

Tumores renales de la infancia: más allá del Wilms

Pablo Garcés Marín¹, Purificación Calvo Azabarte¹, Andrei Daniel Onuta¹, Victoria Esteban Izquierdo¹, Elisabetta Ponte Santino¹, Sonia Álvarez Villarrubia¹, Manuel Sebastián Páez Álvarez¹, Sonia Dieguez Tapias¹

¹Complejo Hospitalario Universitario de Toledo, Toledo, España.

ÍNDICE

1. Objetivos docentes.
 2. Técnicas de imagen.
 3. Revisión del tema.
 4. Conclusiones.
 5. Bibliografía.
-

1. Objetivos docentes

- Ofrecer una visión global de los tumores renales pediátricos menos frecuentes (por tanto, excluyendo el tumor de Wilms), que pueden presentarse en la práctica habitual.
 - Describir los hallazgos clave en las técnicas de imagen (ecografía, TC y RM).
 - Facilitar el diagnóstico diferencial y contribuir a una adecuada orientación clínica.
-

2. Técnicas de imagen

- La ecografía constituye la técnica inicial de elección ante la sospecha de masa renal en la infancia. Permite confirmar el origen renal de la lesión, diferenciar componente sólido o quístico y valorar vascularización con Doppler.
 - La RM es la técnica de elección para la estadificación locorregional, al ofrecer una mejor valoración de la extensión, invasión vascular y relación con estructuras adyacentes, evitando radiación ionizante.
 - La TC puede emplearse para la valoración de complicaciones, afectación pulmonar o cuando la RM no esté disponible.
-

3. Revisión del tema

- Aunque el tumor de Wilms representa la neoplasia renal más frecuente en la infancia, existe un grupo de tumores renales menos prevalentes y con pronóstico variable.
 - Su presentación clínica suele ser inespecífica (masa abdominal palpable, dolor o hematuria), por lo que el diagnóstico recae habitualmente en las pruebas de imagen.
 - El reconocimiento de determinados patrones radiológicos permite orientar el diagnóstico diferencial y optimizar la estrategia terapéutica.
-

Para una mejor comprensión de estos tumores renales, los agruparemos según la edad de presentación en el paciente, siguiendo el siguiente esquema:

Primera década de la vida	Segunda década de la vida
Nefroma mesoblástico	PNET
Nefroma multiquístico	Carcinoma de células renales
Sarcoma de células claras	Linfoma
Tumor rabdoide	Angiomiolipoma
Angiomiolipoma	

Nefroma mesoblástico

- Tumor renal más frecuente en el periodo **neonatal**, con pico de presentación en los primeros 3 meses de vida.
 - Masa renal sólida, habitualmente unilateral, de gran tamaño.
 - Puede infiltrar el seno renal y el tejido perirrenal, habitualmente sin calcificaciones.
 - Tratamiento quirúrgico con buen pronóstico en la mayoría de los casos.
-



ECOGRAFÍA

Masa renal sólida, bien delimitada y generalmente homogénea e hipoecoica respecto al parénquima. Vascularización interna en Doppler.



TC

Lesión sólida unilateral, de densidad relativamente homogénea, con realce moderado tras contraste intravenoso. Calcificaciones poco frecuentes.



RM

Señal intermedia en T1 e hiperintensa en T2, con realce progresivo tras contraste. La variante celular puede mostrar mayor heterogeneidad.

