

Nefroblastomatosis frente a tumor de Wilms: a propósito de un caso

E. Gómez García^a, P. García-Peña^b, M. García García-Esquinas^c y J. Lucaya Layret^b

^aServicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

^cServicio de Radiodiagnóstico. Hospital de La Princesa. Madrid. España.

La nefroblastomatosis es una alteración de la nefrogénesis que se define como la persistencia de blastema metanéfrico en la infancia. La asociación de estos focos de tejido fetal con el tumor de Wilms se encuentra ampliamente documentada en la literatura. En la actualidad disponemos de numerosas técnicas de imagen que van a permitir el diagnóstico y seguimiento de esta entidad, especialmente en los primeros años de vida, cuando el riesgo de malignización es mayor.

Palabras clave: nefroblastomatosis, tumor de Wilms.

Nephroblastomatosis vs Wilms' tumor: a case report

Nephroblastomatosis is an abnormality of nephrogenesis and has been defined as the persistence of metanephric blastema into infancy. The association of these foci of fetal tissue with Wilms' tumor has been repeatedly documented in the literature. Numerous imaging modalities currently enable the detection of nephroblastomatosis and follow-up of patients to detect neoplastic change, which is especially indicated during infancy and early childhood, when the likelihood of Wilms' tumor developing is highest.

Key words: nephroblastomatosis, Wilms' tumor.

INTRODUCCIÓN

La nefroblastomatosis es la presencia de parénquima renal embrionario (blastema metanéfrico) a partir de las 36 semanas de gestación, cuando la nefrogénesis normalmente ha terminado¹. La persistencia del blastema metanéfrico puede dar lugar a un tumor maligno, estando ampliamente aceptado que la nefroblastomatosis es una lesión precursora del tumor de Wilms². Por lo tanto, es muy importante conocer el aspecto radiológico de esta entidad y los datos que nos pueden sugerir su malignización^{1,2}.

Presentamos un caso de nefroblastomatosis que asociaba focos de tumor de Wilms de forma bilateral.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un niño de dos años, fruto de una gestación bien controlada y con un desarrollo psicomotor normal. La familia consulta en otro centro por presentar episodios de accesos de tos con pausa final y coloración subcianótica de predominio nocturno. No se observa ninguna patología respiratoria, pero a la palpación se detecta la presencia de una masa en ambos flancos, hallazgo que es confirmado con una ecografía. A petición de la familia del paciente, este es trasladado a nuestro hospital.

En la ecografía practicada (fig. 1) se constata un aumento de tamaño de ambos riñones, condicionado por la presencia de múltiples imágenes nodulares hipocogénicas, de distribución periférica, conservando la morfología reniforme. Existe dilatación de algunos de los cálices. En el riñón derecho se observan también zonas redondeadas ecogénicas, sugestivas de la presencia de grasa. La vascularización hilar se encuentra conservada en ambos riñones.

En la tomografía computarizada (TC) abdominal se aprecia una correcta excreción del contraste por parte de ambos riñones, que están muy aumentados de tamaño (140 mm) y distorsionados por la presencia en el parénquima de múltiples nódulos de densidad uniforme, con distribución periférica. Dichos nódulos no captan contraste. En el riñón derecho existe un nódulo de mayor tamaño de distintas características con densidad grasa (fig. 2). No se visualizan calcificaciones ni signos de necrosis tumoral.

La resonancia magnética (RM) muestra unos riñones muy aumentados de tamaño, con múltiples masas renales bilaterales multinodulares, que afectan preferentemente al córtex. La mayoría de las masas presentan una señal isointensa con el músculo en T1, discretamente hiperintensa en T2 y no aumentan de intensidad tras la administración de contraste (fig. 3). Existe dilatación de cálices y algún área de características quísticas en la periferia, así como alguna zona grasa, que se suprime en la secuencia FATSAT (fig. 4).

