 Voluminosa masa heterogénea dependiente del riñón derecho con áreas quísticas (A) . Secuencias T1 FS+ Gd axial y coronal (B, C): las áreas sólidas del tumor realzan tras la administración del contraste. Corte sagital de TC tórax (D): lesiones líticas metastáticas en cuerpos vertebrales de la columna dorsal.

TUMOR RABDOIDE

Entidad **rara**, supone menos del 2% de los tumores renales en pediatría. El rango de edad son menores de 2 años.

Son tumores **agresivos** ya que el 80% metastatiza y provoca invasión vascular.

Hasta en un 15% de los casos **asocia un tumor intracraneal sincrónico** (generalmente en fosa posterior).

Tiene su **origen** central en la **médula renal** por lo que la **hematuria** es común y en caso de presentarla indica invasión del sistema colector

Son lesiones sólidas (Imagen 13) y hasta en un 70% de los casos pueden calcificarse.

La presencia de una **colección líquida subcapsular** es un rasgo típico, sin embargo, en caso de presentarla, debido a su escasa frecuencia debemos pensar que se trate de un Wilms como primera posibilidad diagnóstica antes que un tumor rabdoide.

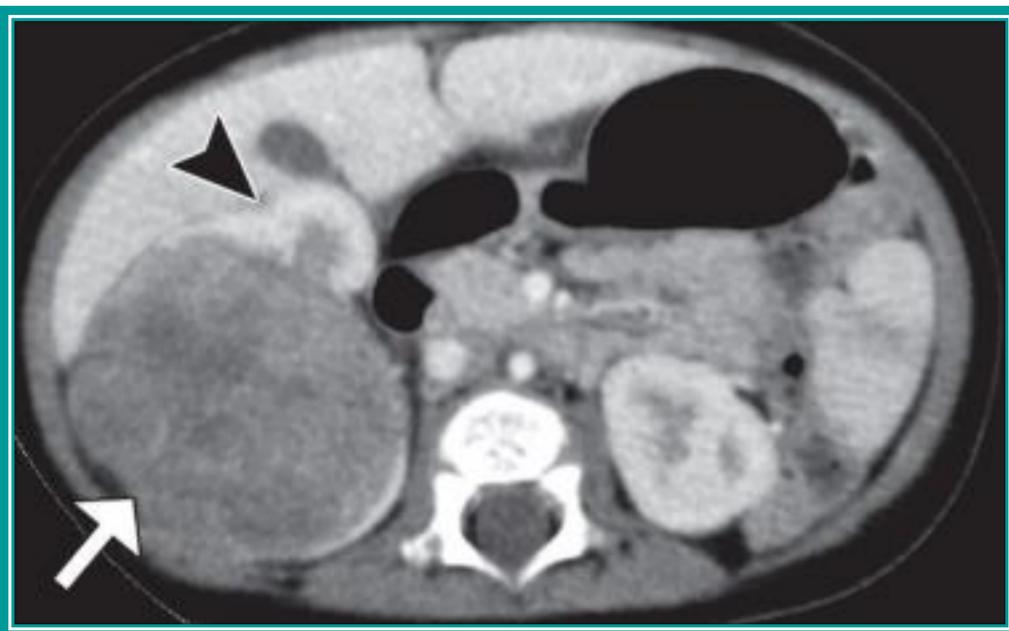


Imagen 13. Corte axial de TC con contraste iv que muestra una masa sólida, heterogénea, dependiente del riñón derecho que realza menos que el parénquima renal sano adyacente. Chung et al. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade. RSNA 2016.

TUMOR RENAL OSIFICANTE DE LA INFANCIA (ORTI)

Se trata de un tumor **extremadamente raro**, supone menos del 1% de todos los tumores renales en la infancia.

Su curso es **benigno**.

Se origina en la papila y se extiende hacia los cálices y la pelvis renal.

Es un **tumor calcificado** por lo que se puede confundir con un cálculo espiculado. (Imagen 14)