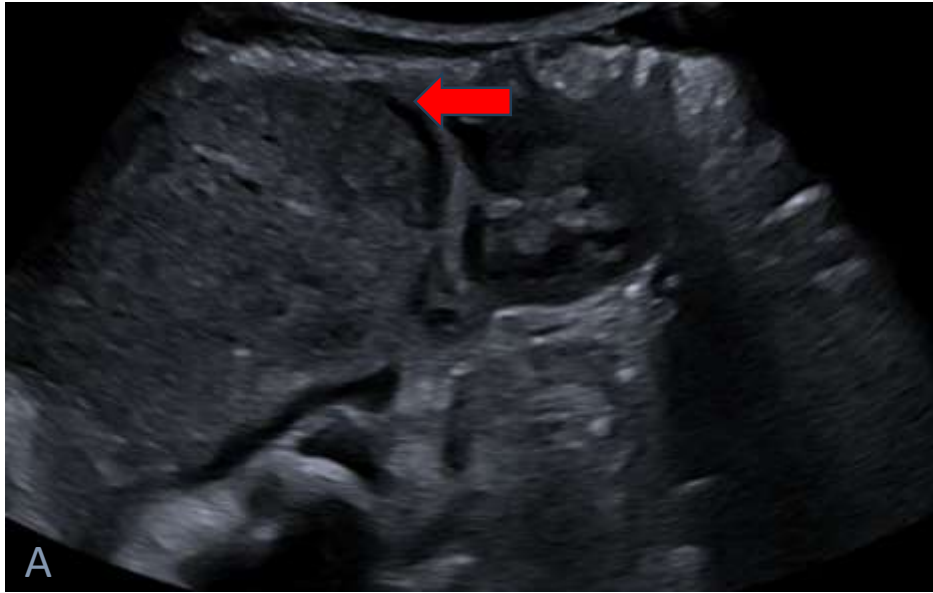


Figura 1 (imagen A). Lactante de 38 días de vida al que se solicita ecografía por distensión abdominal, observando una masa sólida que parece tener su origen en el riñón izquierdo (obsérvese el “signo de la garra”, flecha roja, que indica su organodependencia renal).

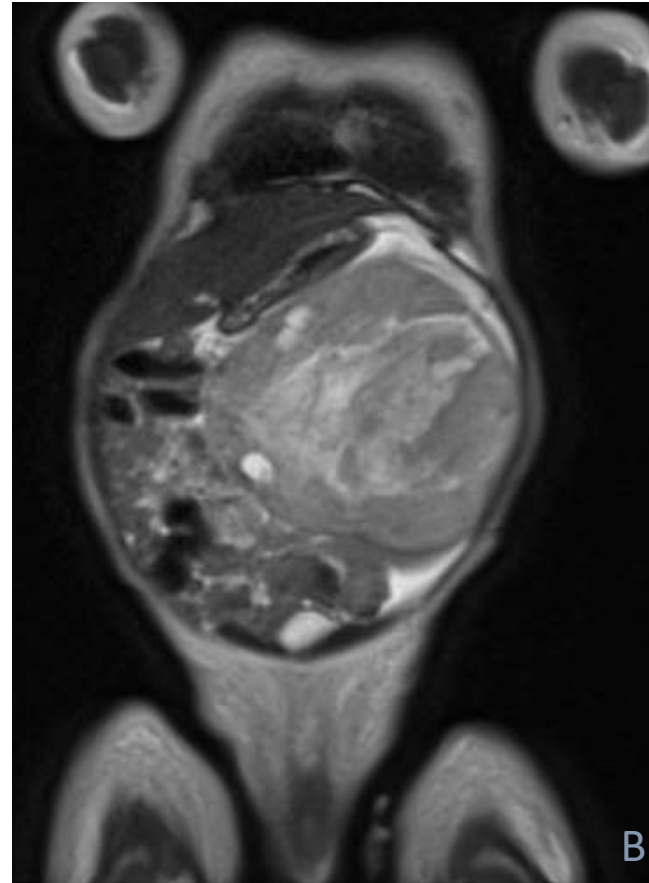


Figura 2 (imagen B). Ampliación con RM del mismo paciente, secuencia T2 HASTE en plano coronal: se observa la masa descrita previamente en el polo renal superior izquierdo. Es heterogénea y muestra áreas hiperintensas focales sugestivas de necrosis/ degeneración quística. Comprime y desplaza todas las estructuras vasculares sin claros signos de infiltración.

Nefroma multiquístico

- Tumor renal quístico **benigno** de la infancia, más frecuente en menores de 4 años, con discreto predominio masculino.
 - Se caracteriza por ser una masa renal **multiloculada, sin componente sólido** expansivo significativo, lo que condiciona su comportamiento clínico favorable.
 - A diferencia de otras neoplasias renales pediátricas, no suele asociar síntomas sistémicos ni alteraciones analíticas relevantes.
 - El principal reto diagnóstico radica en su diferenciación con tumores renales parcialmente quísticos, especialmente el tumor de Wilms con degeneración quística.
-



ECOGRAFÍA

Masa renal multiloculada, compuesta por múltiples quistes de tamaño variable separados por septos finos. Ausencia de nódulos sólidos internos. Los septos pueden mostrar leve vascularización en Doppler.



TC

Lesión quística bien delimitada, con múltiples cavidades de contenido líquido y septos finos que pueden realzar tras contraste. No presenta componente sólido significativo ni calcificaciones relevantes.



RM

Lesión multiquística con contenido hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. Los septos muestran realce tras contraste, sin nódulos murales sólidos. Permite confirmar la ausencia de componente sólido oculto.

