

Dr. Ignacio Cano Muñoz\*  
Dr. Juan Alejandro Ruíz Pérez\*

## Tumores abdominales en pacientes pediátricos del Hospital San José, Tec de Monterrey: correlaciones clinicorradiológicas

### RESUMEN

**Objetivo.** Determinar la prevalencia de tumores abdominales en pacientes pediátricos que fueron atendidos en el Hospital San José, Tec de Monterrey; en el Servicio Radiología e Imagen entre los años 1999 y 2009.

**Introducción.** Se estima que aproximadamente 50% de las afecciones oncológicas en pediatría corresponden a tumores sólidos y que 20% se localiza en el abdomen. En nuestro país, cada año se observan entre 100 y 120 casos nuevos en niños menores de 15 años según el Instituto Nacional de Pediatría. Por orden de frecuencia los tumores que se presentan en el abdomen son el nefroblastoma o tumor de Wilms, el neuroblastoma, el hepatoblastoma y los tumores germinales de ovario. En la última década ha habido un avance notable en las posibilidades de curación de estos tumores, debido al trabajo multidisciplinario entre especialidades médicas, que ha permitido un diagnóstico precoz y la aplicación de tratamientos adecuados. Al palpar un tumor en el abdomen se debe sospechar, siempre, que se trata de un tumor maligno en tanto no se demuestre lo contrario.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio observacional, transversal, retrospectivo, analítico y comparativo de 36 pacientes en edad pediátrica, con diagnóstico de tumoración abdominal (según exámenes de imagen), con tumores biopsiados o resecaados y enviados a patología para su diagnóstico definitivo; todos ellos atendidos en el Hospital San José, Tec de Monterrey en el período comprendido entre enero de 1999 y diciembre de 2009.

**Resultados.** El mayor porcentaje de los tumores abdominales se detectó en los niños de edad comprendida entre 2 y 5 años (13 casos) y en menores de 1 año (9 casos) representando 36 y 25%, respectivamente. En los niños entre 6 y 9 años se presentaron 10 casos y en los de 10 a 14 años, 4 casos. La distribución por sexo mostró predominio en el sexo femenino con 20 casos (55.6%) contra 16 del sexo masculino (44.4%). En cuanto a la clasificación por tipo de tumor el mayor número fueron tumores de Wilms y neuroblastomas, ambos con 10 casos (27%); tumores de origen embrionario (teratomas) con 9 casos (25%). Los síntomas iniciales en la mayoría fueron dolor abdominal (44.4%) y tumor abdominal palpable (25%).

**Conclusiones.** En este estudio se comprueba que, con el paso de los años, la frecuencia en cuanto a género y grupo de edad ha cambiado. Se observó aumento en la incidencia del tumor de Wilms y del neuroblastoma por encima del linfoma de Burkitt; probablemente porque la investigación fue realizada en un hospital privado. En cuanto al género, los tumores fueron más frecuentes en el género femenino. Se considera como el primer método diagnóstico de imagen a la radiografía del abdomen; con ella se identifican los tumores con densidad de tejidos blandos cuyas características pueden ser analizadas mediante ultrasonido complementado con otros métodos de imagen como la tomografía computada (TC) y la resonancia magnética (RM) con contraste. Las tomografías computada y con emisión de positrones permiten valorar la captación del radiofármaco (FDG-18) en una afección tumoral o con metástasis.

**Palabras clave:** tumores abdominales en pediatría, tomografía diagnóstica, resonancia magnética.

*Continúa en la pág. 275*

\*Departamento de Radiología e Imagen del Hospital San José, Tec de Monterrey  
Av. Ignacio Morones Prieto 3000, Pte., Col. Doctores, 64710, Monterrey, N.L.

## ABSTRACT

**Purpose.** Determine the prevalence of abdominal tumors in pediatric patients who were attended at Hospital San Jose Tec de Monterrey, in the Radiology and Imaging Service, between the years 1999 and 2009.

**Introduction.** It is estimated that approximately 50% of oncological disorders in pediatrics involve solid tumors and 20% are located in the abdomen. In Mexico, each year we see between 100 and 120 new cases in children under 15 years of age, according to the National Institute of Pediatrics. In order of frequency, the tumors occurring in the abdomen are nephroblastoma or Wilms' tumor, neuroblastoma, hepatoblastoma, and germinal tumors of the ovaries. In the last decade considerable progress has been made in approaches to treating these tumors, due to multidisciplinary efforts among medical specializations, which has permitted early diagnosis and the application of effective treatments. When a tumor in

the abdomen can be detected by touch, it should always be suspected that it is a malignant tumor until proven otherwise.