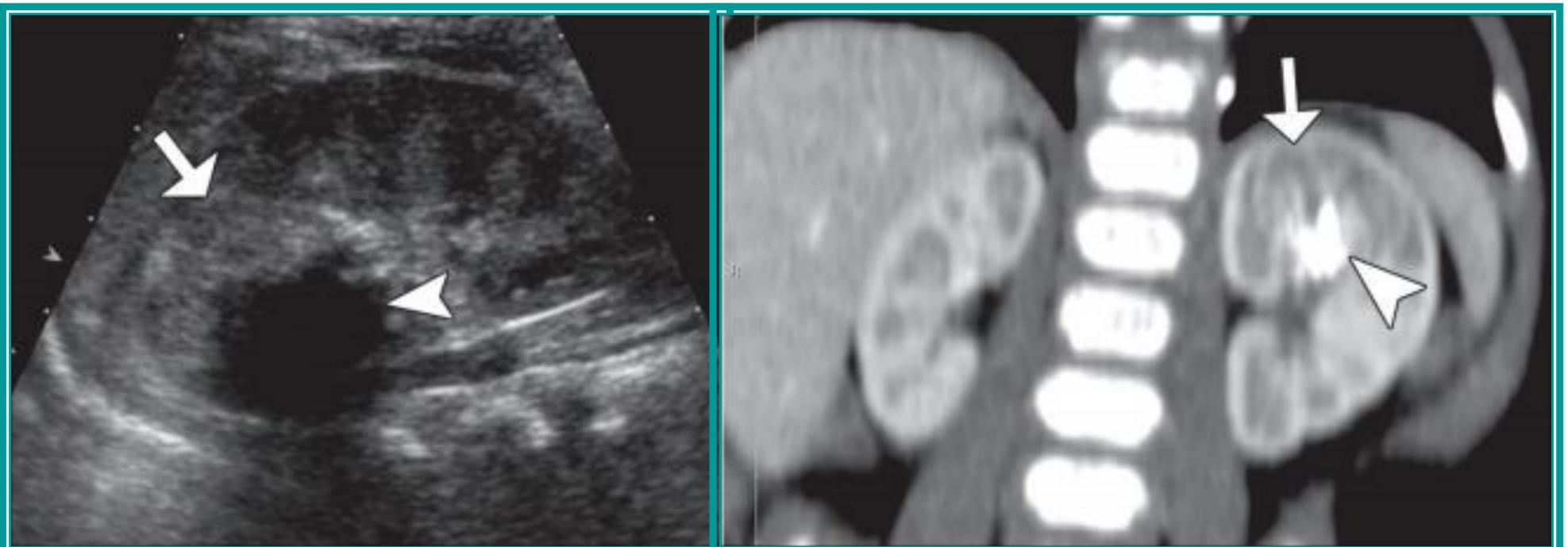


Imagen 14. Lesión heterogénea localizada en polo superior del riñón izquierdo (flecha), presenta una calcificación grosera que provoca una marcada sombra acústica posterior en ecografía (punta de flecha izquierda). En el corte coronal de TC vemos la masa heterogénea mencionada con una calcificación de bordes espiculados en el grupo calicial superior. (punta de flecha derecha). Chung et al. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade. RSNA 2016.

TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS DE LA SEGUNDA DÉCADA DE VIDA

CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES CON TRASLOCACIÓN Xp11.2

Es el **segundo tumor renal maligno más frecuente** en pediatría después del Wilms, pero el **más frecuente en la segunda década de la vida**.

Son lesiones **asintomáticas**, aparecen como masas incidentales.

La quimioterapia previa es un factor de riesgo.

Tienen su **origen en la médula renal**, por lo que suelen estar contenidos en el riñón.

Se muestran como **masas heterogéneas, sólido-quísticas** que pueden presentar hemorragia, necrosis y calcificaciones.

Asocia adenopatías retroperitoneales

Características radiológicas

Ecografía

Masa heterogénea con componentes sólidos y quísticos (Imagen 15).

Puede mostrar calcificaciones y focos hemorrágicos.



Imagen 15. Voluminosa masa dependiente del riñón derecho que muestra componentes sólidos y quísticos

TC sin contraste:

Hiperdensidad, debido a la densidad celular y al componente hemorrágico/proteináceo.

Resonancia Magnética:

-Secuencia **T1W**: **iso/hiperintenso** (dependiendo del componente hemorrágico/proteináceo que presente).

-Secuencia **T2W**: **hipointenso** respecto al córtex con una cápsula fibrosa hipointensa.

-**T1+Gd**: **realza menos** que el parénquima sano, con la cápsula que no realza. (Imagen 16).