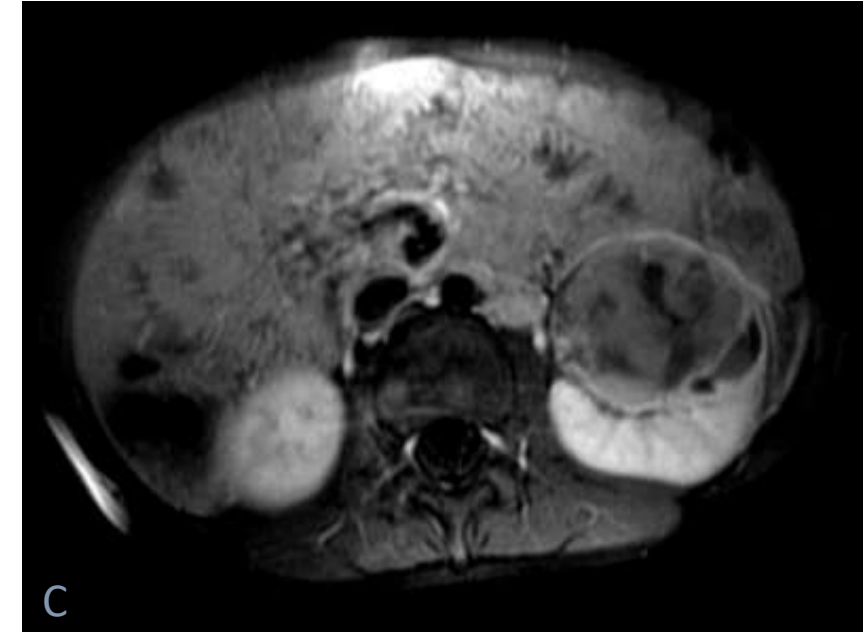
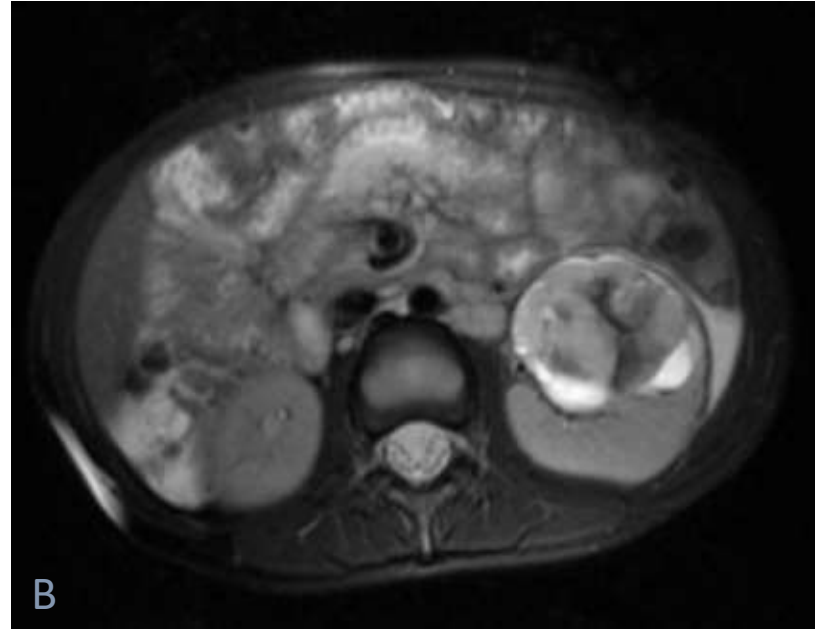
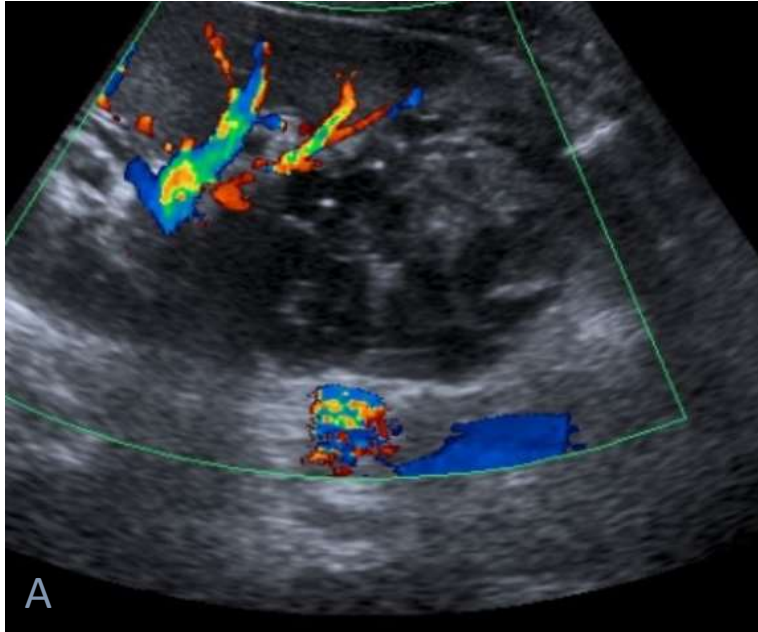


Figura 3 (imagen A, ecografía abdominal modo Doppler), figura 4 (imagen B, RM abdominal secuencia T2 axial), figura 5 (imagen C, RM abdominal secuencia T1 con gadolinio iv. y saturación grasa): niño de 3 años con sensación de masa en flanco izquierdo. Identificamos en ecografía una masa en polo renal inferior izquierdo de aspecto heterogéneo, predominantemente quístico, sin flujo intralesional significativo. En RM, la lesión presenta componente mixto graso y quístico, sin realce septal de aspecto nodular.



