

Masas renales en Pediatría*

S. MÁLAGA, C. REY, G. OREJAS, A. MERTEN** y F. SANTOS

RESUMEN: El aparato urinario es el origen de cerca del 50 % de las masas abdominales durante la infancia. El diagnóstico se basa en la exploración clínica y, sobre todo, en el estudio radiológico (radiografía simple de abdomen, ecografía, cistouretrografía miccional seriada, urografía intravenosa, tomografía axial computerizada, resonancia nuclear magnética y renograma isotópico). Durante el período neonatal, las masas renales más habituales suelen ser de naturaleza quística (hidronefrosis y displasia renal multiquística) siendo las masas sólidas (nefroma mesoblástico y trombosis de vena renal) casi excepcionales. En el lactante y escolar, el diagnóstico más habitual es el tumor de Wilms mientras que la hidronefrosis es, cada vez, más infrecuente gracias a la generalización del uso de la ecografía prenatal. **PALABRAS CLAVE:** MASAS RENALES. UROPATÍAS. DISPLASIA RENAL MULTICÍSTICA. ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA. NEFROMA MESOBLÁSTICO CONGÉNITO. TUMOR DE WILMS. CARCINOMA RENAL. TROMBOSIS DE VENA RENAL.

RENAL MASSES IN PEDIATRIC AGE. (SUMMARY): During the pediatric age, almost 50 per cent of the abdominal masses are located in the urinary tract. The diagnosis is based on the clinical exploration and, mainly, on the radiological procedures (X-Ray films, ultrasonography, micturating cystourethrogram, intravenous pyelography, computerized tomography, nuclear magnetic resonance and radioisotope examinations). In the newborn, renal masses used to be of cystic nature (hydronephrosis and multicystic dysplastic kidney) being the solid masses (mesoblastic nephroma or renal vein thrombosis) quite rare. In the infant and scholar, Wilms' tumor is the most common diagnosis while hydronephrosis is getting every time more unfrequent due to the prenatal ultrasonography generalization. **KEY WORDS:** RENAL MASSES. UROPATHIES. MULTICYSTIC DISPLASTIC KIDNEY. POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE. CONGENITAL MESOBLASTIC NEPHROMA. WILMS' TUMOR. RENAL CELL CARCINOMA. RENAL VEIN THROMBOSIS.

I. INTRODUCCIÓN

Es un hecho bien conocido que hasta el 90 % de las masas abdominales en edad pediátrica se localizan en la zona retroperitoneal y que en uno de cada dos casos asientan en el aparato urinario. Las masas renales en esta época de la vida constitu-

yen un espectro de lesiones de etiología variada que pueden presentarse a cualquier edad, desde el período neonatal hasta la adolescencia, con una amplia gama de manifestaciones clínicas (1, 2).

Es importante conocer que en más de la mitad de los casos la masa renal se presenta en forma de organomegalia. Actual-

* Conferencia impartida en el II Curso de Avances en Nefrología Pediátrica. Oviedo, junio 1990.

** Becario del Programa Erasmus.

mente, con la generalización de la ultrasonografía en la práctica obstétrica y durante el período neonatal, pocos niños mayores debutan con una masa renal congénita que no haya sido identificada previamente (3).

II. SISTEMÁTICA DIAGNÓSTICA

La identificación, por palpación, de una masa renal constituye siempre un problema urgente y obliga a iniciar la siguiente sistemática diagnóstica (1, 3-5).

Radiografía simple de abdomen: aunque sólo es capaz de identificar tejidos blandos, grasa, aire y hueso o densidades minerales, permite localizar la masa e informar de la existencia o no de calcificaciones.

Ultrasonografía (Ecografía): al no utilizar radiaciones ionizantes, es la técnica idónea en Pediatría. Ofrece información sobre la localización intra o extrarrenal y de la consistencia sólida, quística o mixta de la masa. Como regla general una masa quística pura es siempre benigna, mientras que las sólidas o mixtas pueden eventualmente ser malignas.

Cistouretrografía miccional seriada (CUMS): permite detectar las masas del aparato urinario inferior (rabdomiosarcomas) y otro tipo de anomalías capaces de comprometer a las vías urinarias superiores.

Urografía intravenosa (UIV): si bien ha sido hasta hace poco tiempo la exploración principal en este tipo de procesos, se reserva en la actualidad para conocer la morfología renal.

Tomografía axial computerizada (TAC): con o sin contraste, es uno de los métodos de imagen más poderosos y versátiles para

la valoración de una masa abdominal. Consigue definir con detalle la localización y características morfológicas de la masa, así como su relación con las estructuras vecinas.

Resonancia nuclear magnética (RNM) proporciona información adicional en casos de gran complejidad diagnóstica, si bien la experiencia en Pediatría es escasa.

Renograma isotópico: especialmente útil si se desea obtener información sobre la vascularización y función de ambos riñones con mayor definición que la UIV, sobre todo durante la época neonatal.

Arteriografía renal, de empleo muy restringido en el momento actual.

Aunque la ecografía prenatal permite el diagnóstico de sospecha, es necesario confirmarlo en todos los casos durante el período neonatal precoz. La ecografía abdominal se realizará el primer día de vida si se sospecha hidronefrosis bilateral y es aconsejable postergarla al tercer día de vida si se hubiera objetivado hidronefrosis unilateral en el control prenatal (6).

Si se confirma el contenido quístico de una masa, el paso siguiente será la realización de una CUMS para intentar identificar una posible obstrucción vesical o un reflujo vésico-ureteral. Si por el contrario la ecografía renal neonatal es normal, es conveniente repetir el estudio más adelante.

Para averiguar si la obstrucción es total o parcial es útil la realización de un renograma isotópico con Tc^{99m} DTPA standard o tras la administración de un diurético (7).