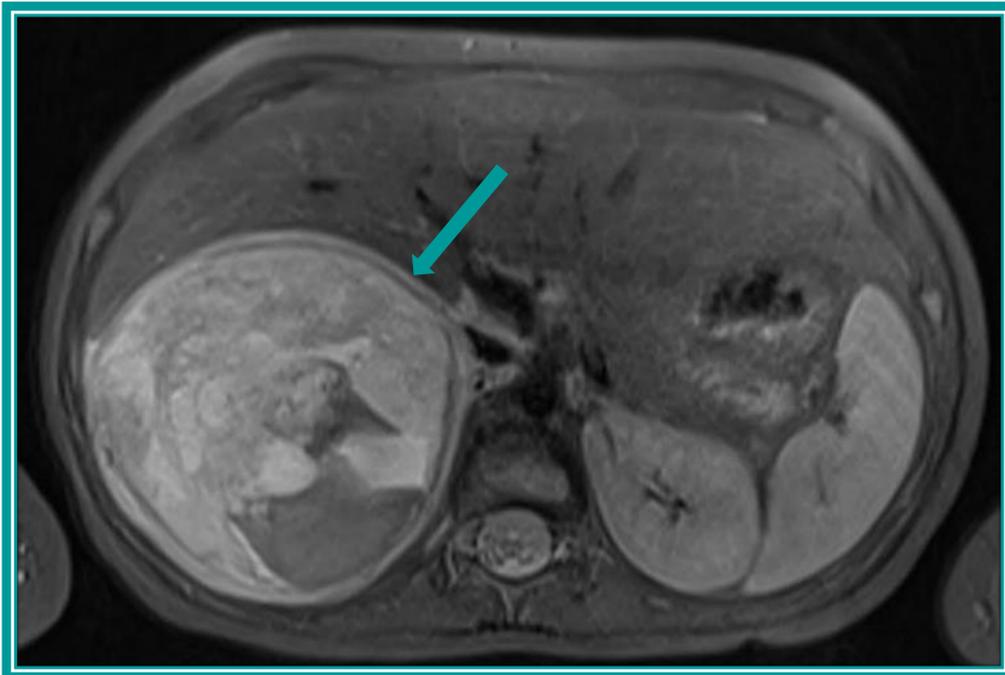


Imagen 16. Mismo paciente que en la imagen 15 donde se aprecian los distintos componentes sólidos-quísticos y una cápsula hipointensa rodeando la lesión.

CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES PAPILAR

Es el **segundo subtipo** de tumor renal **más común** en este rango de **edad**.

Es un tumor **hipovascular** por lo que **realza menos** que el parénquima renal sano adyacente y lo hace de manera homogénea. (Imagen 17).

Es propenso a la calcificación.

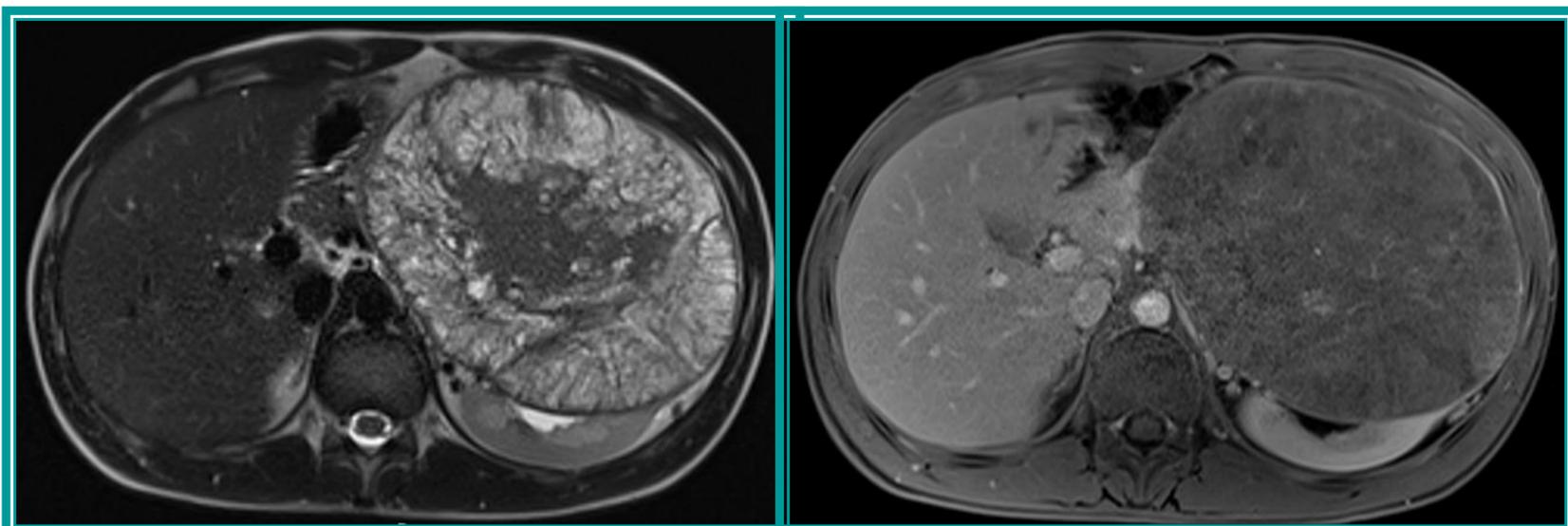


Imagen 17. Secuencia axial T2: masa renal izquierda heterogénea con área de hiperintensidad periférica con zona central hipointensa. Tras la inyección de gadolinio (imagen derecha) muestra escaso realce.