**Material and methods.** We performed an observational, transverse, retrospective, analytic, and comparative study of 36 patients of pediatric age, with diagnosis of abdominal tumor (based on image tests), with tumors biopsied or resected and sent to pathology for definitive diagnosis; all the patients were attended at Hospital San Jose Tec de Monterrey in the period between January 1999 and December 2009.

**Results.** The highest percentage of abdominal tumors was detected in children aged 2 to 5 years (13 cases) and in infants under 1 year (9 cases), representing 36 and 25%, respectively. In children between 6 and 9 years there were 10 cases and in those aged 10 to 14 years 4 cases. The gender distribution showed predominance in females, with 20 cases (55.6%) versus 16 in males (44.4%). As regards the classification by tumor type, the most common were Wilms' tumors and neuroblastomas, both with 10 cases (27%); and tumors of embryonic

origin (teratomas), with 9 cases (25%). In the majority the initial symptoms were abdominal pain (44.4%) and palpable abdominal tumor (25%).

**Conclusions.** This study confirms that, over the years, the frequency in terms of gender and age group has changed. We observed an increase in the incidence of Wilms' tumors and neuroblastomas greater than Burkitt lymphoma, probably because the investigation was conducted in a private hospital. With regard to gender, tumors were more common in females. Abdominal x-rays are considered the first image diagnostic method, and are used to identify tumors with soft tissue density whose characteristics can be analyzed by ultrasound complemented with other imaging methods such as computed tomography (CT) and magnetic resonance (MR) with contrast. Computed tomography and positron emission tomography allow us to evaluate radio drug (FDG-18) sequestration in a tumor growth or with metastasis.

**Key words:** abdominal tumors in pediatrics, diagnostic tomography, magnetic resonance.

## Objetivo

Determinar la prevalencia de tumores abdominales en pacientes pediátricos que fueron atendidos en el Hospital San José, Tec de Monterrey; en el Servicio Radiología e Imagen durante los años 1999-2009.

## Introducción

Se estima que aproximadamente 50% de las afecciones oncológicas en pediatría corresponde a tumores sólidos; de estos, alrededor de 20% se localizan en el abdomen. En nuestro país, cada año se observan entre 100 y 120 casos nuevos en niños menores de 15 años según el Instituto Nacional de Pediatría.<sup>1</sup> Por

orden de frecuencia los tumores que se presentan en el abdomen son el nefroblastoma o tumor de Wilms, el neuroblastoma, el hepatoblastoma y los tumores germinales de ovario. En la última década ha habido un avance notable en las posibilidades de curar estos tumores. Esto debido al trabajo multidisciplinario entre varias especialidades médicas que ha permitido un diagnóstico precoz y la aplicación de tratamientos adecuados. Por lo tanto, la importancia de realizar un diagnóstico precoz hace que cada vez que el pediatra palpe un tumor en el abdomen deba sospechar malignidad hasta que se demuestre lo contrario.<sup>2</sup>

Los tumores del abdomen representan 48% en la población pediátrica. El nefroblastoma o tumor de

Wilms, el neuroblastoma y el hepatoblastoma suponen 80% de todos los tumores que aparecen en este compartimento.<sup>1</sup>

Una parte de estos tumores son detectados como un tumor palpable ya sea por los padres del menor o en la exploración física rutinaria; sin embargo, también pueden ocasionar síntomas específicos como hematuria, hipertensión, síndrome de oclusión intestinal e ictericia, entre otros. Casi todos los tumores aparecen de forma esporádica y son de etiología desconocida.<sup>2</sup>

La imagenología aplicada a la identificación de tumores ha cobrado importancia y una adecuada identificación de este tipo de afecciones resulta de suma importancia tanto para el tamizado como para determinar el seguimiento de los pacientes.