A diferencia del nefroma multiquístico, el tumor de Wilms suele presentar nódulos sólidos murales o áreas sólidas periféricas que realzan tras contraste.

Sarcoma de células claras

- Neoplasia **maligna** infrecuente de la infancia, con pico entre los 2 y 4 años.
 - Representa una pequeña proporción de los tumores renales pediátricos, pero es clínicamente relevante por su **tendencia a metastatizar**, especialmente a hueso.
 - Clínicamente puede presentarse como masa abdominal palpable o dolor abdominal, siendo indistinguible de Wilms en fases iniciales desde el punto de vista sintomático.
-



ECOGRAFÍA

Masa renal sólida, heterogénea, de contornos lobulados. Puede presentar áreas quísticas o necróticas internas.



TC

Lesión sólida unilateral, heterogénea, con realce tras contraste. Puede mostrar áreas hipodensas por necrosis. Calcificaciones poco frecuentes.



RM

Señal intermedia en T1 e hiperintensa en T2, con realce heterogéneo tras contraste. Puede presentar áreas necróticas o hemorrágicas.

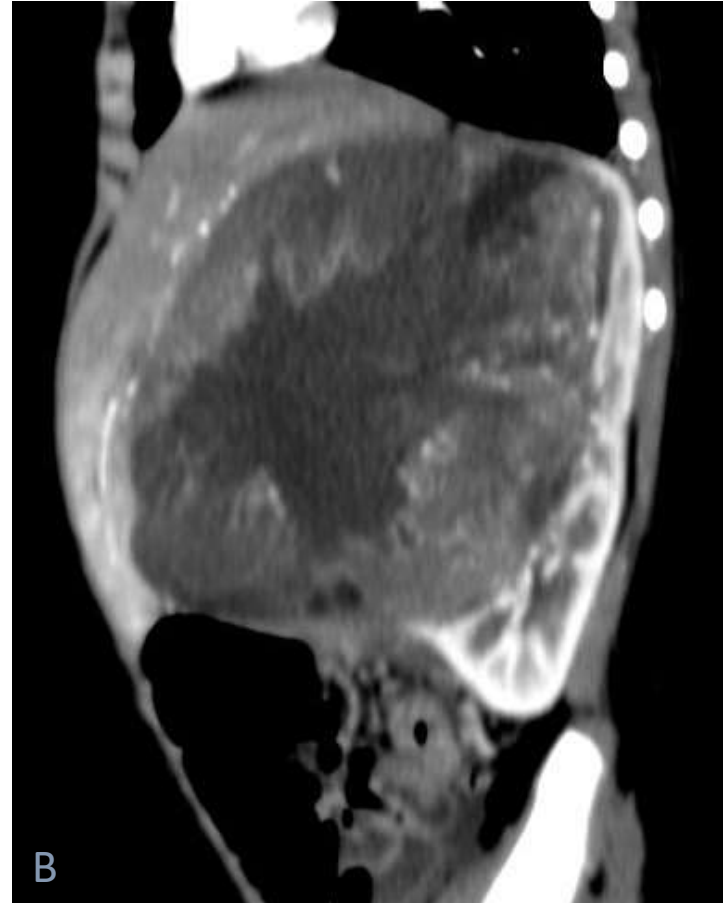


Figura 6 (imagen A) y 7 (imagen B). Imágenes de TC abdominopélvico en fase venosa, cortes axial y sagital, respectivamente. Voluminosa masa en hemiabdomen derecho con organodependencia renal y componente quístico-necrótico en su interior de predominio central. Ejerce importante efecto de masa sobre los órganos y estructuras adyacentes. Edad al diagnóstico del paciente: 3 años.



Radiológicamente es difícil diferenciarlo del tumor de Wilms. La clave no suele estar en el aspecto de la masa tumoral primaria, sino en su mayor tendencia a dar metástasis óseas, por lo que la valoración sistémica es fundamental.