CARCINOMA MEDULAR

Se trata de un tumor **agresivo**.

Incidencia en niños con antecedente de anemia de células falciformes.

Muestra un crecimiento infiltrativo conservando la forma reniforme con **extensión al sistema colector**, por lo que la **hematuria** es frecuente y también el dolor en fosa renal.

Las **metástasis** son comunes al diagnóstico.

En cuanto a las características de imagen (imagen 18) es **heterogéneo** debido a la necrosis y hemorragia. **Realza menos que el parénquima sano** adyacente con el contraste intravenoso.

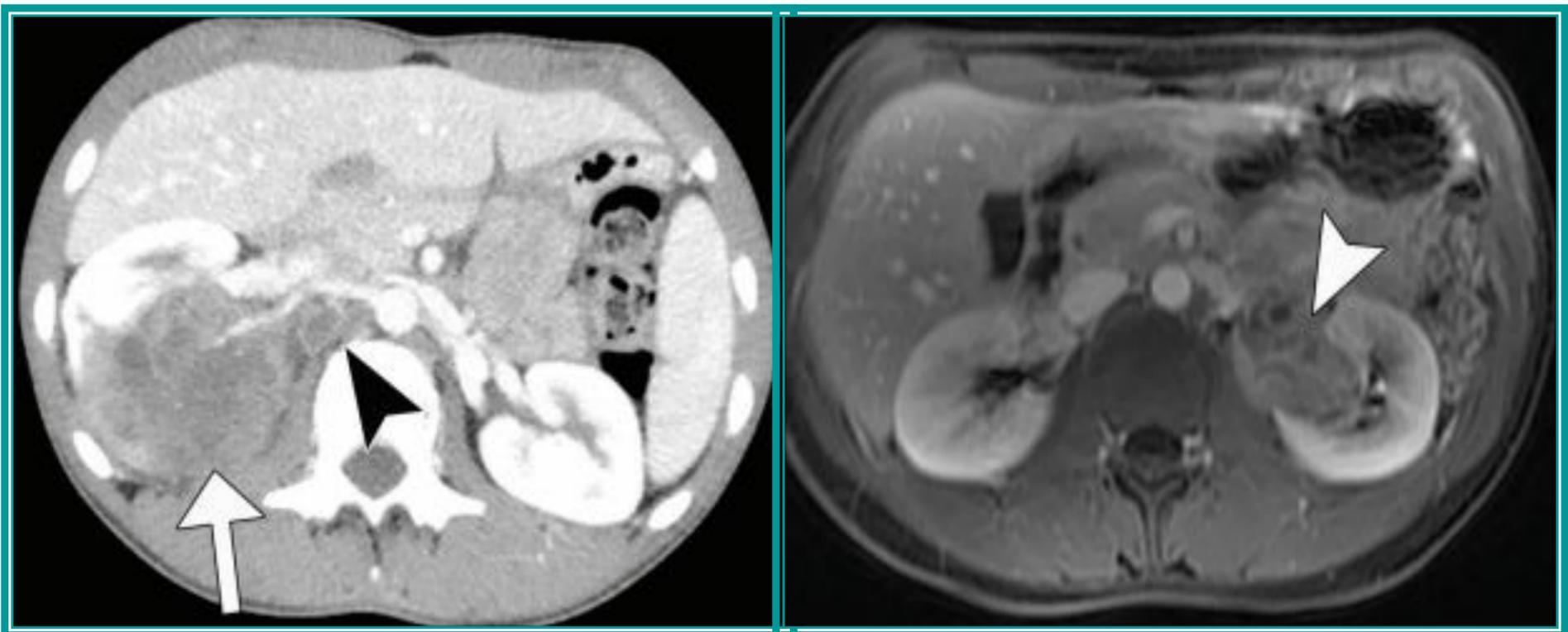


Imagen 18. Corte axial de TC donde se aprecia una masa renal derecha heterogénea que realza menos que el parénquima renal adyacente y que se extiende hacia la pelvis renal con adenopatías retroperitoneales.

En la imagen de la izquierda, secuencia axial T1+Gd, la lesión muestra menor realce que el parénquima renal adyacente. Chung et al. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 2. The 2nd Decade. RSNA 2017.

ANGIOMIOLIPOMA

Composición celular mixta, con grasa macroscópica.

Antecedentes de **esclerosis tuberosa**.

Asintomáticos. Se encuentran en el rastreo habitual de la esclerosis tuberosa. (Imagen 20)

Son lesiones **benignas** pero pueden crecer (sobre todo en adolescentes)

Son **múltiples y bilaterales**, cuya localización es tanto a nivel de la corteza (Imagen 19) como de la médula renal.