#### *Manifestaciones clínicas*

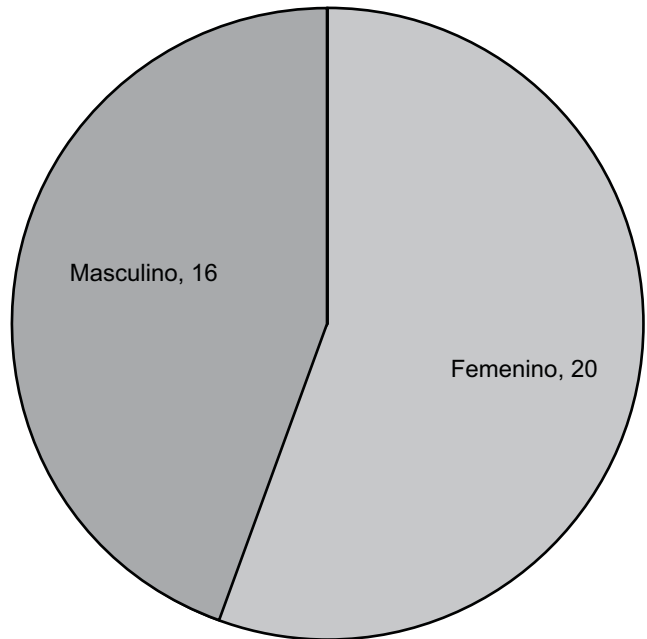
La presentación clínica del cáncer en pediatría puede ser muy diversa y puede incluir desde pacientes asintomáticos (aún en presencia de tumor) hasta cuadros clínicos cuyos signos y síntomas permiten sospechar una neoplasia maligna. No obstante, tales signos y síntomas son inespecíficos y pueden confundir al clínico orientando su atención hacia otros padecimientos más frecuentes en la infancia, sobre todo procesos infecciosos. La conducta correcta debe ser considerar siempre la posibilidad de un padecimiento maligno ante una evolución poco habitual de un síntoma inespecífico. En el caso de la oncología pediátrica imperan dos primicias para fundamentar la sospecha diagnóstica: edad de presentación de la enfermedad y el sitio de localización del tumor.<sup>3</sup>

### **Resultados**

El mayor porcentaje de los tumores abdominales se presentó en los grupos de edad comprendidos entre 2 y 5 años con 13 casos y en menores de 1 año con 9 casos, representando 36 y 25%, respectivamente. La distribución en cuanto a género fue de predominio femenino con 20 casos (55.6%) contra 16 casos de género masculino (44.4%) (figura 1). En cuanto a la clasificación por tipo de tumor el mayor volumen estadístico lo obtuvieron el tumor de Wilms y el neuroblastoma, ambos con 10 casos (27%); los tumores de origen embrionario (teratoma) con 9 casos (25%); el hepatoblastoma, hamartoma mesenquimatoso, hemangioma hepático, rhabdomyosarcoma botrioides y prostático, linfoma de Burkitt y tumor pseudopapilar del páncreas con 1 caso cada uno (2.7%) (figura 2). El síntoma o signo iniciales en la mayoría de los tumores abdominales fueron el de dolor abdominal (44.4%) o tumor abdominal palpable (25%) (figura 3).<sup>4</sup>

#### **Tumores urológicos**

Pueden ser palpables o no al tacto abdominal, hematuria y dolor abdominal son sus síntomas más comunes.



**Figura 1.** Distribución porcentual de las tumoraciones según género.

#### **Tumores retroperitoneales**

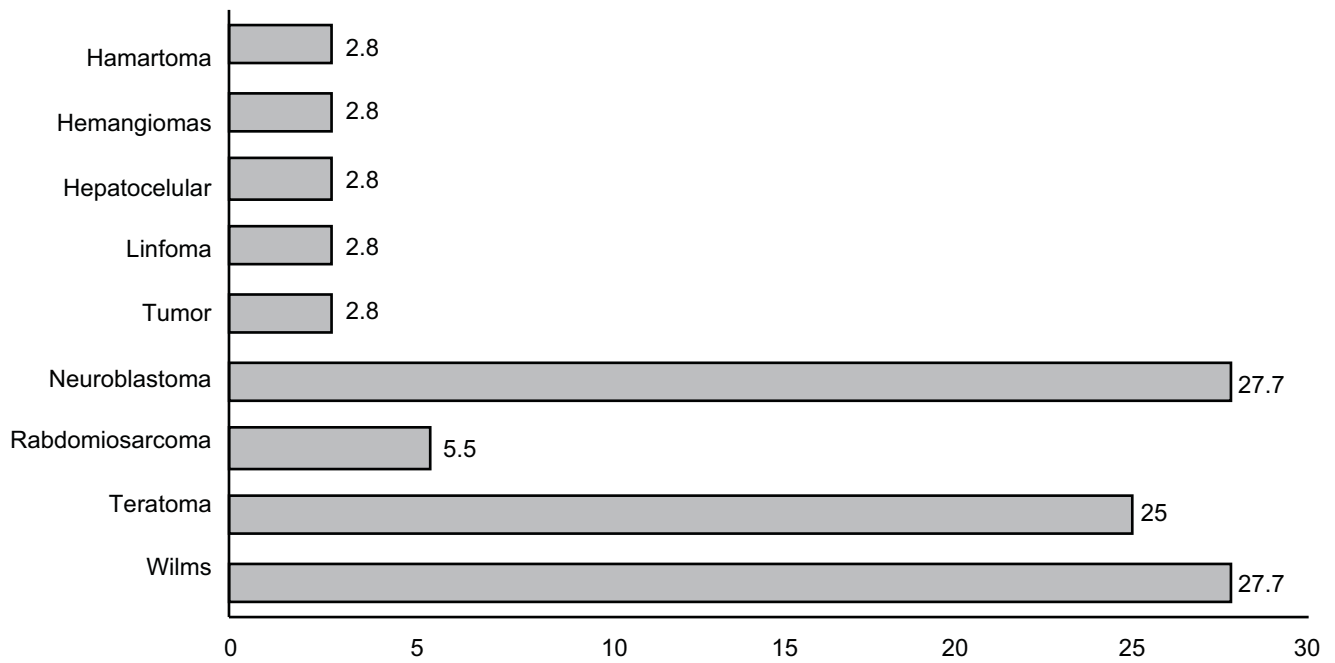
Cuando se localizan con extensión al abdomen se identifica tumor abdominal palpable, dolor y distensión. Puede presentarse oclusión intestinal, náuseas, vómito, fatiga, taquicardia; la hipertensión arterial y la fiebre ocurren con menos frecuencia y son inespecíficos.