Tumor rabdoide

- Neoplasia renal altamente agresiva, que afecta principalmente a lactantes y niños **menores de 2 años**.
 - Se asocia a mutaciones del gen SMARCB1 (INI1) y presenta un pronóstico desfavorable, con elevada tasa de **metástasis** al diagnóstico, especialmente **pulmonares y cerebrales**.
 - Clínicamente puede presentarse como masa abdominal palpable, hematuria o deterioro del estado general. Su comportamiento biológico es más agresivo que el del tumor de Wilms.
-



ECOGRAFÍA

Masa renal sólida de gran tamaño, heterogénea, con áreas quísticas o necróticas. Puede mostrar marcada vascularización interna.



TC

Lesión sólida heterogénea, con extensas áreas necróticas o hemorrágicas en su interior. Calcificaciones más frecuentes que en otros tumores renales pediátricos. Alta probabilidad de metástasis pulmonares al diagnóstico.



RM

Señal heterogénea en T1 y T2 por necrosis y hemorragia. Realce irregular tras contraste. Permite valorar invasión vascular y extensión locorregional.



- Siempre valorar estudio torácico al diagnóstico.
- Considerar RM cerebral por posible asociación con tumores intracraneales sincrónicos.
- Edad <2 años + masa renal muy agresiva → pensar en rabdoide



Figura 8 (imagen A) y 9 (imagen B), TC abdominopélvico y torácico en fase venosa, cortes coronal y axial, respectivamente. Masa renal derecha sólida, heterogénea, con áreas hipodensas en su interior en relación con necrosis. En los cortes torácicos identificamos nódulos pulmonares en lóbulo inferior derecho en probable relación con metástasis. Edad al diagnóstico: 5 meses.

Tumor neuroectodérmico primitivo (PNET)

- Neoplasia maligna muy infrecuente perteneciente a la familia de tumores de Ewing.
 - Suele presentarse en **niños mayores y adolescentes**, y se caracteriza por un comportamiento agresivo con tendencia a diseminación precoz.
 - En el momento del diagnóstico es relativamente frecuente encontrar **enfermedad localmente avanzada o metástasis**, especialmente pulmonares o óseas.
 - El diagnóstico definitivo requiere confirmación histológica y estudio molecular.
-



ECOGRAFÍA

Masa renal sólida grande, heterogénea, con áreas quísticas o necróticas. Puede mostrar marcada vascularización interna en Doppler.



TC

Lesión sólida voluminosa y heterogénea, con áreas de necrosis o hemorragia. Realce irregular tras contraste. Puede asociar adenopatías retroperitoneales.



RM

Señal intermedia en T1 e hiperintensa en T2, con marcada heterogeneidad interna. Realce heterogéneo tras contraste y restricción en difusión por alta celularidad tumoral.



Figura 10 (imagen A) y 11 (imagen B), TC abdominopélvico en fase venosa, coronal y axial, respectivamente.

Gran masa sólida dependiente del polo renal superior y mesorriñón izquierdo, con bordes bien definidos y captación heterogénea de contraste a expensas de áreas de necrosis en su interior. Ejerce efecto de masa sobre estructuras y órganos adyacentes. También identificamos adenopatías paraaórticas izquierdas (flecha amarilla). Edad al diagnóstico: 17 años.



- Tumor renal grande y agresivo en adolescentes → considerar PNET.
- Suele presentar marcada restricción en difusión en RM por su elevada celularidad.
- Confirmación diagnóstica mediante estudio molecular (translocación EWSR1).

Carcinoma de células renales

- Neoplasia poco frecuente en la edad pediátrica que puede aparecer como **segunda neoplasia** en pacientes con antecedentes de tratamiento oncológico previo.
 - A diferencia del tumor de Wilms, suele presentarse en **edades más avanzadas** y puede asociar mayor frecuencia de **afectación ganglionar**.
 - Radiológicamente suele aparecer como una masa renal sólida bien delimitada, con realce tras la administración de contraste y posible presencia de áreas necróticas o hemorrágicas.
-