Al paciente se le realiza una punción-biopsia guiada por ecografía de uno de los nódulos del riñón izquierdo, siendo diagnosticado de nefroblastomatosis. Posteriormente se le coloca un acceso vascular permanente tipo *Porth-a-cath* y se inicia el tratamiento con quimioterapia, empleando vincristina y actinomicina, con buena tolerancia.

A los dos meses de comenzar el tratamiento se realiza una ecografía (fig. 5) y una RM de control que muestra una disminu-

Correspondencia:

ESTÍBALIZ GÓMEZ GARCÍA. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de Basurto. Avda. de Montevideo, 18. 48013 Bilbao. España. estigomezg@seram.org

Recibido: 16-I-06

Aceptado: 13-VI-06

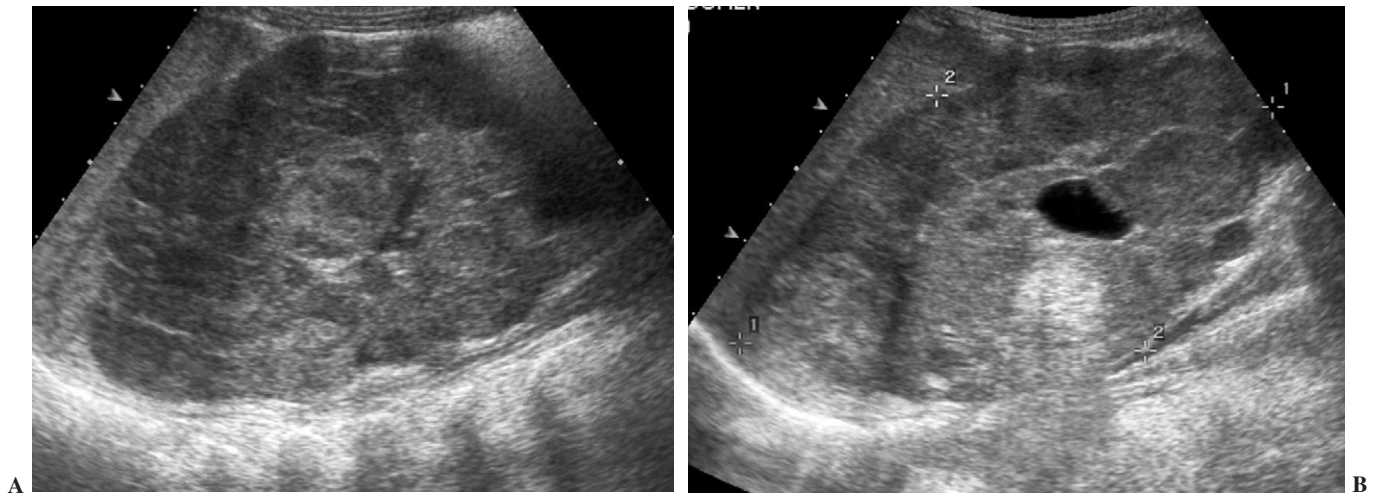


Fig. 1.—Ecografía renal. (A) Corte longitudinal del riñón izquierdo. Hipoeogenicidad subcortical relacionada con nefroblastomatosis, con área de parénquima renal respetado en situación central. (B) Corte longitudinal del riñón derecho. Lesiones hipoeicoicas subcorticales que condicionan un aumento del tamaño renal. Se visualiza asimismo la imagen ecogénica correspondiente a grasa y la dilatación de un cáliz.