#### **Tumores ginecológicos**

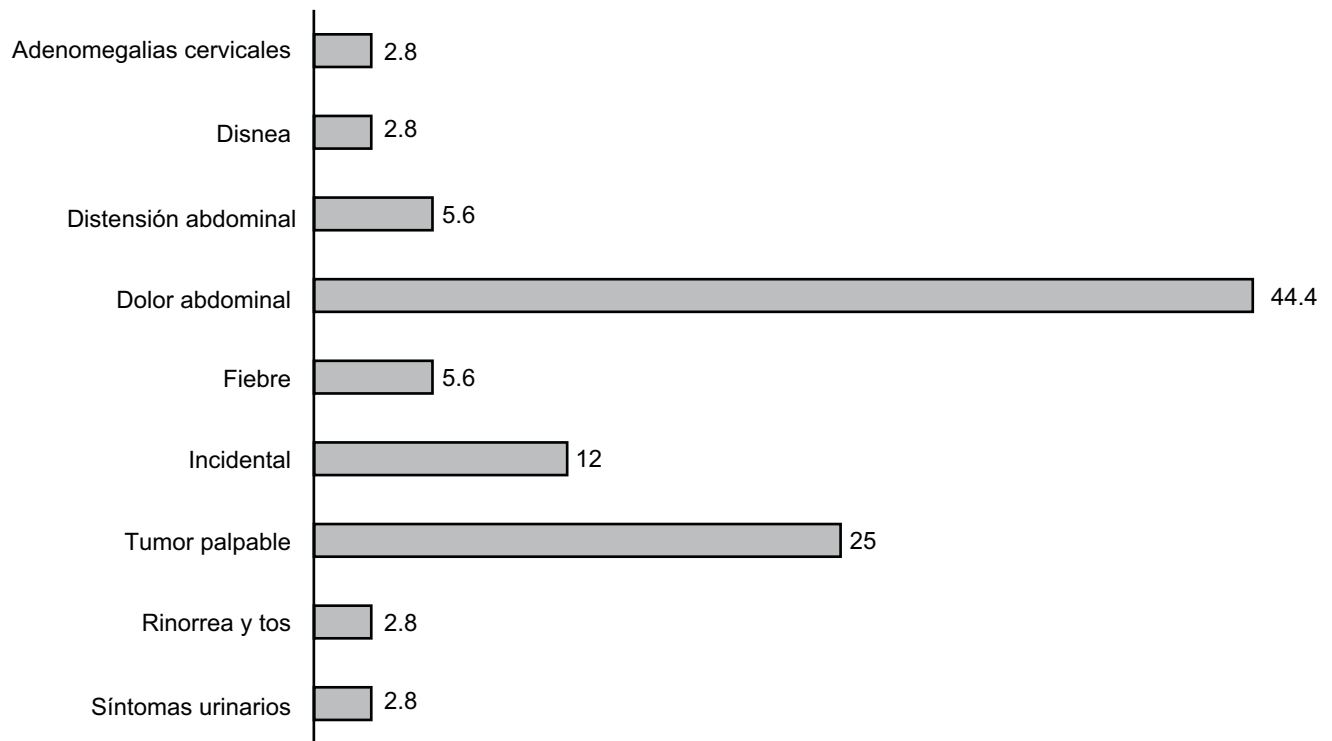
La detección depende del tamaño. El dolor pélvico es el síntoma principal acompañando por irregularidades menstruales, distensión abdominal, calor, hirsutismo y diarrea.

