



# NEFROBLASTOMATOSIS DIFUSA BILATERAL: PRESENTACIÓN DE CASO

## Bilateral Diffuse Nephroblastomatosis: Case Report

José Fernando Vallejo Díaz<sup>1</sup>  
Jheison Vallejo Díaz<sup>2</sup>

### Resumen

En los niños, la nefroblastomatosis ocurre como resultado de la persistencia de blastema metanéfrico en el riñón. Este artículo presenta el caso de la presentación más rara de esta enfermedad, que es la universal, en un recién nacido que fallece por una nefropatía rápidamente progresiva. Los hallazgos imaginológicos son relevantes para el diagnóstico, la estadificación y la diferenciación de la enfermedad. Se compara con el tumor de Wilms y sus hallazgos en imágenes. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética tienen alta sensibilidad y pueden detectar lesiones tan pequeñas como de 5 mm, por lo cual es importante conocer las características de esta patología y su comportamiento en las diferentes modalidades de imágenes.

### Summary

In children, nephroblastomatosis occurs as a result of persistent metanephric blastema in the kidney. This article presents the most unusual presentation of this disease, which is the universal, in a newborn who died of a rapidly progressive nephropathy. Imaging findings are relevant for the diagnosis, staging and differentiation of the disease. We compare it to Wilms tumor and its imaging findings. CT and magnetic resonance imaging have high sensitivity and can detect lesions as small as 5mm. For this reason, it is important to know the characteristics of this pathology and its behavior in different imaging modalities.

### Presentación de caso

Recién nacido, de sexo masculino, con aumento del perímetro abdominal y dificultad respiratoria desde el nacimiento, APGAR bajo, por lo cual requirió ventilación mecánica e ingresó a UCI neonatal. Único antecedente de importancia durante el embarazo: oligoamnios severo. Paciente con deterioro clínico rápido, azoados elevados y anuria. Al examen físico se encontraron masas abdominales en las fosas renales, por lo cual se solicitaron estudios complementarios que muestran lo siguiente:

#### Rayos X

Radiografía simple de abdomen que muestra aumento de la densidad en las fosas renales con desplazamiento medial de asas intestinales, por masas renales (figura 1).

#### Ecografía

La ecografía de abdomen muestra masas heterogéneas en las fosas renales, sugestivas de ser tejido renal de tamaño aumentado (figura 2).

#### Tomografía computarizada

Riñones de tamaño aumentado con parénquima heterogéneo y zonas de baja densidad en la médula renal (figura 3).

#### Resonancia magnética

Aumento en el tamaño renal, con señal heterogénea del parénquima y realce homogéneo (figura 4).

Se realiza biopsia renal. Se presenta una mala evolución del paciente con falla multisistémica y fallece al cuarto día. El resultado de la patología post mórtem muestra nefroblastomatosis difusa.

### Discusión

Los restos nefrogénicos se encuentran accidentalmente en cerca del 1 % de las autopsias en niños. De 10.000 niños, aproximadamente 1 desarrolla un tumor de Wilms, mientras que de los pacientes con restos nefrogénicos, entre 12 y 33 % desarrollan este tumor. Esta condición puede asociarse a síndromes como Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia y aniridia esporádica (1-5).



#### Palabras clave (DeCS)

Neoplasias renales  
Hamartomas  
Tumor de Wilms  
Ultrasonografía

#### Key words (MeSH)

Kidney neoplasms  
Hamartoma  
Wilms tumor  
Ultrasonography

<sup>1</sup>Médico, residente de Radiología segundo año, FUCS. Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médico, neurorradiólogo, Centro Médico Imbanaco. Cali, Colombia.



Figura 1. Radiografía toracoabdominal que muestra aumento de la densidad en fosas renales con desplazamiento medial de asas intestinales, por masas renales.