Una vez logradas la localización y características de la masa renal, su valoración clínica debe hacerse teniendo en cuenta la edad del paciente y la frecuencia de presentación (tabla 1) (8, 9).

TABLA I. MASAS RENALES EN EDAD PEDIÁTRICA*

	FRECUENTES	INFRECUENTES
<i>Recién Nacido</i>		
Quísticas	Hidronefrosis Displasia renal multiquística	Enfermedad renal poliquística
Sólidas		Nefroma mesoblástico Trombosis de vena renal
<i>Lactantes y niños</i>		
Quísticas	Hidronefrosis	Enfermedad renal poliquística Otros quistes renales
Sólidas	Tumor de Wilms	Otros tumores

* Modificada de McVicar (9).

III. MASAS RENALES DURANTE EL PERÍODO NEONATAL

La presentación clínica de las masas renales puede comenzar ya en el período prenatal (9). Así, la presencia de oligohidramnios puede estar en relación con un defecto en la formación o excreción de orina fetal. La producción de líquido amniótico está disminuida en la enfermedad renal poliquística (ERP), válvulas de uretra posterior, displasia renal multiquística bilateral y obstrucción de la unión pieloureteral bilateral.

Por el contrario, la constatación de polihidramnios como acompañante de otras malformaciones (atresia esofágica o duodenal) puede orientar hacia la existencia de malformaciones renales asociadas que, eventualmente, pueden manifestarse como masas renales.

El valor del diagnóstico prenatal radica en conocer precozmente anomalías que pudieran no ser detectadas durante la vida postnatal, posibilitar el adelanto del parto cuando la función renal está comprometida

y la maduración fetal es adecuada y preparar a los padres y al personal médico para afrontar un serio problema (10).

Durante el período neonatal es necesario estar alerta con el fin de constatar síntomas orientativos de determinadas patologías (9). La oliguria es muy frecuente en la obstrucción bilateral secundaria a válvulas de uretra posterior; la infección urinaria es una complicación habitual de las estenosis vésico-ureterales; la hipertensión (HTA) puede acompañar al nefroma mesoblástico congénito, ERP tipo autosómico recesivo (infantil) y trombosis de vena renal (TVR). La hematuria y la proteinuria acompañan con frecuencia a la TVR.

Las masas abdominales constatadas durante el período neonatal suelen ser benignas y representan, en general, defectos del desarrollo embrionario (disoncogénesis). El 65 % son de localización retroperitoneal y el 55 % de origen renal. Las neoplasias malignas son raras (15 %) lo que condiciona que el pronóstico de las masas renales a esta edad sea habitualmente bueno (1).

IV. MASAS RENALES DURANTE EL RESTO DE LA INFANCIA

En estas edades se constata un notable incremento de los tumores malignos, por lo que la presencia de una masa renal implica de entrada un pronóstico más sombrío. El porcentaje de masas retroperitoneales alcanza hasta un 78 %, pero a expensas del incremento espectacular de las de origen extrarrenal, principalmente el neuroblastoma (23 %) (1, 11).

V. MASAS RENALES QUÍSTICAS

Hidronefrosis (HN): La HN es la masa abdominal más frecuente durante el período neonatal aunque, a veces, no se manifiesta clínicamente en los primeros días de la vida. Consiste en una dilatación de la pelvis renal y del sistema caliciliar con diversos grados de reducción del parénquima renal. La mayor parte de las HN son, por orden de frecuencia, secundarias a obstrucción congénita pieloureteral (22 %), válvulas de uretra posterior (18 %), ureteroceles ectópicos (14 %) y obstrucción uretero-vesical (8 %) (1, 3).

Existen también HN no obstructivas, secundarias a infección urinaria, disfunción neuromuscular, vejiga neurógena y, en general, a situaciones de hiperaflujo urinario (diabetes insípida, polidipsia, administración de diuréticos).

El daño renal se produce tanto por las repetidas infecciones favorecidas por la estasis urinaria, como por la elevada presión intrapiélica mantenida.

La presentación clínica, hallazgos físicos y tratamiento óptimo están en relación con la etiología de la HN (2). Puede manifestarse como una masa abdominal o detectarse casualmente durante la realización de un examen radiográfico. En otras oca-

siones es la presencia de infección urinaria la que permite alertar al clínico (3). Como norma general, durante el período neonatal, una HN que se expresa como masa renal palpable es siempre obstructiva (4).

En el momento actual el interés está centrado en la problemática que comporta el diagnóstico de la HN durante el período prenatal. La generalización del estudio ecográfico ha permitido desarrollar el tratamiento intraútero de las uropatías obstructivas por derivación, con el fin de descomprimir el riñón, prevenir las displasias renales secundarias a obstrucción de las vías excretoras, preservar el capital nefrónico y prevenir la hipoplasia pulmonar (12). El tratamiento consiste en la aspiración percutánea con aguja de la vejiga fetal, colocación de una cánula permanente entre la vejiga fetal y el líquido amniótico o procedimientos descompresivos (13).

Ninguna de las series publicadas hasta ahora permite afirmar que las intervenciones intraútero hayan cumplido estos objetivos. De las 73 derivaciones intraútero consignadas por el Registro Internacional de Cirugía Fetal sólo 6 han sido correctamente realizadas precisando el resto entre 2 y 7 intentos para colocar el drenaje, lo que ha originado 3 muertes maternas, 13 abortos por maniobras intraútero y 27 muertes del recién nacido por insuficiencia respiratoria. De los 30 neonatos restantes, la supervivencia no ha podido relacionarse con la eficacia de la derivación (12).

Varias preguntas siguen sin respuesta, entre ellas la posibilidad de poder objetivar la gravedad de la lesión renal a través de la cantidad de líquido amniótico y su composición y las indicaciones de la cirugía fetal para algunos casos seleccionados con vistas a preservar la función renal (14). Por ese motivo debe reservarse este tipo de intervenciones para las obstrucciones bilaterales con oligohidramnios mode-

rado o que se agrava en cada examen ecográfico.