#### **Tumor de Wilms**

Fue descrito inicialmente por el cirujano alemán Max Wilms, quien en 1899 publicó el primer análisis exhaustivo de la enfermedad. Es el tipo de cáncer renal más frecuente en niños; cada año se diagnostican en Estados Unidos aproximadamente 500 casos; cifra que no se ha modificado durante años. El tumor de Wilms constituye 8% de todos los tipos de cáncer en niños.<sup>5,6</sup> La incidencia más alta de la enfermedad se registra a los tres años de edad y comienza a disminuir a medida que aumenta la edad del niño; es poco común después de los seis años de edad. La incidencia es levemente mayor en las niñas y en los afroamericanos. En la mayoría de los casos es unilateral; aproximadamente sólo 5% se presenta de manera bilateral y la presentación extrarrenal es excepcional. Se diagnóstica de manera casual durante una intervención quirúrgica por otra cau-



**Figura 2.** Porcentajes según diagnóstico patológico. 36 pacientes. Fuente: instrumento estandarizado e historia clínica.



**Figura 3.** Distribución porcentual de las tumoraciones por síntoma inicial. 36 pacientes. Fuente: instrumento estandarizado e historia clínica.

sa y puede estar localizado en región retroperitoneal, útero, testículos e incluso tórax.

#### *Manifestaciones clínicas*

La presencia de un tumor en el abdomen de un niño aparentemente sano es una de las manifestaciones más comunes; otras son: dolor abdominal, hematuria, fiebre, diarrea y un aumento en la presión arterial.<sup>7</sup> Entre las manifestaciones poco comunes están la pérdida de peso, infección urinaria, anemia, disnea, malestar y cansancio general.

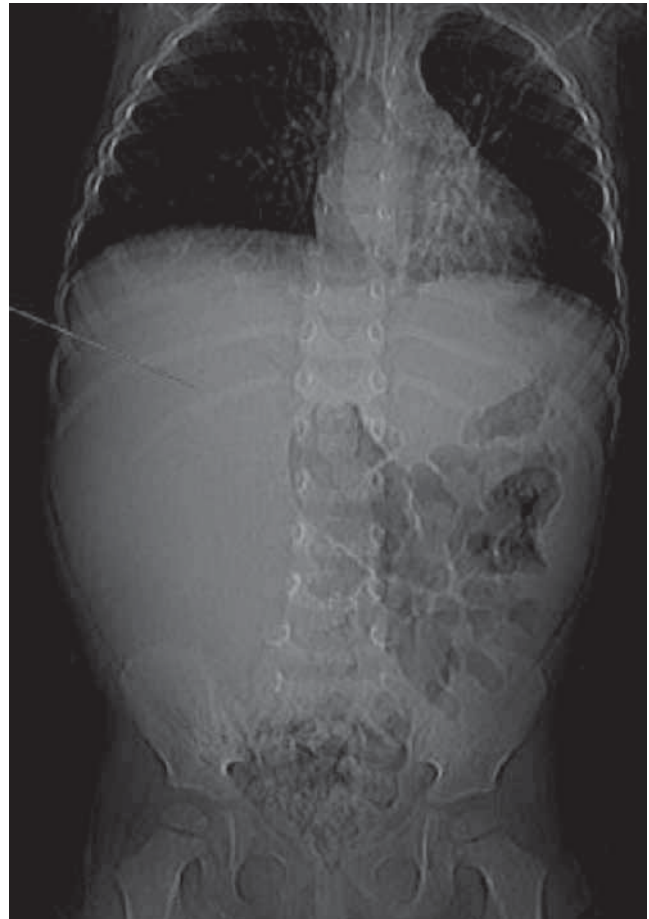
#### *Diagnóstico por imagen*

**Radiografía simple:** identifica un tumor en cualquiera de los flancos con borramiento de la sombra del psoas y desplazamiento de las asas intestinales distendidas. Pueden observarse calcificaciones en 9% de los tumores (imagen 1). La radiografía de tórax es rutinaria para descartar metástasis.