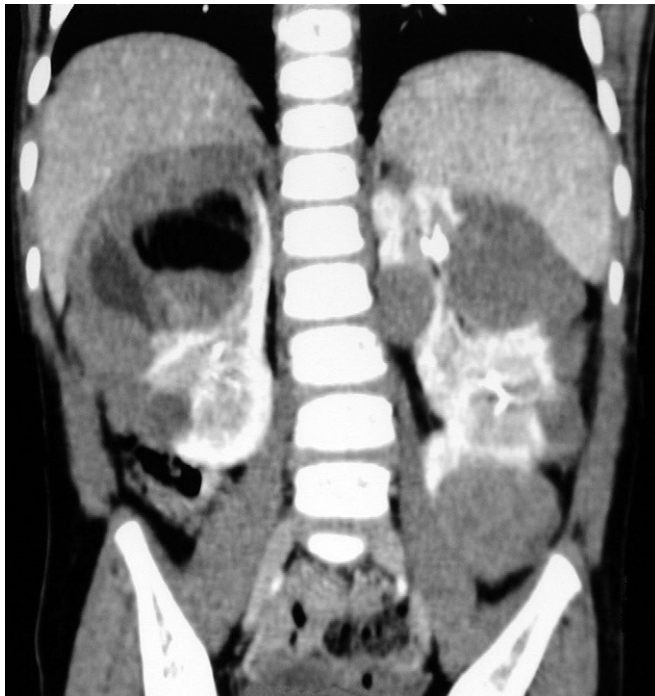


Fig. 2.—Imagen coronal de tomografía computarizada con contraste, donde se aprecia una distorsión de ambos riñones por la presencia de múltiples masas intrarrenales, polilobuladas, algunas con grasa. No se observa captación de contraste por parte de ninguna de las lesiones.

ción del tamaño de todos los nódulos, excepto el localizado en el polo superior del riñón derecho, que es el de mayor tamaño y contiene áreas de grasa. Se procede posteriormente a la intervención quirúrgica, resecándose los tres nódulos de mayor tamaño (uno en polo inferior del riñón izquierdo y dos en polo superior del riñón derecho), que desde el punto de vista anatomopatológico corresponden todos ellos a tumor de Wilms. Ante los hallazgos de tumor de Wilms bilateral se completa el tratamiento de quimioterapia asociando sucesivamente actinomicina D y doxo-



Fig. 3.—Estudio de resonancia magnética. Imagen coronal potenciada en T2, en la que se observan masas renales bilaterales discretamente hiperintensas con algún pequeño quiste en la periferia.

rubicina, etopóxido y carboplatino, y ciclofosfamida, con una tolerancia y evolución satisfactorias, habiendo desaparecido los nódulos en los últimos controles realizados con ecografía y RM.

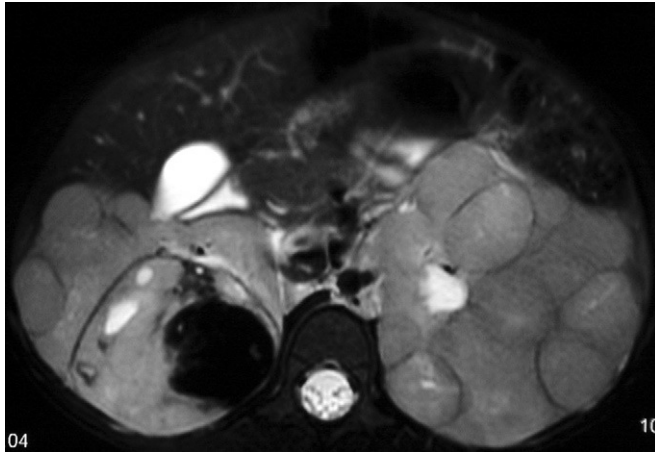


Fig. 4.—Imagen axial de resonancia magnética empleando una secuencia de supresión grasa (FAT SAT). Los riñones aparecen muy aumentados de tamaño, con múltiples masas renales bilaterales multinodulares en la periferia, dejando el sistema colector y una porción del parénquima renal respetado en situación central. En el riñón derecho se visualiza una lesión con pérdida de la señal, lo que indica contenido graso.