Displasia renal multiquística (DRM): La DRM es un trastorno de la diferenciación del tejido nefrogénico en el que el parénquima renal se ve reemplazado por quistes de variados tamaños. El pedículo vascular suele estar atrésico y el tercio proximal del ureter ausente o hipoplásico (3, 15). Se considera actualmente que la DRM es el resultado de una grave y mantenida obstrucción intraútero de las vías urinarias (4). Con una incidencia de 1/4.300 RN vivos (16), representa el 10 % de todas las uropatías fetales (17).

Con fines pronósticos es de suma importancia conocer el estado del otro riñón, ya que hasta en un 20 % de los casos se observan malformaciones en el riñón contralateral: reflujo vésico-ureteral, estenosis pielo-ureteral y ectopia cruzada (2, 3, 18). Son habitualmente malformaciones unilaterales, con cierta preferencia por el riñón izquierdo, si bien hasta en un 15 % de los casos son bilaterales (2).

Antes de que hicieran su aparición los ultrasonidos, la DRM se manifestaba habitualmente como una masa renal durante el período neonatal (16), constituyendo, junto con la HN, el 75 % de las masas abdominales del RN (2).

Actualmente, gracias a la generalización de las exploraciones ecográficas de las gestantes, el diagnóstico se establece intraútero en la mayoría de las ocasiones. El conocimiento de la historia natural de la DRM (17) ha demostrado que los macroquistes aparecen al comienzo del 3.º trimestre de embarazo y que después de alcanzado el máximo tamaño, empiezan a involucionar bien intraútero o tras el nacimiento, abocando hacia un riñón aplásico o hacia su completa desaparición.

Este comportamiento justifica que hasta un 75 % de los casos no se manifiesten

como masa renal lo que hace pensar que en la etapa anterior a los ultrasonidos sólo se detectaban las DRM muy voluminosas, pasando el resto totalmente desapercibidas (16, 18). Si tenemos en cuenta que la incidencia de la agenesia renal en el adulto es de 1/1.500 a 1/2.000, es posible que muchos casos considerados como agenesias renales sean en realidad DRM involucionadas (16).

No se ha encontrado correlación entre el tamaño de la DRM y la existencia de HTA o malignización. Por este motivo en el momento actual se recomienda el tratamiento conservador (16, 18, 19). Salvo que se tengan serias dudas diagnósticas, el paciente esté sintomático o la laparotomía sea necesaria por algún otro motivo (15, 20) no existen argumentos de peso para justificar la nefrectomía, ya que:

1.º La utilización combinada de ecografía y renograma isotópico permite asegurar el diagnóstico en más del 90 % de los casos, haciendo muy difícil la confusión con otros procesos, quísticos (HN) o sólidos (tumores) (15, 20, 21).

2.º La existencia de hematuria e infección no parecen estar en relación con la DRM, si como ya ha sido señalado, los quistes se hallan aislados del tracto urinario inferior como consecuencia de la atresia del tercio superior del uréter.

3.º Una revisión de la bibliografía de la DRM realizada hasta 1986 (16) ha podido identificar únicamente 6 casos de malignización, de los cuales dos eran tumores de Wilms (dos niños de 10 meses y 4 años), 3 adenocarcinomas (pacientes de 15, 26 y 68 años) y el último se trataba de un tumor embrionario (varón de 68 años).

4.º El número de casos en los que se ha constatado HTA es muy escaso. En la misma revisión (16) se hallaron únicamente 9 pacientes y en 6 de ellos la HTA persistió tras la nefrectomía. Por el contrario

es bien conocida la existencia de HTA en los pacientes nefrectomizados, como consecuencia de la hiperfiltración mantenida.

En cualquier caso es necesario siempre individualizar el tratamiento, estableciendo seguimientos periódicos con ultrasonidos, semestrales durante los tres primeros años de vida y anual o bianualmente con posterioridad (18, 22), pero teniendo presente que el pronóstico a largo plazo depende únicamente de la calidad del riñón contralateral (19).

Enfermedad renal poliquística (ERP): El término ERP se utiliza actualmente para definir a dos entidades: ERP autosómica dominante, también llamada tipo adulto, y ERP autosómica recesiva, conocida como tipo infantil. En la primera los quistes se desarrollan en cualquier segmento de la nefrona, en la ERP infantil existe una dilatación generalizada de los túbulos colectores. En ninguna de ellas se asocia displasia (23).

Desde el punto de vista clínico ambas entidades pueden manifestarse con nefromegalia durante la infancia (24, 25), si bien no siempre producen enfermedad franca. Para su diagnóstico es preciso constatar 3 o más quistes y morbilidad atribuida a ellos (25). Las manifestaciones clínicas de las dos variedades de la ERP durante la infancia han sido revisadas recientemente tanto en EE.UU. (24), como en Europa (26), llegando a la conclusión de que la diferenciación de ambas entidades es muy difícil a esta edad. La constatación de masa renal es el hallazgo más frecuente, siendo habitual el agrandamiento renal bilateral, que alcanza a veces hasta 10 veces su tamaño habitual (9).

La ecografía renal y la TAC con o sin contraste son los métodos diagnósticos de elección. Cada uno de ellos es capaz de detectar quistes de 0,5 cm. de diámetro, por lo que su práctica conjunta reduce la posibilidad de error (25).

ERP autosómica recesiva: En este caso los padres no están afectados y las posibilidades de recurrencia en cada embarazo son del 25 %.