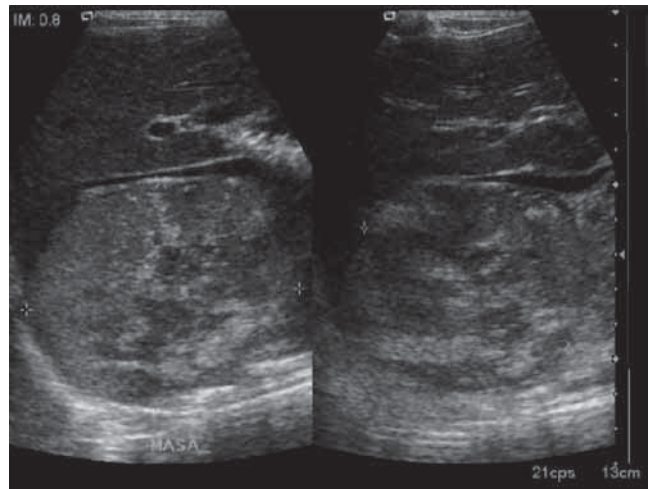
**Ultrasonido:** la evaluación sonográfica demuestra tumor sólido que distorsiona la morfología renal (imagen 2). La ecogenicidad generalmente es alta y homogénea aunque pueden existir áreas hipoecoicas por hemorragia y necrosis.<sup>8,9</sup> Puede haber invasión vascular, principalmente a la vena cava inferior y desplazamiento de estructuras.<sup>10,11</sup> El Doppler color es útil para detectar el flujo residual alrededor de un trombo tumoral, así como para detectar señales arteriales en el tumor, tanto en su periferia como en el interior del trombo.

**Tomografía computada:** en la tomografía sin contraste un tumor de Wilms típico se presenta en forma de tumor intrarrenal heterogéneo con zonas de baja densidad por necrosis (imagen 3a). Las zonas de hemorragia y las calcificaciones focales son, generalmente, menos frecuentes y llamativas que en el neuroblastoma. El tumor refuerza ligeramente tras la inyección de contraste;<sup>12</sup> con frecuencia existe una delimitación clara entre el tumor y el parénquima normal, que se correlaciona con una pseudocápsula y áreas elipsoides persistentes con aumento de la atenuación que corresponden al parénquima renal comprimido (imagen 3b). La administración intravenosa de material de contraste permite detectar metástasis ganglionares, hepáticas o pulmonares; la extensión del tumor en la vena renal o la vena cava inferior y el tumor sincrónico contralateral.<sup>12-14</sup>

**Resonancia magnética:** muestra tumor intrarrenal con señales de baja intensidad (en las imágenes potenciadas en T1) y de alta intensidad de la señal (en las imágenes ponderadas en T2). La imagen permite evaluar la permeabilidad de la vena cava y la enfermedad multifocal.<sup>12</sup> Los tumores de Wilms son a menudo grandes y distorsionan los órganos adyacentes, incluyendo la vena cava.<sup>13</sup> Se le consi-