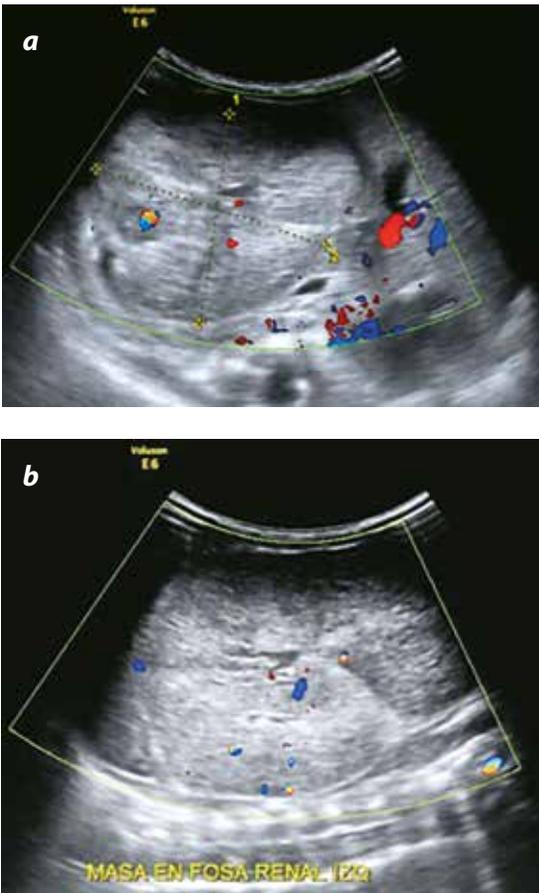


Figura 2. Ecografía renal que muestra masas heterogéneas en las fosas renales. (a) Transverso, (b) longitudinal izquierdo. Sugiere tejido renal de tamaño aumentado.

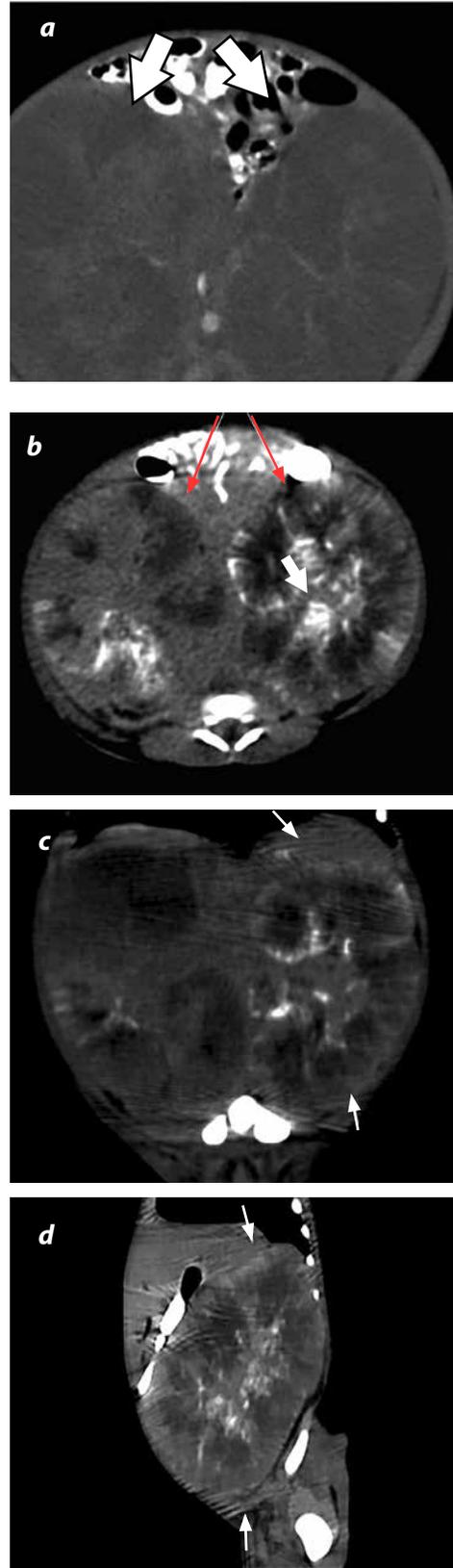


Figura 3. Riñones de tamaño aumentado con parénquima de densidad predominantemente baja; realce leve ante la administración de medio de contraste. (a) TAC simple, corte axial; (b) TAC, corte axial contrastado; (c) TAC contrastado, reconstrucción coronal; (d) TAC, reconstrucción sagital. Protocolo de abdomen con baja radiación