Se conocen dos fenotipos distinguibles tanto por la edad de presentación como por el predominio de las lesiones renales sobre las hepáticas o viceversa (23). Aunque en ambas situaciones la clínica puede aparecer en cualquier momento de la infancia, la enfermedad renal predomina cuando la ERP se manifiesta durante el período neonatal. Se corresponde entonces con la denominación *ERP perinatal, neonatal o infantil*. Por el contrario, cuando la ERP se desarrolla a lo largo de la infancia o adolescencia, la afectación hepática domina el cuadro y la lesión renal es menos evidente. Es la denominada *forma juvenil*, también llamada *fibrosis hepática congénita con ectasia tubular renal*.

Los RN pueden cursar con oligohidramnios, facies de Potter, hipoplasia pulmonar y/o masa renal. Los pacientes que sobreviven al período neonatal mantienen una función renal disminuida hasta la adolescencia. La HTA es uno de los mayores problemas y se asocia inicialmente con hiponatremia.

La mayor parte de los niños con fibrosis hepática congénita presentan asociada a la masa renal, hepato-esplenomegalia, hematemesia, retraso en el crecimiento o hiperesplenismo.

Ecográficamente los hallazgos difieren según la edad del paciente; se constata, en general, aumento de la ecogenicidad en todo el parénquima renal, pero sin capacidad para diferenciar el tipo de ERP.

Mención aparte merece la posibilidad de diagnóstico prenatal, que puede hacerse mediante ecografía y demostración de niveles elevados de alfa-fetoproteína o treholasa en líquido amniótico (23).

El pronóstico a largo plazo de esta variedad de ERP depende del momento de aparición. En general, mejor a partir de la primera semana de vida. Cuando se consigue sobrevivir el primer año, la probabilidad de alcanzar con vida los 15 años es del 78 %, si bien la posibilidad de realizar trasplante renal y hepático pueden mejorar estos porcentajes en un futuro próximo (23).

ERP autosómica dominante: En este caso las posibilidades que tiene cada hijo de heredar el gen transmisor son del 50 %. La penetrancia es cercana al 100 %. La prevalencia del gen patológico en la población general es de 1/1.000 (27). Aunque se trata de una entidad que habitualmente conduce a la IRC durante la edad adulta, puede ya manifestarse en la época fetal, neonatal e infantil. La entidad puede permanecer indetectable durante años o bien manifestarse como masa abdominal, hematuria, dolor lumbar, infección urinaria, HTA o hemorragia cerebral secundaria a aneurisma. No existe una explicación convincente para esta gran variabilidad clínica.

La ecografía como método diagnóstico más sensible pone de manifiesto riñones agrandados, con un número de quistes similar en cada riñón. Pueden observarse también quistes en hígado (50-80 %), páncreas (5-10 %) y bazo (27).

Más interés tiene en el momento actual la posibilidad de detección precoz en pacientes asintomáticos mediante ecografía o sondas de DNA, que permiten conocer con un 100 % de seguridad de quién se ha heredado el gen. Aunque en 1985 se consiguió localizar el gen en el brazo corto del cromosoma 16 (23), ya se conocen familias con otros genes mutantes localizados en regiones diferentes del cromosoma 16 o en otro cromosoma (28, 29).

El pronóstico depende de la extensión de la enfermedad al diagnóstico. En una

serie de 37 pacientes que presentaron la enfermedad durante la infancia, 19 murieron al nacimiento o inmediatamente después por sepsis o fallo respiratorio (23).

Se conocen al menos dos formas evolutivas de progresión hacia la IRT. Una de ellas rápida que conduce a IRT hacia la 4.^a-5.^a década de la vida y otra lenta con necesidad de tratamiento sustitutivo hacia los 70 años de vida. Aunque en general el pronóstico depende del control de la HTA, los pacientes diagnosticados antes de presentar clínica deben ser advertidos de las probabilidades de desarrollar IRC (23, 28): 2 % antes de los 40 años, 22 % antes de los 50 y 53 % antes de los 73 años.

El debate acerca de la ética de un diagnóstico precoz de estos niños, antes de que se desarrolle la enfermedad continúa abierto. No existe unanimidad al respecto. Para algunos depende de la edad de los niños, la presencia de síntomas, la ansiedad de la familia o del propio paciente (25). El diagnóstico prenatal para valorar el aborto terapéutico no parece justificado si se tiene en cuenta que la entrada en diálisis puede no producirse hasta los 70 años de vida, edad muy cercana a la esperanza de vida actual. No obstante puede evocarse el interés colectivo, valorando que la enfermedad podría desaparecer en 1 ó 2 generaciones (28). Los genetistas aconsejan que sólo los mayores de 18 años de edad deberían ser testados, estudiando a los menores de esta edad sólo si presentan algún tipo de manifestación clínica (25).

VI. MASAS RENALES SÓLIDAS

Nefroma mesoblástico congénito (NMC): Conocido también como hamartoma mesenquimal, hamartoma fetal renal o tumor de Bolande, por haber sido descrito por este autor canadiense en 1967 (30). Se trata de un trastorno del desarrollo del ri-

ñón fetal que aparece casi exclusivamente en el feto y lactante muy joven (3). Por ello se puede afirmar que, salvo escasas excepciones, una masa sólida renal en un lactante de menos de tres meses es sugerente de NMC (4).

El NMC debe diferenciarse de la forma sarcomatosa del tumor de Wilms, por su escasa agresividad regional, ausencia de metástasis a distancia y curación con nefrectomía radical como única medida terapéutica.

Su frecuencia se estima en 1 caso por cada 7.8 millones de niños menores de 15 años. El diagnóstico intraútero es poco frecuente, habiéndose descrito hasta ahora unos 12 casos (31).