Son lesiones **hipervasculares**, con pared vascular débil que pueden formar aneurismas (riesgo de sangrado).

El componente graso suele mostrarse hiperintenso en T1 y T2, con supresión de la señal en secuencias con saturación grasa.

Cuando el componente graso no es tan evidente, son útiles las secuencias T1 GE en fase opuesta para evidenciar la caída de señal.

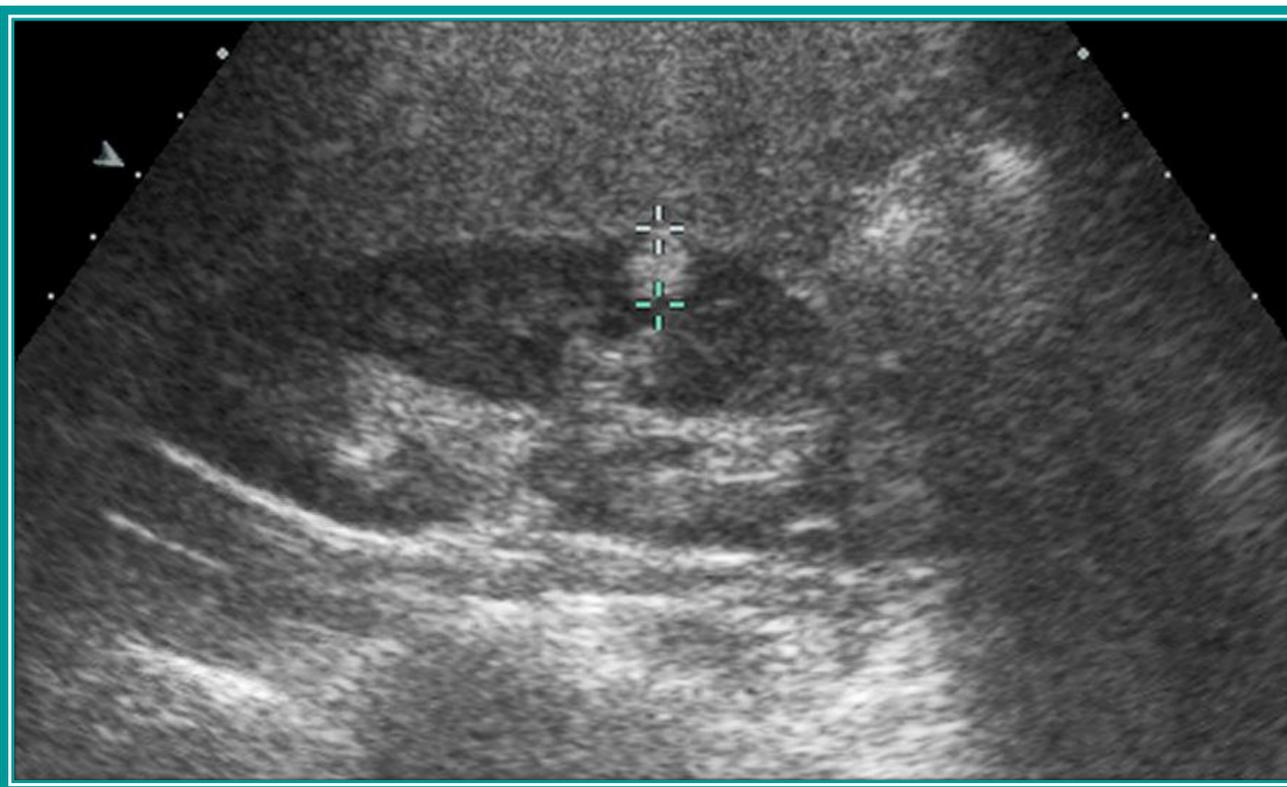


Imagen 19. Niño de 15 años con dolor en fosa ilíaca derecha, solicitan ecografía urgente para descartar apendicitis. Se encuentra como hallazgo incidental una imagen milimétrica hiperecogénica de morfología redondeada y bordes bien definidos en la corteza renal derecha en relación con pequeño angiomiolipoma.