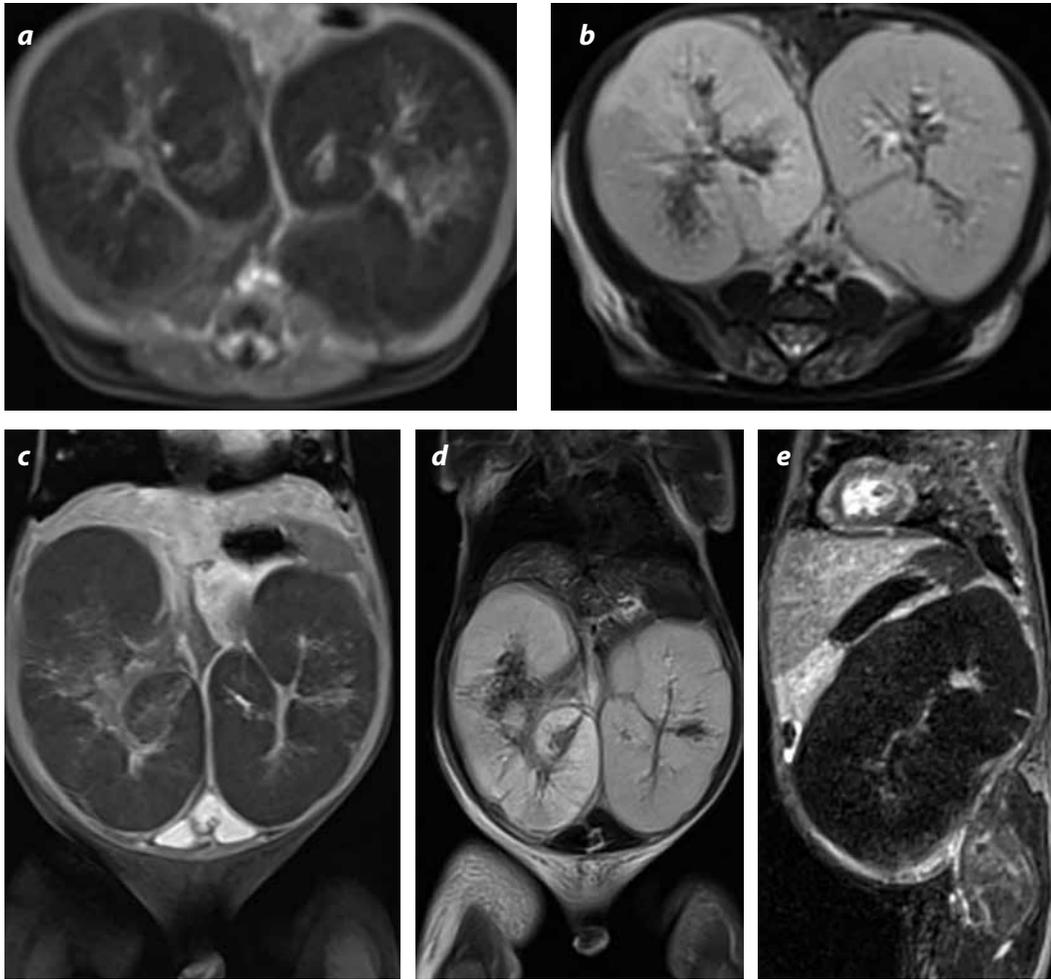


Figura 4. Aumento en el tamaño renal, con señal heterogénea del parénquima, realce homogéneo con la aplicación de gadolinio. (a) Corte axial de T2 con saturación grasa, donde el parénquima renal presenta baja señal, con aumento simétrico del volumen renal. (b) Corte axial con información en T1 con gadolinio, en el cual el realce es homogéneo. (c) Corte coronal con información en T2 con saturación grasa, donde el parénquima renal es de baja señal homogéneamente. (d) Corte coronal con información en T1 con gadolinio. (e) Corte sagital con información en T2 con saturación grasa, donde el parénquima renal es de señal marcadamente baja.

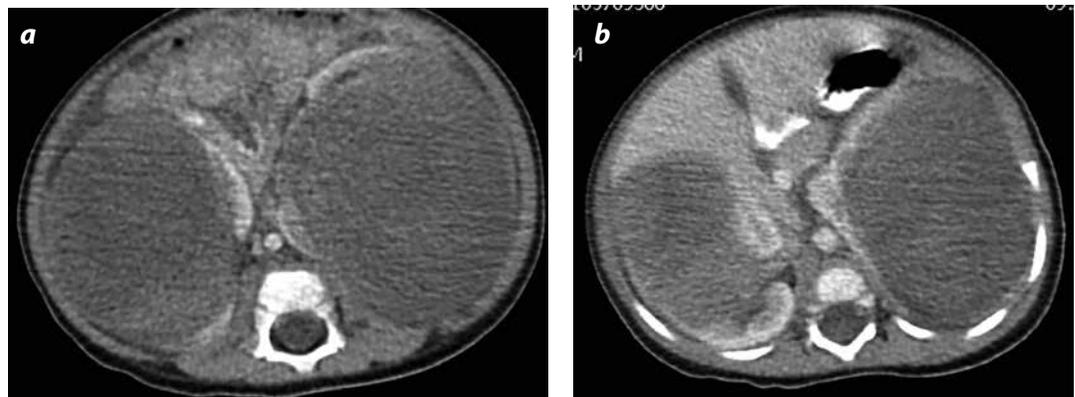


Figura 5 (a y b). Paciente con tumor de Wilms. Corte axial de TC contrastado, que muestra aumento de ambos riñones, con gran masa bilateral, de densidad predominantemente baja y heterogénea, con realce del parénquima normal excluido hacia el aspecto posteromedial.