El estudio ecográfico puede mostrar un patrón en «anillos concéntricos» muy característico de este tumor cuando es pequeño, tanto durante la vida fetal como posteriormente, si bien los hallazgos ecográficos no permiten la diferenciación con el tumor de Wilms. Por todo ello el diagnóstico definitivo vendrá dado por el estudio histológico de la pieza de nefrectomía que mostrará un tumor constituido por una masa sólida, de color blanco, fibrosa, constituido de células fusiformes de aspecto fibroblástico, que ocupa entre el 60-90 % del riñón afecto (1, 32).

Algunos autores han tratado de diferenciar dos variedades de NMC: *típicos* y *atípicos*. Los niños portadores de la primera variedad eran todos menores de una semana de vida y con tumores de pequeño tamaño, mientras que los NMC atípicos incidían en niños entre 1 y 18 meses, con tumores de mayor tamaño y frecuentes hemorragias intratumorales (33). Aunque esta diferenciación no es admitida por todos, el NMC atípico podría representar desde el punto de vista histológico, un tipo de tumor intermedio entre el NMC típico

como lesión más benigna y el tumor sarcomatoso de células claras de evolución más desfavorable (34, 35).

Se han descrito en la literatura hasta 6 NMC con metástasis (33), que parecen estar en relación con una exéresis incompleta del tumor o tratarse de errores diagnósticos con la variedad sarcomatosa del tumor de Wilms (31, 36).

En nuestra serie de tumores renales hemos observado dos pacientes de NMC, uno de ellos publicado anteriormente (37).

Nefroblastomatosis: este término define a un espectro de lesiones congénitas del parénquima renal que comportan la invasión del tejido renal normal por focos del blastema metanéfrico que, habitualmente, no está presente más allá de las 36 semanas de gestación (3). Para algunos se trata de una entidad precursora del tumor de Wilms. En este abanico de lesiones los sarcomas de riñón y el nefroma mesoblástico congénito representarían los espectros de gravedad y benignidad de las masas renales del niño (38).

Considerada una entidad poco frecuente, se presenta clínicamente como nefromegalia bilateral difusa, aunque hasta en el 25 % de los tumores de Wilms puede hallarse una nefroblastomatosis multifocal (11).

La nefroblastomatosis puede encontrarse en tres situaciones clínicas (39): material de autopsia, asociada al tumor de Wilms o como un diagnóstico primitivo. Es en este último caso cuando se plantea el dilema de la conducta a seguir. Tras la confirmación diagnóstica parece uniformemente aceptado administrar quimioterapia y cobaltoterapia con el fin de conseguir la involución. Desgraciadamente esta actitud no evita que pueda desarrollarse posteriormente un tumor de Wilms (39).

Tumor de Wilms (TW). El nefroblastoma o TW representa entre el 5 y el 10 % de los tumores malignos en niños menores de 15 años y el 90 % de los tumores renales pediátricos (32). Este mismo hecho se constata en nuestra experiencia, ya que de los 27 tumores renales que hemos observado desde 1974 hasta 1990, 24 (88 %) han sido TW.

Afecta con mayor frecuencia a niños entre 1 y 5 años de vida, con una incidencia de 1-2 nuevos casos por millón de habitantes o 1/10.000 nacimientos. El 80 % se diagnostican antes de los 6 años de vida, sin preferencia por el sexo (3). La afectación bilateral se observa en el 10 % de los casos, habiéndose comprobado que se trata de niños más jóvenes (edad media 2,5 años), con mayor número de anomalías congénitas (60 %) y presencia constante de nefroblastomatosis (39). El TW familiar es inusual y representa menos del 1 % de los casos (11).

Es muy frecuente la asociación con otras malformaciones del tracto urinario y la existencia de factores genéticos predisponentes, destacando principalmente la presencia de aniridia esporádica, hemihipertrofia corporal, síndrome de Wiedemann-Beckwith y síndrome de Drash. Por otra parte conviene señalar que los TW que asientan en pacientes con síndrome de Wiedemann-Beckwith deben ser vigilados durante largos períodos de tiempo por la posibilidad de desarrollar recurrencias atípicas y tardías (40).

Desde el punto de vista clínico el TW se caracteriza por la presencia de una masa renal de crecimiento rápido que puede ir acompañada de dolor abdominal y, menos frecuentemente, de hematuria, fiebre de origen no aclarado y alteración del estado general. La función renal suele estar conservada a menos que se trate de un TW en riñón único, bilateral o formando parte de un síndrome de Drash (32).

El *diagnóstico por imagen* debe comportar las siguientes exploraciones radiológicas:

Radiografía simple de abdomen: pone de relieve la presencia de una masa abdominal, el desplazamiento de asas intestinales y la ausencia de calcificaciones intratumorales que sólo se han constatado en un 10 % de los casos (3).

La ecografía confirma el origen intrarenal del tumor, su naturaleza sólida y su interrelación con los órganos vecinos.

La UIV permite visualizar la distorsión de los cálices renales que han perdido su morfología habitual. En un 10 % de los casos se encuentra un riñón mudo.

La TAC resulta muy eficaz para la visualización de metástasis locales.

La arteriografía deberá tenerse en cuenta si el tumor es bilateral y es preciso realizar una cirugía conservadora.

La exploración se completa con la realización de una radiografía simple de tórax y un scanning hepático y óseo en busca de metástasis.

Aunque analíticamente no se conoce ningún marcador específico del TW, es obligada la determinación de catecolaminas urinarias para descartar el neuroblastoma.

La sistemática precedente consigue diagnosticar hasta un 95 % de casos, si bien no son excepcionales los errores diagnósticos que se descubren al realizar el estudio de la pieza de nefrectomía.

Uno de los mayores avances en el tratamiento del TW ha sido la utilización de los hallazgos histopatológicos como predictores pronósticos. Actualmente el tratamiento se programa atendiendo al estadiaje del tumor y a que la histología del tumor sea *favorable* o *desfavorable*.