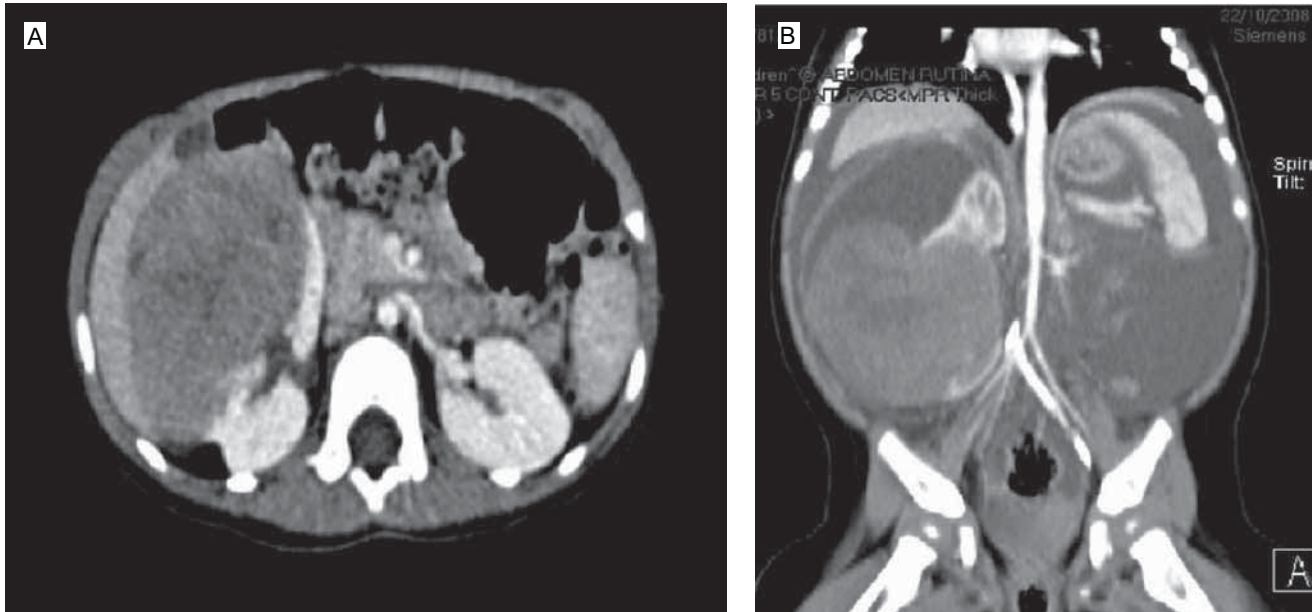


**Imagen 1.** Radiografía toracoabdominal: tumor radioopaco en el flanco derecho que desplaza al intestino delgado.



**Imagen 2.** Ultrasonido de abdomen: tumor intrarrenal, hiperecoico que distorsiona la anatomía renal normal.

dera la modalidad más sensible para determinar de la permeabilidad de la vena cava pero se requiere la sedación del paciente.



**Imagen 3.** Tomografía con contraste endovenoso: imagen axial de tumor intrarrenal heterogéneo que refuerza tras la administración del medio de contraste (a). Delimitación clara con el parénquima renal y del resto de las estructuras abdominales (b).

#### *Pronóstico y tratamiento*

La tasa de curación es aproximadamente 50%, la de supervivencia general 80% o más durante periodos superiores a 15 años de seguimiento. Los principales factores pronóstico son el estadio tumoral en el momento del diagnóstico y la histología; la afectación de los ganglios linfáticos se ha asociado con un peor pronóstico y la diseminación abdominal por rotura del tumor disminuye la supervivencia. El único recurso terapéutico es la nefrectomía, que desgraciadamente pocas veces se practica debido al diagnóstico tardío; eso explica que alrededor de 80% de los operados recidiven antes del año y que sólo 5% sobreviva 5 años más. Se considera un tumor de crecimiento rápido y propenso a producir metástasis pulmonares. Es altamente sensible a la quimioterapia y a la radioterapia. La Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) ha propuesto el uso de quimioterapia preoperatoria para disminuir el tumor a resecar y para permitir una resección con menor riesgo de ruptura. Ambas aproximaciones resultan en la curación definitiva de más de 80% de los pacientes.<sup>15,16</sup>

#### **Neuroblastoma**

Es el segundo tumor más común en pediatría (después del tumor de Wilms) y representa entre 5 y 15% de todos los tumores malignos en los niños.<sup>17</sup> Se origina de la cresta neural pero aparece en cualquier sitio anatómico como la glándula adrenal o a lo largo de la cadena ganglionar simpática que corre desde el cuello a la pelvis. Es el tumor más frecuente durante el periodo de lactancia. 95% de los casos se diagnostica antes de los 10 años de edad y 90% ocurre en menores

de 5 años. Ocasiona 15% de las muertes por cáncer entre la población pediátrica.<sup>17,18</sup>

#### *Manifestaciones clínicas*

Su detecta por palpación abdominal (75%) y es más habitual en el lado izquierdo. Otros síntomas son: dolor abdominal, distensión abdominal, náusea, vómito, diarrea/estreñimiento, fiebre y pérdida de peso.<sup>18</sup> Casi 10% de los pacientes desarrolla hipertensión como consecuencia de la compresión de la vena renal.<sup>19</sup> La extensión extradural o pélvica de los neuroblastomas puede presentarse con parálisis focal o difusa y disfunción intestinal o vesical. En general, el neuroblastoma es clínicamente silencioso hasta que invade o comprime estructuras adyacentes, crea metástasis o el síndrome paraneoplásico.

#### *Diagnóstico por imagen*

**Radiografía simple:** las radiografías simples de abdomen pueden mostrar un tumor en el flanco con calcificaciones punteadas hasta en 30% de los casos.<sup>18</sup> La hepatomegalia puede ser secundaria a la metástasis. Se han observado derrames y nódulos pleurales en las radiografías de tórax. Un aumento de la línea paravertebral puede caracterizar la extensión de los neuroblastomas a la región retroperitoneal. Las metástasis óseas suelen aparecer en los huesos largos, por lo general como lesiones líticas en la metáfisis. La reacción perióstica es común.