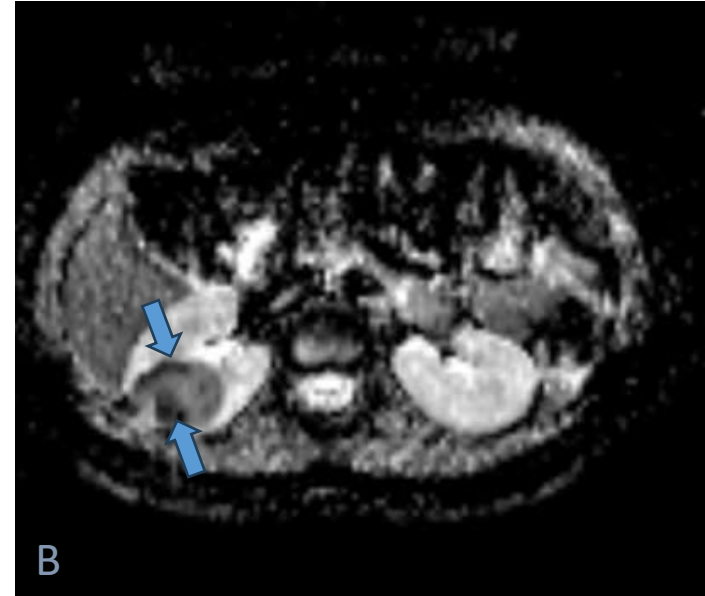
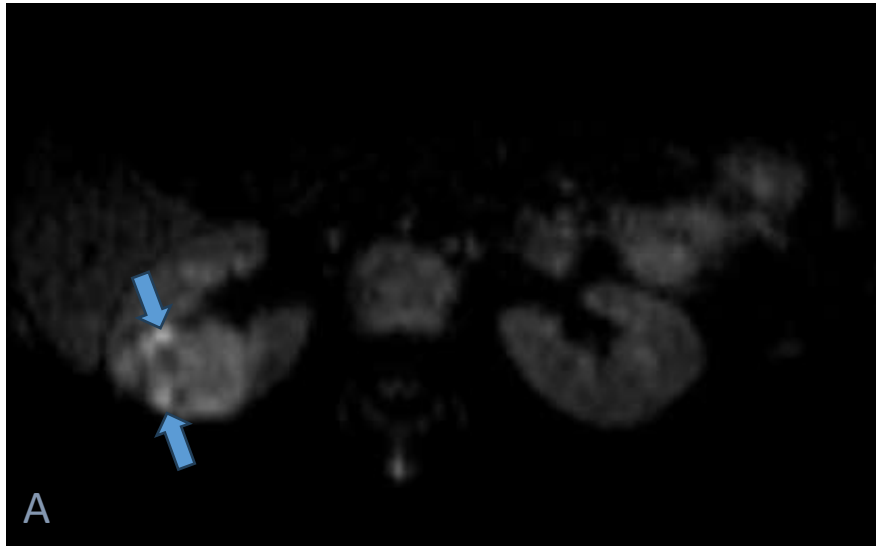


Figura 12 y 13, RM abdominopélvica en secuencias de difusión (imagen A) y mapa ADC (imagen B) axial. Paciente de 10 años con antecedentes de meduloblastoma tratado con cirugía y QT. Identificamos una lesión sólida cortical en mesorrión derecho, de crecimiento exofítico, que presenta áreas focales que restringen en difusión (flechas azules). Dado los antecedentes del paciente, en el diagnóstico diferencial debemos incluir el carcinoma de células renales quimioinducido (posteriormente confirmado en este caso por Anatomía Patológica).

Linfoma con afectación renal

- Suele presentarse en el contexto de **enfermedad sistémica**, siendo el **linfoma de Burkitt** uno de los más frecuentemente implicados.
- En la edad pediátrica representa una de las neoplasias hematológicas más agresivas, con crecimiento tumoral rápido y elevada carga tumoral al diagnóstico.
- La afectación renal puede presentarse como **lesiones múltiples, masas bilaterales o infiltración difusa del parénquima**, siendo frecuente su asociación con adenopatías abdominales.

★ La presencia de lesiones renales múltiples o infiltración bilateral asociada a adenopatías abdominales voluminosas debe hacer sospechar afectación renal por linfoma en lugar de un tumor renal primario.



ECOGRAFÍA

Riñones aumentados de tamaño con múltiples lesiones hipoecoicas o infiltración difusa del parénquima. Puede asociar masas retroperitoneales o adenopatías.



TC

Lesiones renales múltiples hipodensas o con patrón infiltrativo difuso. Frecuente presencia de adenopatías abdominales y afectación de otros órganos.



RM

Lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, con realce relativamente homogéneo tras contraste. Puede observarse restricción en difusión por alta celularidad tumoral.