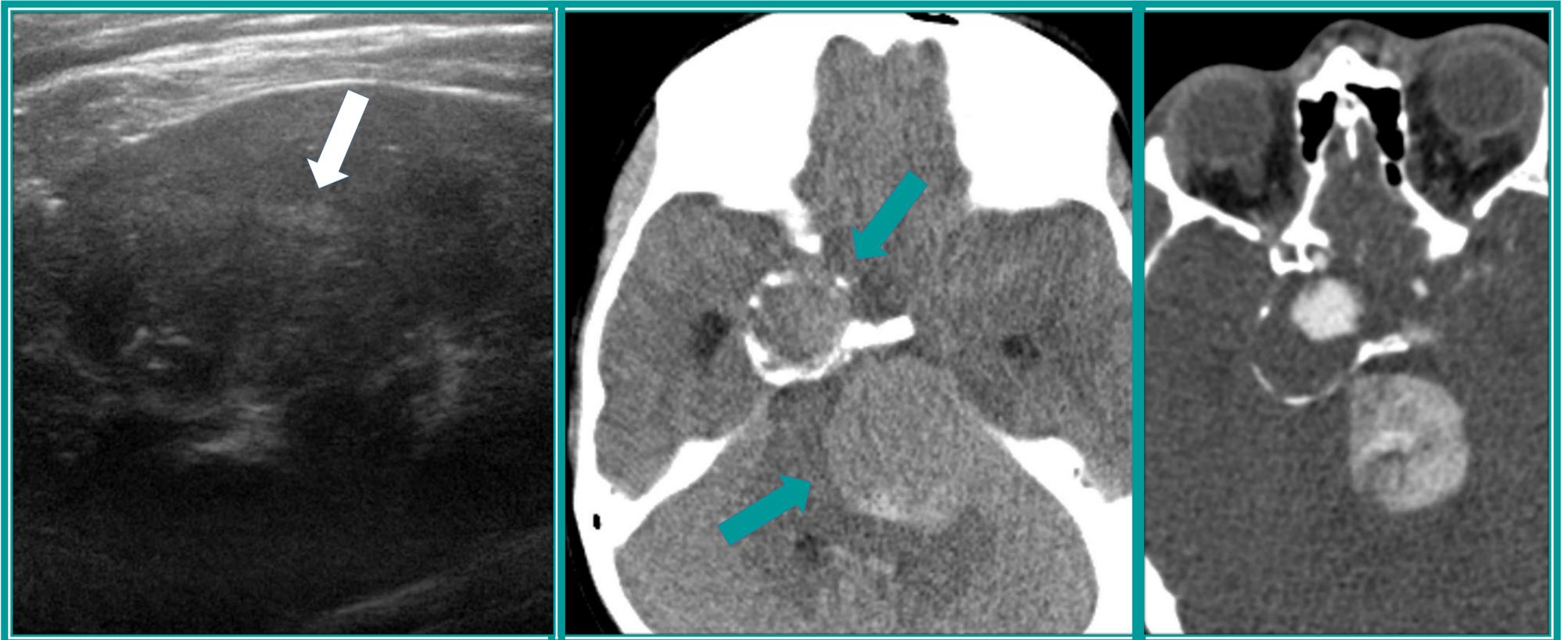


Imagen 20. Niño de 10 años con empeoramiento de su estrabismo, se realiza TC de cráneo y se objetivan dos voluminosos aneurismas (flechas verdes). Ante la sospecha de esclerosis tuberosa se realiza rastreo corporal y en la ecografía abdominal se aprecian lesiones hiperecogénicas en la corteza renal en relación con angiomiolipomas (flecha blanca).

LINFOMA

Los linfomas renales primarios son muy raros ya que no existe tejido linfoide en el riñón. La afectación linfomatosa suele ser por diseminación hematológica o por extensión directa de una masa retroperitoneal.

El más común es el **linfoma de Burkitt**.

Niños > de 5 años.

La presentación más común es en forma de **masas expansivas o nódulos bilaterales**, aunque también pueden aparecer como lesiones unilaterales.

En ecografía pueden mostrarse tanto hiper como hipoecogénicas, incluso con refuerzo acústico posterior y simular un quiste renal (imagen 21). En TC suelen mostrarse como lesiones hipointensas y en RM su comportamiento es variable, con **marcada restricción a la difusión** generalmente debido a la elevada celularidad. (Imagen 22)