Macroscópicamente el TW se halla separado del tejido renal normal por una pseudocápsula fibrosa. La vena renal puede estar invadida. No es raro encontrar focos necróticos centrales cuando se trata de tumores grandes.

Microscópicamente el patrón más frecuente (favorable) presenta celularidad bien diferenciada en el que están presentes estructuras del tejido renal embrionario (túbulos, blastemas y estroma). Implica generalmente buen pronóstico. Otros patrones histológicos (desfavorables) se asocian siempre con un mal pronóstico, ya que la variante de células claras tiene tendencia a producir metástasis óseas y el TW anaplásico se observa en estadios avanzados.

Para una adecuada programación terapéutica es necesario conocer en qué fase evolutiva se encuentra el tumor. Para ello se utilizan la clasificación en estadios de la NWTS. Se consideran de buen pronóstico los pacientes de menos de dos años, portadores de tumores pequeños (de menos de 250 gramos), con histología favorable y en estadios I-II de la NWTS.

El *tratamiento* se encuentra hoy día bien protocolizado gracias a los estudios multicéntricos realizados tanto en EE.UU. por la NWTS como en Europa por la SIOP. Se estima que con independencia del estadio al diagnóstico la supervivencia se acerca al 80-90 % (32, 41, 42). Comporta la utilización de:

1. Cirugía: de inicio o, como ocurre en Europa, precedida por una tanda de quimioterapia que pretende reducir el tamaño del tumor y facilitar su exéresis.

2. Radioterapia. Al tratarse de un tumor radiosensible su utilización ha proporcionado grandes progresos, aunque debido a sus múltiples efectos colaterales (cifoescoliosis, insuficiencia respiratoria, etc.), se tiende a limitar su empleo.

3. Quimioterapia mediante la administración de tandas de actinomicina D y vincristina, a las que se han asociado nuevas drogas como son la adriamicina, epidriamicina, ifosfamida y VP 16.

El tercer ensayo del NWTS que ha sido publicado recientemente (41) ha demostrado que la supervivencia para los enfermos en estadio I con histología favorable alcanzó el 96,5 % con la administración combinada de actinomicina D y vincristina durante 10 semanas.

El 4.º ensayo de la NWTS se está desarrollando en la actualidad y pretende demostrar, aparte del tiempo que debe mantenerse la quimioterapia para cada estadio tumoral, si la efectividad de la actinomicina es la misma administrada en «pulsos» en lugar de tandas como hasta ahora.

Desde el punto de vista nefrológico, se ha comprobado recientemente que la hipertrofia compensadora del riñón contralateral morfológica y funcionalmente se logra entre el 2.º-4.º año postnephrectomía, similar al tiempo que tarda en conseguirse en los casos de riñón único consecutivo a agenesia renal (43).

Carcinoma renal (CR): Aunque el tumor de Grawitz o CR representa el 80 % de los tumores renales del adulto, constituye una rareza en edad pediátrica, habiéndose documentado hasta la fecha unos 130 casos en menores de 20 años (44). En nuestra serie de 27 tumores renales, hemos tenido la oportunidad de estudiar un solo caso.

El CR durante la infancia afecta por igual a ambos sexos y, desde el punto de vista clínico, no presenta diferencias con respecto al del adulto excepto que ocasionalmente va precedido de un traumatismo abdominal. A pesar de ello la triada clásica de dolor lumbar, hematuria macroscópica y masa palpable es poco frecuente en

la infancia y su constatación implica enfermedad avanzada (44, 45). Más habitual es encontrar dolor lumbar o abdominal con hematuria acompañante.

El tratamiento consiste en la nefrectomía radical. La radioterapia y quimioterapia, aunque no han demostrado efectos beneficiosos, completan la estrategia terapéutica.

El pronóstico es similar al observado en el adulto. La mayoría de los éxitos tienen lugar en los dos primeros años tras el diagnóstico, estimándose la supervivencia a los 5 años en un 50 %.

Este raro tumor de la infancia debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las masas intrarrenales, especialmente si se trata de niños mayores con hematuria o calcificaciones intrarrenales.

Trombosis de vena renal (TVR): El término más apropiado es el de trombosis venosa renal, ya que se afecta principalmente el sistema venoso intrarrenal más que la vena renal principal (46), condicionando un infarto de una zona más o menos importante del parénquima renal (2). La TVR bilateral se observa en un 20 % de los casos.

El 90 % de los pacientes son menores de un año y tres de cada cuatro tienen menos de un mes de vida. Los varones se afectan con casi el doble de frecuencia que las hembras.

Se han descrito como situaciones favorecedoras la hemoconcentración con o sin deshidratación y los estados de hipercoagulabilidad, hiperosmolaridad e hipoperfusión (46, 47). En el recién nacido situaciones de hipoxia perinatal, prematuridad, sepsis, enterocolitis necrotizante, policitemia y existencia de diabetes mellitus o administración de tiazidas y esteroides en la madre se consideran factores predisponentes. En un estudio retrospectivo sobre

4.000 RN sometidos a caterización de arteria umbilical, 38 (1 %) presentaron obstrucción sintomática de vasos, sin que la administración profiláctica de heparina fuese significativamente beneficiosa (48).

Clínicamente se manifiesta de forma diferente según se trate de un recién nacido o un lactante, si bien conviene tener en cuenta que el diagnóstico en vida se consigue únicamente en el 60 % de los casos (46, 49).

Durante la época neonatal el diagnóstico debe sospecharse ante un RN con factores favorecedores que presente hematuria y masa renal palpable. La constatación de trombocitopenia y anemia permiten confirmarlo. En el lactante la triada de masa renal, hematuria y trombocitopenia, objetivada tras un proceso diarreico agudo complicado con una deshidratación sugiere el diagnóstico (46, 49).