El riñón se desarrolla a partir de pronefros, mesonefros y metanefros, que originan la yema ureteral y el blastema metanefrogénico. La yema ureteral va a formar el uréter, la pelvis renal, los cálices y los tubos colectores. Del blastema metanefrogénico se originarán los túbulos contorneados distal y proximal, el asa de Henle y la cápsula de Bowman. El blastema tiene una actividad limitada principalmente a la periferia, y aproximadamente a las 28 semanas de gestación termina de formar las lobulaciones renales, que normalmente son 14. La nefrogé-

nesis es completada en el feto normal entre las 34 y las 36 semanas de gestación. En ese momento en un feto normal no hay remanentes del blastema metanéfrico (2,5-8).

La nefroblastomatosis fue descrita por primera vez en 1961, por Hou y Holman; se caracteriza por aumento del tamaño renal y lobulaciones en un infante prematuro (2,9,10). Es importante tener en cuenta que la nefroblastomatosis no es sinónimo de tumor de Wilms bilateral. Macroscópicamente se ven riñones de gran tamaño, lobulados, pero que

conservan su forma renal. Los cortes gruesos renales del parénquima revelan decoloración nodular y trabecular difusa. La organización piramidal está presente, pero sin una adecuada diferenciación cortico-medular (2,6,9).

En 1990, Beckwith reclasificó la nefroblastomatosis basándose en la localización del remanente del blastema metanéfrico (mesénquima metanefrogénico) en relación con el lóbulo renal. Se hace referencia a restos del blastema metanéfrico cuando hay un foco anormal persistente de células nefrogénicas, las cuales pueden inducir la formación del tumor de Wilms. La nefroblastomatosis involucra la presencia de restos metanefríticos difusos o multifocales (2). Se clasifica en perilobar, intralobar, mixta y universal (7,8,10,11); esta última también se conoce como *panlobar*. Los restos del blastema metanéfrico son perilobares cuando son subcapsulares y/o centrales en las porciones de las columnas de Bertin en un riñón maduro; en general son bien circunscritos con escaso estroma y no encapsulados (2,8,12).

Los restos del blastema metanéfrico intralobar se originan por defectos tempranos en el desarrollo, cuando no está diferenciada la yema ureteral del blastema dentro del lóbulo, por lo que estos restos quedan en el interior del lóbulo y no en la periferia, siendo mal definidos y con abundante estroma (1,2,13).

No es una enfermedad común, los riñones son de mayor tamaño, el tejido renal está sustituido completamente por tejido nefrogénico, el sistema pielocalicial está presente y no hay hidronefrosis. Esta entidad es incompatible con la vida y está limitada al periodo neonatal (2,4).

La utilidad de la imagen en esta patología es diferenciar entre la nefroblastomatosis difusa y el tumor de Wilms, hacer tamizaje en pacientes con riesgo de nefroblastomatosis o tumor de Wilms, hacer evaluación prequirúrgica e indicación de quimioterapia previa a cirugía (1,4).

La ecografía muestra lesiones hipoeoicas homogéneas o isoecoicas, y ocasionalmente se presentan hiperecoicas. Además, puede detectar restos nefrogénicos muy pequeños (8 mm), aunque su sensibilidad es muy baja (2,14,15).

La resonancia y el TAC pueden detectar lesiones hasta de 5 mm (1,4). El TAC contrastado muestra un aumento difuso en el tamaño renal con deformidad del sistema pielocalicial y áreas que no realzan después de la administración de medio de contraste. Las arterias principales renales son de características usuales, pero presentan estrechez intrarrenal, y ambas son masas hipovasculares (2,9,10). Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran el linfoma y la enfermedad poliúística renal recesiva, que tienen apariencia similar, pero la edad de presentación es diferente.