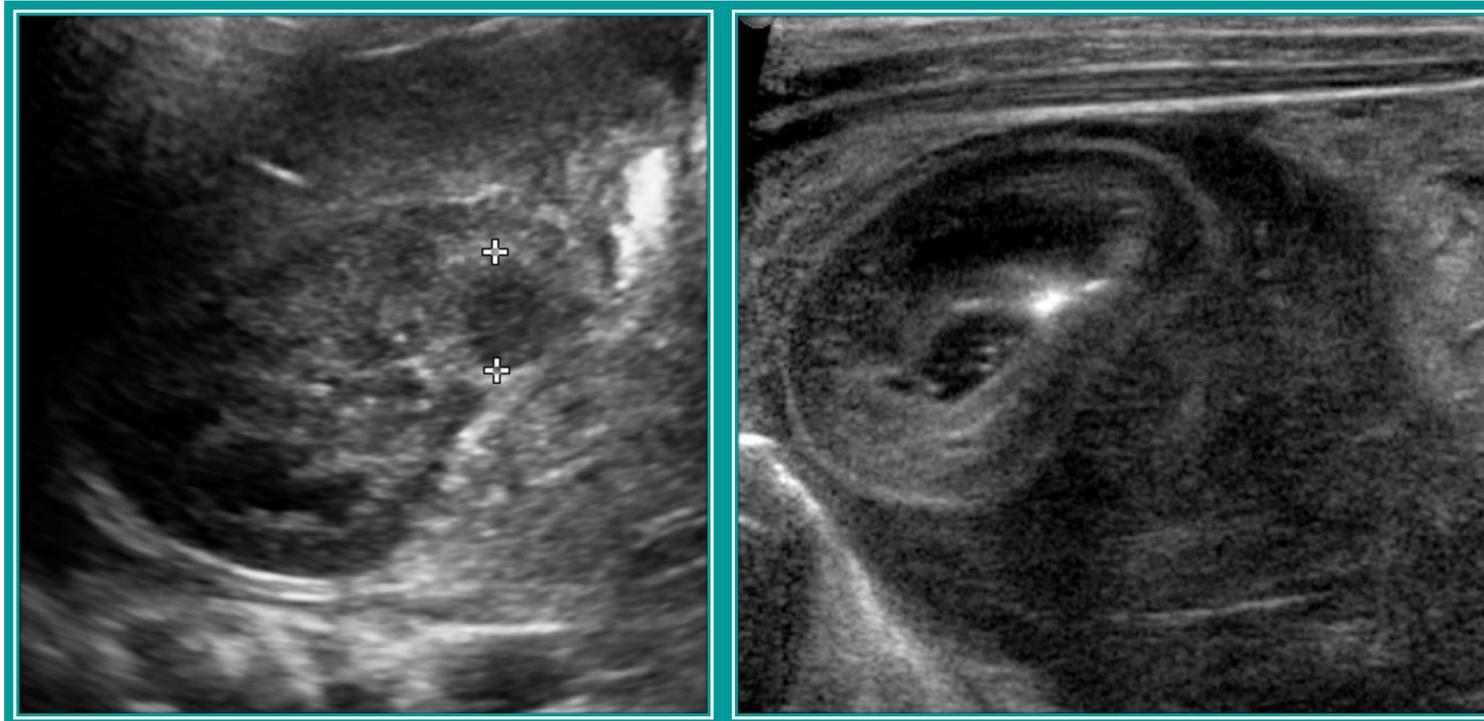


Imagen 21. Niño de 6 años con analítica alterada (LDH 2792, leucocitos 19000, plaquetas 609000). En la ecografía abdominal se identifica una lesión nodular hipoecogénica en el polo superior del riñón derecho. Se acompañaba de un engrosamiento mural del colon ascendente y conglomerado adenopático en región ileocecal. Resultó ser un linfoma de Burkitt.