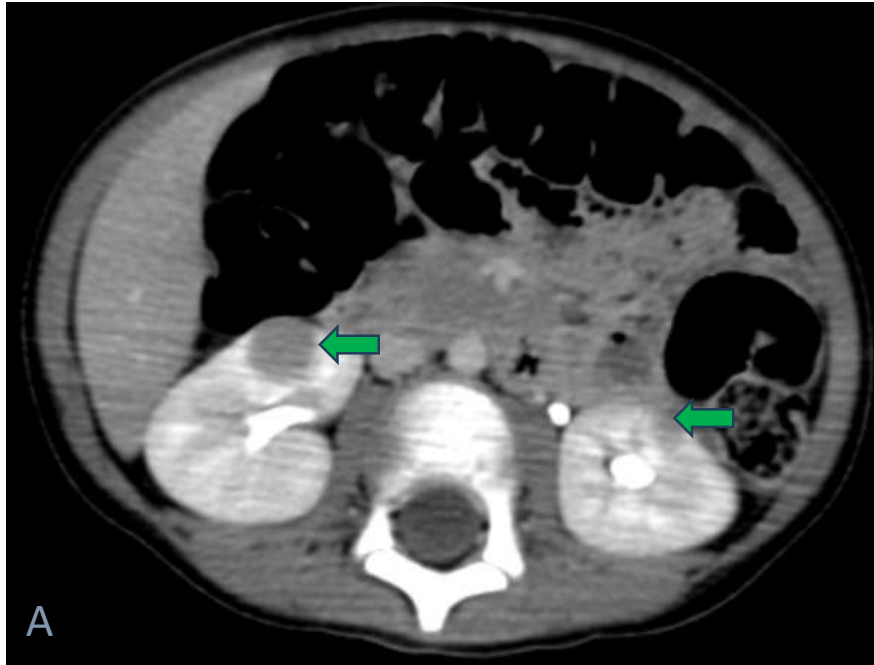


Figura 14 y 15 (imágenes A y B), TC abdominopélvico con contraste, cortes axiales. Identificamos varias lesiones nodulares renales bilaterales, de márgenes bien definidos y aspecto sólido (flechas verdes). Además, observamos un tejido retroperitoneal con densidad de partes blandas (flecha amarilla), englobando el tronco celíaco y contactando con hilio hepático, cara posterior gástrica, cara medial duodenal y cabeza y cuerpo pancreáticos. Hallazgos sugestivos de afectación renal y retroperitoneal secundario a linfoma.

Angiomiolipoma

- Tumor renal **benigno** compuesto por **tejido adiposo, músculo liso y vasos sanguíneos**.
 - Aunque es más frecuente en adultos, puede aparecer en la edad pediátrica, especialmente en pacientes con **esclerosis tuberosa**, en los que suele presentarse de forma **bilateral y multifocal**.
 - Su principal complicación es la hemorragia espontánea.
 - Desde el punto de vista radiológico, su rasgo más característico es la **presencia de grasa macroscópica intralesional**.
-



ECOGRAFÍA

Lesión sólida bien delimitada, habitualmente marcadamente hiperecogénica respecto al parénquima renal. Puede mostrar vascularización interna en Doppler.



TC

Masa renal con áreas de densidad grasa macroscópica, hallazgo altamente sugestivo (valores negativos en unidades Hounsfield). Puede observarse componente vascular intratumoral.



RM

Señal hiperintensa en T1 que desaparece en secuencias con supresión grasa. Las secuencias Dixon permiten confirmar el contenido adiposo intralesional.