El diagnóstico se completa con la realización de una ecografía renal que consiga demostrar la existencia de nefromegalia en más de la mitad de los casos (47, 50, 51). El nefrograma isotópico permite posteriormente determinar la función renal por separado. La venografía renal selectiva es una técnica difícil y no siempre al alcance de todos los centros (48).

El tratamiento consiste en intentar modificar los factores predisponentes con el fin de limitar la extensión del proceso trombótico. Una vez instaurado el cuadro se recomienda el tratamiento conservador del fracaso renal agudo, la administración de concentrado de plaquetas (1 unidad en el caso del RN y 1 unidad/5 kg. de peso cada doce o 24 horas si se trata de lactantes), plasma fresco (10 c.c./kg. de peso) y fibrinolíticos (urokinasa 3.500 Unidades/kg./hora en perfusión continua por catéter arterial) (52).

La supervivencia es variable según las series consultadas oscilando entre 34 y 80 % (47, 50). La mayoría de los éxitos

son atribuibles a la enfermedad causal más que a la propia TVR.

BIBLIOGRAFIA

1. MERTEN, D. F.; KIRKS, D. R.: *Imagen diagnóstica de masas abdominales en Pediatría*. Clín. Pediatr. Nort. Am. 1985; 6: 1.453-1.483.
2. MAHAFFEY, S. M.; RYCKMAN, F. C.; MARTÍN, L. W.: *Clinical aspects of abdominal masses in children*. Seminars Roentgenol 1988; 23: 161-174.
3. DONALDSON, J. S.; SHKOLNIK, A.: *Pediatric renal masses*. Seminars Roentgenol 1988; 23: 194-204.
4. TEELE, R. L.; SHARE, J. C.: *The abdominal mass in the neonate*. Seminars Roentgenol 1988; 23: 175-184.
5. AMENDOLA, M. A.: *Comparison of MR imaging and CT in the evaluation of renal masses*. Crit. Rev. Diagn. Imaging 1989; 29: 117-150.
6. GORDON, I.: *Role of imaging in the postnatal period following antenatal diagnosis*. Contr. Nephrol. 1988; 67: 175-182.
7. DE WOLF, D.; KEUPPENS, F.; TEMMERMAN, F. et al.: *Antenatal diagnosis of urological disorders by ultrasound: a critical review*. Eur. J. Pediatr. 1989; 149: 62-64.
8. SWISCHUK, L. E.; HAYDEN, Jr. C. K.: *Masas abdominales en niños*. Clin. Pediatr. Nort. Am. 1985; 5: 1.333-1.350.
9. MCVICAR, M. I.: *Neonatal abdominal masses: cystic or solid?* En «Growth, immunosuppression, and renal disorders in neonates and children. Current concepts in diagnosis and management». J. Strauss edit. University Miami Press, Coral Gables, Florida-USA, 1989, pp. 231-247.
10. GREIG, J. D.; RAINE, P. A.; YOUNG, D. G. et al.: *Value of antenatal diagnosis of abnormalities of urinary tract*. BMJ 1989; 298: 1.417-1.419.
11. BOVE, K. E.: *Pathology of selected abdominal masses in children*. Seminars Roentgenol 1988; 23: 147-160.
12. MOURIQUAND, P.; MOLLARD, P.; RANSLEY, P.: *Dilemmas soulevés par le diagnostic anténatal des uropathies obstructives et leurs traitements*. Pédiatrie. 1989; 44: 357-363.
13. GRUPE, W. E.: *Dilema del diagnóstico intrauterino de enfermedad renal congénita*. Clin. Pediatr. Nort. Am. 1987; 3: 675-684.
14. BARRAT, T. M.; DILLON, M. J.; DUFFY, P. G. et al.: *Prenatal diagnosis of urological abnormalities*. Contr. Nephrol. 1988; 67: 171-174.
15. HARTMAN, G. E.; SMOLIK, L. M.; SHOCHAT, S. J.: *The dilemma of multicystic dysplastic kidney*. AJDC 1986; 140: 925-928.
16. GORDON, A. C.; THOMAS, D. F. M.; ARTHUR, R. J.; IRVING, H. C.: *Multicystic dysplastic kidney; is nephrectomy still appropriate?* J. Urol. 1988; 140: 1.231-1.234.
17. AUNI, E. F.; THOVA, Y.; CALMAND, B. et al.: *Multicystic dysplastic kidney: natural history from in utero diagnosis and postnatal follow-up*. J. Urol. 1987; 138: 1.420-1.424.
18. VINOCUR, L.; SLOVIS, T.; PERLMUTTER, A. D. et al.: *Follow-up studies of multicystic dysplastic kidneys*. Radiology 1988; 167: 311-315.
19. LENNERT, T.; TETZNER, M., E. R. M. et al.: *Multicystic renal dysplasia: nephrectomy versus conservative treatment*. Contr. Nephrol. 1988; 67: 183-187.
20. BACHMANN, H.; WINKIELMAN, J.; OLBING, H.: *Unilateral multicystic kidney dysplasia: follow-up during the first two years of life*. Contr. Nephrol. 1988; 67: 188-192.
21. CAREY, P. O.; HOWARDS, S. S.: *Multicystic dysplastic kidney and diagnostic confusion on renal scan*. J. Urol. 1988; 139: 83-84.
22. STANISIC, T. H.: *Review of the dilemma of the multicystic dysplastic kidney*. Editorial. AJDC 1986; 140: 865.
23. KAPLAN, B. S.; KAPLAN, P.; ROSEMBERG, H. K. et al.: *Polycystic kidney diseases in children*. J. Pediatr. 1989; 115: 867-880.
24. COLE, B. R.; CONLEY, S. B.; STAPLETON, F. B.: *Polycystic kidney disease in the first year of life*. J. Pediatr. 1987; 111: 693-699.
25. GARNER, Jr. K. D.: *Cystic kidneys*. Kidney Intern. 1988; 33: 610-621.
26. GAGNADOUX, M. F.; HABIB, R.; LEVY, M. et al.: *Les maladies kystiques rénales d'enfant*. En «Actualités Néphrologiques de l'hôpital Necker». Franck Brentano J. L., Bach J. F., Grunfeld J. P. edits. Flammarion, Paris 1988; pp. 39-61.
27. LAGRUE, G.: *La polykystose rénale. Données nouvelles sur un vieux problème*. Press. Médicale 1989; 18: 1.903-1.904.