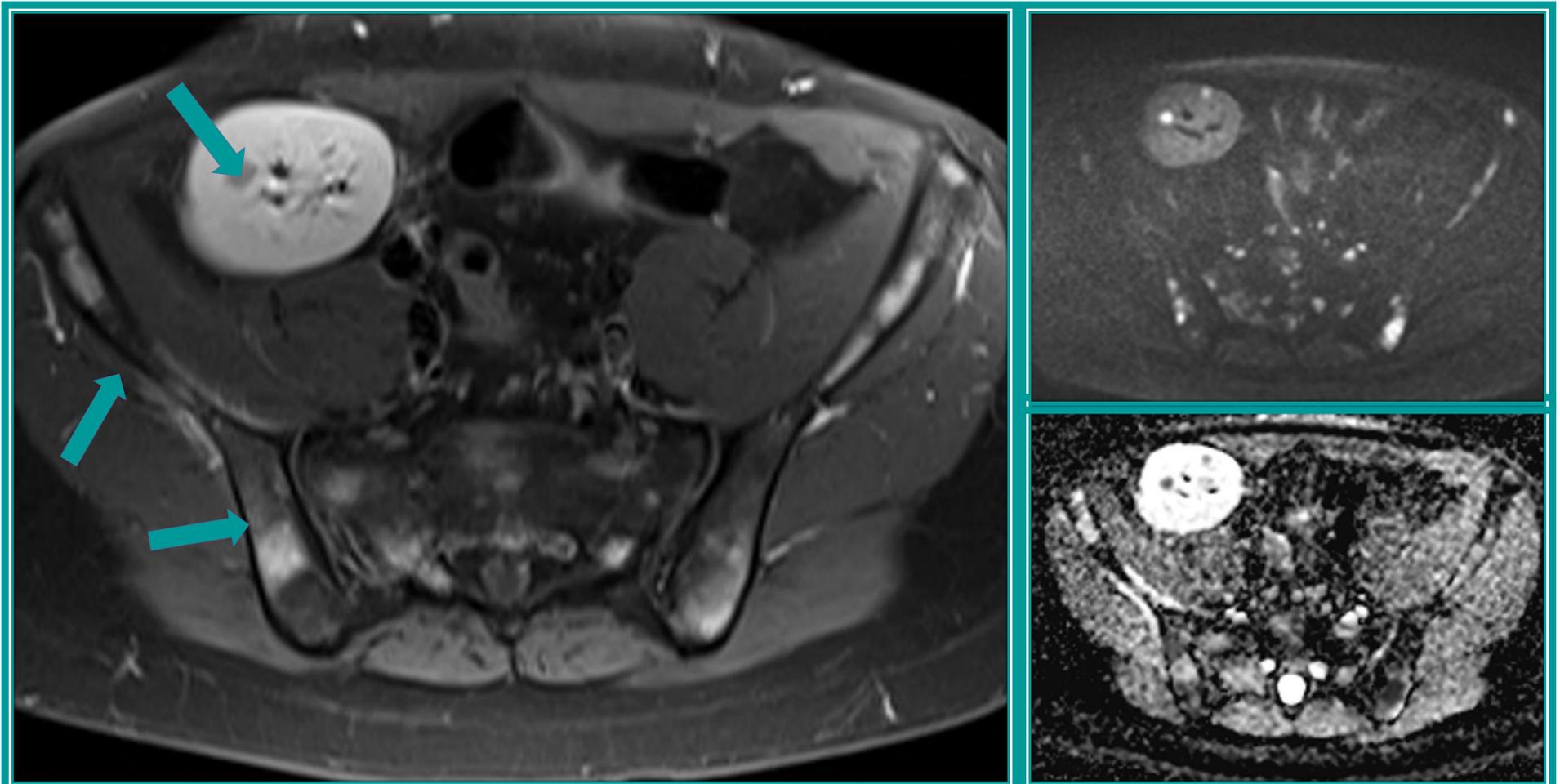


Imagen 22. Chico de 18 años trasplantado renal por enfermedad renal crónica secundaria a una hipoplasia/displasia renal bilateral. Síndrome linfoproliferativo post-trasplante abdominal tipo Burkitt. Secuencia axial RM con supresión grasa donde se aprecian lesiones nodulares hipointensas en el parénquima del injerto renal, así como también en ambas palas iliacas y en sacro (flechas). En las secuencias de difusión (las dos de la derecha) observamos una marcada restricción a la difusión en dichas lesiones debido a la elevada celularidad.

PUNTOS CLAVE

- El tumor de Wilms es con diferencia el más frecuente en niños menores de 5 años.
- En neonatos el más frecuente es el nefroma mesoblástico.
- El sarcoma de células claras metastatiza el hueso (hallazgo raro en el Wilms)
- El tumor renal rabdoide suele asociar un sincrónico intracraneal.
- En niños mayores de 10 años el tumor más común es el carcinoma de células renales, sobre todo el que asocia la traslocación Xp11.2

CONCLUSIONES

La edad del paciente pediátrico es clave a la hora de diagnosticar una masa renal. Los pacientes pediátricos pueden desarrollar tanto tumores benignos como malignos, por ello es necesario realizar un adecuado diagnóstico diferencial conociendo las características clínicas, histopatológicas y radiológicas que conduzcan al diagnóstico y al tratamiento adecuado.

REFERENCIAS

- Chung EM, Graeber AR, Conran RM. **Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade.** RSNA(USA). 2016. 36:499–522
- Chung EM, Lattin GE, Fagen KE, Kim AM, Pavio MA, Fehringer AJ, Conran RM. **Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 2. The 2nd Decade1.** RSNA(USA). 2017. 37:1538–1558
- Merrow AC, Linscott LL, O’Hara SM, Towbin AJ, Aquino MR, Richardson RR et al. **Diagnostic imaging pediatrics. 3erd edition.(USA).** Elsevier. 2017. Pages 636-657
- Sandberg JK, Chi YY, Smith EA, Servaes S, Hoffer FA, Mullen EA, Perlman EJ, Tornwall B, Ehrlich PF, Geller JJ, Grundy PE, Fernandez CV, Dome JS, Khanna G. **Imaging Characteristics of Nephrogenic Rests Versus Small Wilms Tumors: A Report From the Children’s Oncology Group Study AREN03B2.** AJR. 2019