DISCUSIÓN

Para entender la nefroblastomatosis es útil revisar el desarrollo normal del riñón, que tiene lugar como resultado de la interacción de la yema ureteral y el blastema metanéfrico². Dicho blastema induce a la yema ureteral a ramificarse para dar lugar al sistema colector del riñón, mientras que la yema ureteral condiciona que el blastema metanéfrico origine los elementos epiteliales y estromales del riñón. Por lo tanto, las nefronas se originan del blastema metanéfrico. Las regiones periféricas del riñón son las primeras en formarse y las nefronas yuxtamedulares, las últimas³.

La nefrogénesis está completa a las 34-36 semanas de gestación. Normalmente, a partir de entonces, no quedan restos de blastema metanéfrico. Sin embargo, se han encontrado restos microscópicos de blastema en el 1% de las autopsias realizadas en niños³.

Los restos nefrogénicos se clasifican desde el punto de vista histológico en cuatro grupos: latente, esclerosante, hiperplásico y neoplásico. Las formas latente y esclerosante son generalmente microscópicas y no se considera que tengan capacidad de malignización. Por el contrario, las formas hiperplásica y neoplásica son macroscópicas y se visualizan como pequeños nódulos rodeados por parénquima sano^{1,4}.

La nefroblastomatosis se puede clasificar en perilobar e intra-lobar, en función de la localización y de los síndromes asociados. En la forma perilobar, los restos de blastema se sitúan en la cortical o en las columnas de Bertin. Se asocia con el síndrome de Beckwith-Wiedemann y hemihipertrofia, síndrome de Perlman (visceromegalia, gigantismo, criptorquidia, polihidramnios, facies característica), y con la trisomía 18. La degeneración maligna en tumor de Wilms es más frecuente en los pacientes con el síndrome de Beckwith-Wiedemann y hemihipertrofia, ocurriendo aproximadamente en el 3% de los casos¹. Los restos nefrogénicos intralobares se consideran menos frecuentes que los perilobares, pero presentan una mayor asociación con la degeneración en tumor de Wilms. Esta forma se encuentra en el 78% de los

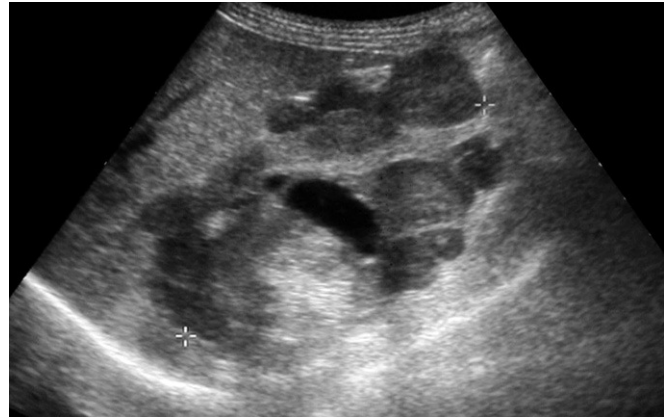


Fig. 5.—Ecografía renal de control a los dos meses de comenzar el tratamiento. Se trata de un corte longitudinal del riñón derecho, donde puede apreciarse una disminución del tamaño de todos los nódulos, persistiendo la zona ecogénica correspondiente a grasa.

pacientes con síndrome de Drash y prácticamente en el 100% de los pacientes con aniridia esporádica y también se observa en asociación con el síndrome WAGR (tumor de Wilms, aniridia, anomalías genitales y retraso mental)¹.

La presencia de restos nefrogénicos es típicamente asintomática y suele ser un hallazgo casual, de forma que cuando se descubre, en muchas ocasiones se asocia ya con el tumor de Wilms. La nefroblastomatosis difusa se puede manifestar como una masa en el flanco uni o bilateral. El aumento de tamaño del riñón puede ser palpable al nacimiento y generalmente es descubierto en los primeros 12 meses de vida¹.

Los focos microscópicos de nefroblastomatosis no son identificables mediante ninguna técnica de imagen. El aspecto de la forma macroscópica varía en función del tipo de nefroblastomatosis y de la modalidad de imagen utilizada².