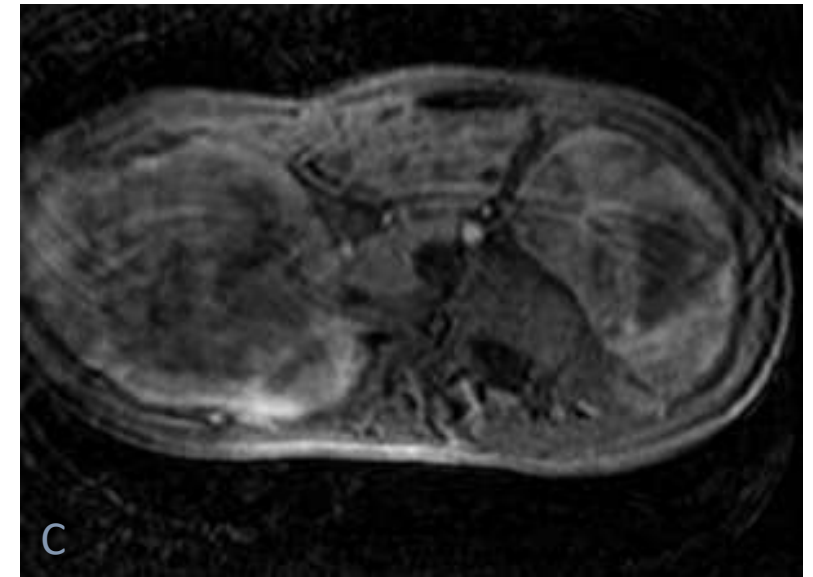
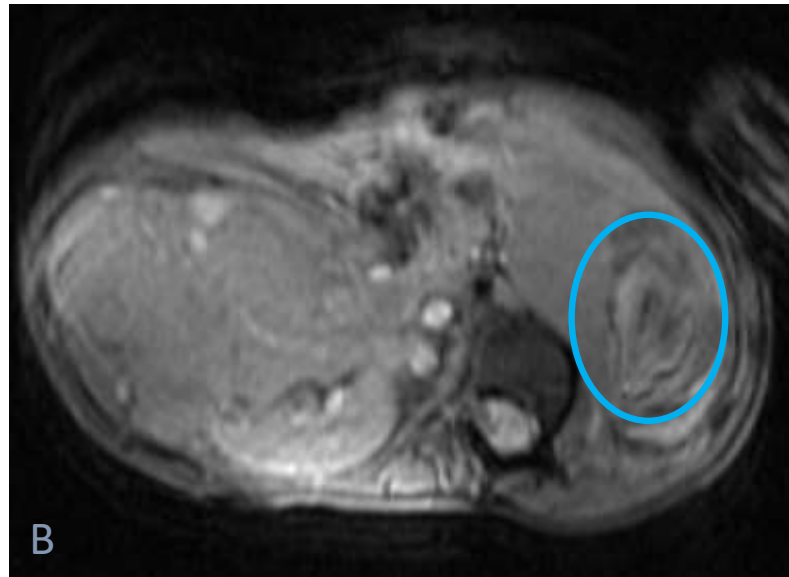
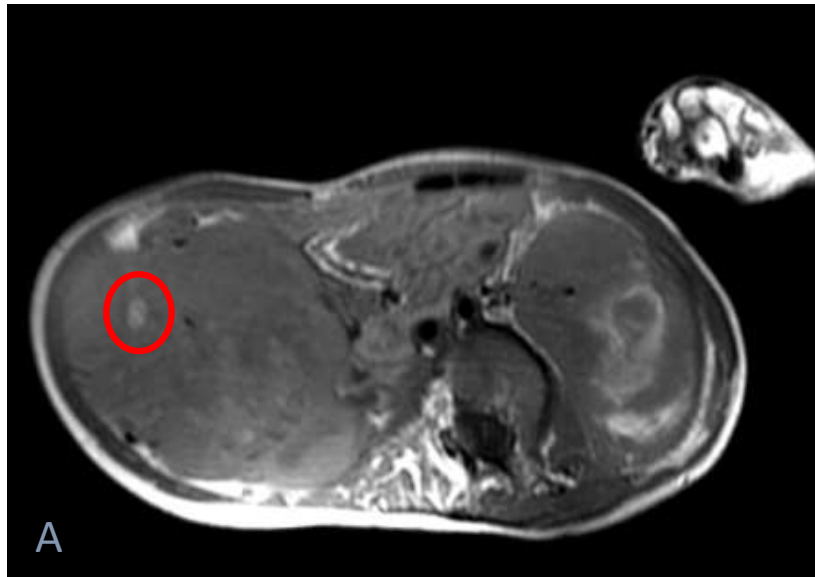


Figura 16 (imagen A), 17 (imagen B) y 18 (imagen C), RM abdominopélvica en secuencias T1, eco de gradiente y T1 con gadolinio iv. y saturación grasa, respectivamente (parcialmente artefactadas por movimiento). En riñón derecho observamos una lesión de gran tamaño, hipointensa en T1, aunque con áreas puntiformes hiperintensas sugestivas de grasa (círculo rojo). Por otro lado, en el riñón izquierdo identificamos otra lesión de características similares que en su interior presenta un área mal definida hiperintensa en T1 con artefacto de susceptibilidad magnética que forma un ribete hipointenso (círculo azul), en relación con depósitos de hemosiderina por sangrado subagudo. Ambas lesiones muestran realce heterogéneo en fases precoces.

Hallazgos compatibles con angiomiolipomas bilaterales (paciente con antecedentes de esclerosis tuberosa).

4. Conclusiones

- Aunque el tumor de Wilms es la neoplasia renal pediátrica más frecuente, existen otros tumores renales que deben considerarse en el diagnóstico diferencial.
 - La edad del paciente y el patrón radiológico de la lesión constituyen claves fundamentales para orientar el diagnóstico
 - Algunos tumores presentan hallazgos relativamente específicos en imagen, como la grasa intralesional en el angiomiolipoma o el patrón multiloculado sin realce septal del nefroma multiquístico.
 - El radiólogo desempeña un papel esencial en la sospecha diagnóstica inicial, la caracterización de la lesión y la evaluación de la extensión de la enfermedad.
-

5. BIBLIOGRAFÍA

- 1. Ellen M. Chung ARGRMC. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade. RadioGraphics. 2016; 36(2).
 - 2. Ellen M. Chung GELKEFAMKMAPAJFRMC. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 2. The 2nd Decade. RadioGraphics. 2017; 37(5).
 - 3. Tom Watson MOHRKPJØO. The role of imaging in the initial investigation of paediatric renal tumours. The Lancet Child and Adolescent Health. 2020; 4(3).
 - 4. Cecilia Salzillo GCGSAM. Paediatric Renal Tumors: A State-of-the-Art Review. Current Oncology Reports. 2025; 27.
-