28. SIMÓN, P.; THEBAUD, H. E.; FEREC, C. *et al.*: *Epidémiologie de la polykystose rénale*. Press. Medicale 1989; 18: 1.907-1.909.
29. GRUNFELD, J. P.; BACHENER, L.; KAPLAN, J. C.: *Apports de la biologie moleculaire à l'étude de la polykystose rénale*. Press. Medicale 1989; 18: 1.279-1.280.
30. BOLANDE, R. P.: *Congenital mesoblastic nephroma of infancy*. Perspect. Pediatr. Pathol. 1973; 1: 227-250.
31. BOULOT, P.; PAGES, A.; DESCHAMPS, F. *et al.*: *Néphrome mésoblastique congénital (tumeur de Bolande)*. Diagnostic prenatal. J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 1989; 18: 1.037-1.040.
32. TOURNADE, M. F.; BRUGIERES, L.; VALTEAU, D. *et al.*: *Les tumeurs du rein de l'enfant*. Medecine Infantile 1988; 95: 769-783.
33. CHAN, H. S. L.; CHENG, M. Y.; MANCER, K. *et al.*: *Congenital mesoblastic nephroma: a clinico-radiologic study of 17 cases representing the pathologic spectrum of the disease*. J. Pediatr. 1987; 111: 64-70.
34. BECKWITH, J. B.; WEEKS, D. A.: *Congenital mesoblastic nephroma. When should we worry?* Arch. Pathol. Lab. Med. 1986; 110: 98-99.
35. JOSHI, V. U.; KASZNICA, J.; WALTERS, T. R.: *Atypical mesoblastic nephroma: pathologic characterization of a potentially aggressive variant of conventional congenital mesoblastic nephroma*. Arch. Pathol. Lab. Med. 1986; 110: 100-106.
36. ROSA, B.; ROYON, M.; GUBLER, J. P.; ABELANET, R.: *Le nephroma mésoblastique congénital. Analyse de cinq observations et revue de la littérature*. Sem. Hop. Paris 1982; 58: 1.354-1.360.
37. FUENTE, E.; RIESGO, I.; MÁLAGA, S. *et al.*: *Nefroma mesoblástico congénito*. Presentación de un caso. Patología 1978; 12: 247-250.
38. WALKER, S.: *New concepts in the treatment of genitourinary cancer in childhood*. Sem. Surg. Oncol. 1989; 5: 227-234.
39. MESROBIAN, H. G. S.: *Wilms' tumor: Past, present, future*. J. Urol. 1988; 140: 231-238.
40. REY, C.; DEL MOLINO, A.; SANTOS, F.; MÁLAGA, S.; CRESPO, M.: *Unusual evolution of Wilms tumor in a patient with Wiedemann-Beckwith syndrome*. Helv paediat. Acta 1988; 43: 91-96.
41. D'ANGIO, G. J.; BRESLOW, N.; BECWITH, J. B. *et al.*: *Treatment of Wilms' tumor. Results of the third National Wilms' Tumor Study*. Cancer 1989; 64: 349-360.
42. KOBRINSKY, N. L.; TALGOY, M.; SHUCKETT, B.; GRITTER, H. L.: *Wilms' tumor*. Pediatric Annals 1988; 17: 238-250.
43. DINKEL, E.; BRITSCHO, J.; DITTRICH, H. *et al.*: *Renal growth in patients nephrectomized for Wilms tumour as compared to renal agenesis*. Eur. J. Pediatr. 1988; 147: 54-58.
44. BOOT, C. M.: *Renal parenchymal carcinoma in children*. Br. J. Surg. 1986; 73: 313-317.
45. LACK, E. E.; CASSADY, J. R.; SALLÁN, S. E.: *Renal cell carcinoma in childhood and adolescence: a clinical and pathological study of 17 cases*. J. Urol. 1985; 133: 822-828.
46. OLIVER, W. J.; KELSCH, R. C.: *Renal venous thrombosis in infancy*. Pediatr. Review 1982; 4: 61-66.
47. GONZÁLEZ, R.; SCHWARTZ, S.; SHELDON, C. A. *et al.*: *Bilateral renal vein thrombosis in infancy and childhood*. Urol. Clin. Nort. Am. 1982; 9: 279-283.
48. SCHMIDT, B.; ANDREW, M.: *Neonatal thrombotic disease: prevention, diagnosis and treatment*. J. Pediatr. 1988; 113: 407-410.
49. KEATING, M. A.; ALTHAUSEN, A. F.: *The clinical spectrum of renal vein thrombosis*. J. Urol. 1985; 133: 938-945.
50. AVERY, M. E.; OPPENHEIMER, E. H.; GORDON, H. H.: *Renal vein thrombosis of inferior vena cava, bilateral renal veins and left spermatic vein*. Pediatr. Radiol. 1977; 6: 176-179.
51. METREWELL, C.; PEARSON, R.: *Echographic diagnosis of neonatal renal venous thrombosis*. Pediatr. Radiol. 1984; 14: 105-108.
52. BROMBERG, W. D.; FIRLIT, C. F.: *Fibrinolytic therapy for renal vein thrombosis in the child*. J. Urol. 1990; 143: 86-88.

Petición de Separatas:

SECCIÓN DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA
 Hospital Universitario de Asturias. Facultad de Medicina.
 OVIEDO