En la RM se manifiestan como lesión de baja señal con información en T1, y con media o alta señal con información en T2, que pueden producir una invasión vascular de la vena renal y de la vena cava inferior. El T1 con gadolinio es utilizado para detectar tejido anormal, ya que realza en esta fase. En el caso de nefroblastomatosis, este realce es homogéneo, a diferencia del tumor de Wilms, en el cual el realce es heterogéneo, con una sensibilidad del 67 % (4,10). Se debe informar la localización del tumor, su volumen, si hay infiltración de la cápsula o si hay perforación, ya que esta última tiene valor en la estadificación. Igualmente, es necesario identificar la grasa perirrenal que se puede ver como una baja señal en la grasa en un T1 o de alta señal en T2. Debe informarse si hay o no ganglios y la invasión de las estructuras vasculares (4).

El tumor de Wilms bilateral se presenta con aumento de volumen renal, que puede ser asimétrico; en la ecografía se ve una gran masa renal, de aspecto sólido, heterogénea, con zonas de hemorragia, necrosis y focos de grasa en su interior; las calcificaciones son infrecuentes. Este tipo de tumor tiene parénquima residual, que generalmente se ve como una banda hipoeoica que puede comprometer la vena renal y la cava.

En la TAC el tumor de Wilms se presenta con una masa renal heterogénea, de bordes bien definidos, con zonas interiores de baja densidad (el tumor es de baja densidad respecto al parénquima). A la administración de medio de contraste el realce tumoral es menor que el tejido renal.

La resonancia magnética se muestra como una masa heterogénea y de baja señal con información en T1, en T2 es de alta señal.

En la literatura se cuenta con poca información sobre la nefroblastomatosis difusa, en general se limita a presentación de casos. El pronóstico de los pacientes es malo y se limita al periodo neonatal.

## Referencias

1. Beckwith JB, Kiviat NB, Bonadio JF. Nephrogenic rests, nephroblastomatosis, and the pathogenesis of Wilms' tumor. *Pediatr Pathol.* 1990;10:1-36.
2. Hennigar RA, O'Shea PA, Grattan-Smith JD. Clinicopathologic features of nephrogenic rests and nephroblastomatosis. *Adv Anat Pathol.* 2001;8:276-89.
3. Murata T, Yoshida T, Takanari H, et al. Bilateral diffuse nephroblastomatosis, pancortical type. A case report with immunohistochemical investigations. *Arch Pathol Lab Med.* 1989;113:729-34.
4. Schenk JP, Graf N, Günther P, et al. Role of MRI in the management of patients with nephroblastoma. *Eur Radiol.* 2008;18:683-91.
5. Franken EA, Yiu-Chiu V, Smith WL, et al. Nephroblastomatosis: clinicopathologic significance and imaging characteristics. *AJR Am J Roentgenol.* 1982;138:950-2.
6. Vicens J, Iotti A, Lombardi MG, et al. Diffuse hyperplastic perilobar nephroblastomatosis. *Pediatr Dev Pathol.* 2009;12:237-8.
7. Telander RL, Gilchrist GS, Burgert EO, et al. Bilateral massive nephroblastomatosis in infancy. *J Pediatr Surg.* 1978;13:163-6.
8. Regalado JJ, Rodríguez MM, Beckwith JB. Multinodular hyperplastic panephric nephroblastomatosis with tubular differentiation: a new morphologic variant. *Pediatr Pathol Lab Med.* 1996;16:961-72.
9. Regalado JJ, Rodríguez MM, Bruce JH, et al. Bilateral hyperplastic nephromegaly, nephroblastomatosis, and renal dysplasia in a newborn: a variety of universal nephroblastomatosis. *Pediatr Pathol.* 1994;14:421-32.
10. Millar AJ, Davidson A, Rode H, et al. Bilateral Wilms' tumors: a single-center experience with 19 cases. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1289-94.
11. Larbre F, Mollard P, Gilly J, et al. [Diffuse cortical nephroblastomatosis. A propos of a case]. *Pediatr.* 1984;39:261-6.
12. Image interpretation session: 1992. Bilateral panlobar nephroblastomatosis. *Radiographics.* 1993;13:177-9.
13. Bar-Ziv J, Hirsch M, Perlman M. Bilateral nephroblastomatosis. *Pediatr Radiol.* 1975;3:85-8.
14. Haddy TB. Management of bilateral diffuse nephroblastomatosis. *J Pediatr.* 1980;97:501-2.
15. Haddy TB, Bailie MD, Bernstein J, et al. Bilateral, diffuse nephroblastomatosis: report of a case managed with chemotherapy. *J Pediatr.* 1977;90:784-6.

## Correspondencia

José Fernando Vallejo Díaz  
Carrera 19 # 8-32  
Bogotá, Colombia  
jvallejo\_diaz@hotmail.com

Recibido para evaluación: 1.º de noviembre de 2013  
Aceptado para publicación: 24 de abril de 2014