En general, la ecogenicidad de la nefroblastomatosis es similar a la del parénquima renal, pero se han descrito casos con ecogenicidad aumentada y disminuida³. En nuestro paciente, los nódulos eran hipoeecogénicos, excepto alguno que presentaba un aumento de la ecogenicidad debido a la existencia de grasa. Asimismo, pueden identificarse quistes de distintos tamaños¹.

La TC con contraste puede demostrar depósitos de nefroblastomatosis no visualizados con otras técnicas de imagen, como la urografía y la ecografía. El realce suele ser escaso, heterogéneo y de aspecto estriado⁵. En nuestro paciente no observamos ningún tipo de realce.

Los restos nefrogénicos macroscópicos aislados (hiperplásicos o neoplásicos) tienen por imagen una apariencia nodular; en la ecografía se pueden manifestar anecoicos, hipo o hiperecogénicos². En la TC y en la urografía excretora estos nódulos quedan menos realzados que el parénquima adyacente y si son numerosos dan un aspecto lobulado al riñón, simulando una lobulación fetal^{1,2}. La ecografía es menos sensible que la TC en el diagnóstico de la nefroblastomatosis.

La RM pone de manifiesto los focos macroscópicos (más de 4 mm de diámetro). Estos focos aparecen hipointensos respecto al parénquima renal en las secuencias potenciadas en T1 e isointensos o ligeramente hiperintensos en las secuencias potenciadas en T2⁶, como ocurría en nuestro paciente. En los estudios de RM

con contraste, así como en la TC, los restos nefrogénicos tienden a aparecer homogéneos, en contraposición con el tumor de Wilms que se muestra más heterogéneo^{1,3,6}.

Característicamente el tumor de Wilms se presenta como una lesión fundamentalmente sólida y heterogénea, a menudo con áreas de necrosis, hemorragia, calcificación, grasa e incluso formación de quistes¹. Es un tumor bien circunscrito que queda menos realzado que el parénquima renal adyacente. En la RM se manifiesta como una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2¹, que puede producir una invasión vascular de la vena renal y de la cava inferior.

En un paciente con nefroblastomatosis es importante controlar radiológicamente las lesiones, siendo sospechosas de malignidad aquellas lesiones heterogéneas, que aumentan de tamaño y adquieren una configuración redondeada, como una masa, a diferencia de los focos de nefroblastomatosis que tienen un aspecto más ovoide o lenticular⁶. Ni la presencia de grasa ni las áreas quísticas son indicativas de benignidad². De hecho, en nuestro paciente, el nódulo de mayor tamaño y de contenido graso presentaba focos de la variante teratoide del tumor de Wilms.

El tratamiento de los restos nefrogénicos es controvertido. Hay autores que recomiendan la quimioterapia, mientras otros consideran que es suficiente hacer controles radiológicos estrechos para excluir el desarrollo de un tumor de Wilms¹, especialmente hasta los 7 años, cuando el riesgo disminuye.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lonergan GJ, Martínez-León MI, Agrons GA, Montemarano H, Suárez ES. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and associated lesions of the kidney. *RadioGraphics*. 1998;18:947-68.
2. White KS, Kirks DR, Bove KE. Imaging of nephroblastomatosis: an overview. *Radiology*. 1992;182:1-5.
3. Merchant SA, Badhe PB. Nephroblastomatosis- pathologic and imaging characteristics. *J Postgrad Med*. 1995;41:72-80.
4. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, Stein SM, Johnson JE, Navarro OM, et al. Pediatric renal masses: Wilms tumor and beyond. *RadioGraphics*. 2000;20:1585-603.
5. Pickhardt PJ, Lonergan GJ, Davis ChJ, Kashitani N, Wagner BJ. Infiltrative renal lesions: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2000;20:215-43.
6. Gyls-Morin V, Hoffer FA, Kozakewich H, Shamberger RC. Wilms tumor and nephroblastomatosis: imaging characteristics at gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology*. 1993;188:517-21.

Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.