**Ultrasonido:** el neuroblastoma aparece como tumor heterogéneo. Las calcificaciones generalmente aparecen como áreas focales hiperecoicas. La sombra

acústica de las calcificaciones puede o no estar presente. Las áreas de necrosis o hemorragia en el tumor aparecen como lesiones hipoeoicas o anecoicas<sup>8,17</sup> (imágenes 4a y 4b). El ultrasonido puede ser utilizado como una herramienta de “rastreo” para la detección de tumores abdominales o pélvicos en los niños. El estudio Doppler identifica el flujo a través de los vasos sanguíneos o la compresión por el tumor; se utiliza para diferenciar la hemorragia suprarrenal del neuroblastoma. La hemorragia suprarrenal es la causa más común de tumor suprarrenal en la población neonatal.<sup>17,18</sup>

**Tomografía computada:** es la modalidad más utilizada para diagnosticar y clasificar los neuroblastomas; puede mostrar el órgano de origen, la extensión del tumor, adenopatías, metástasis y calcificaciones.<sup>12, 18</sup> Entre 80 y 90% de los neuroblastomas muestran calcificaciones punteadas y a menudo encierran o comprimen los vasos adyacentes. Los vasos que se encuentran comúnmente invadidos son la vena cava inferior, las venas y arterias renales, la vena esplénica, la aorta, la arteria celiaca y la arteria mesentérica superior.<sup>17,18</sup> Los tumores aparecen con frecuencia lobulados, tienen un aspecto heterogéneo con reforzamiento tras la administración de contraste. Hay áreas de baja atenuación secundaria a necrosis y hemorragia. La tomografía es buena para la detección de metástasis pulmonares y hepáticas focales<sup>8, 17</sup> (imágenes 5a, 5b, 5c y 5d).

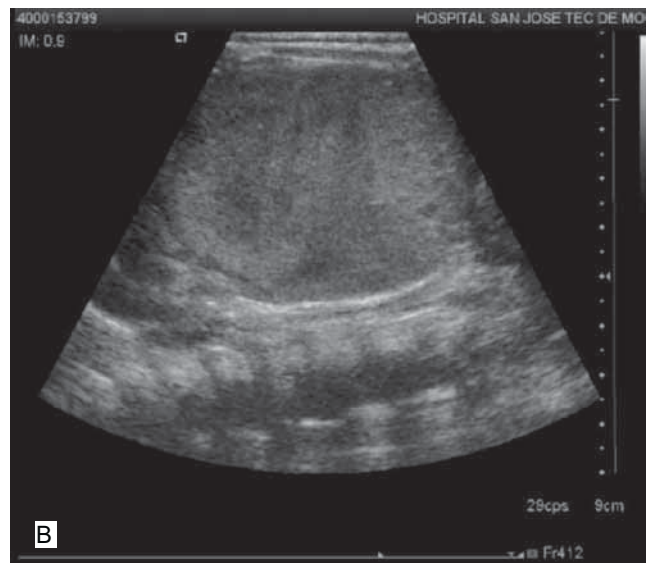
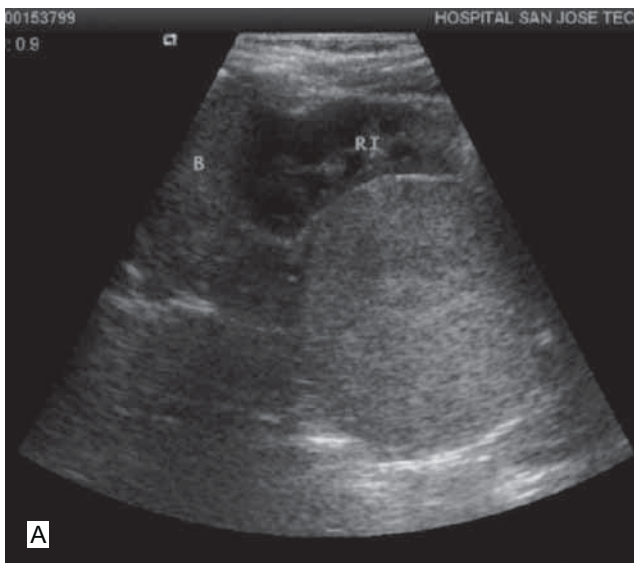
**Resonancia magnética:** tiene una serie de ventajas sobre la tomografía pues no utiliza radiación ionizante, tiene capacidad de proyección multiplanar y, a menudo, elimina la necesidad de utilizar material de contraste por vía intravenosa.<sup>12,18</sup> Los neuroblastomas son típicamente hipointensos en las imágenes en T1 e hiperintensos en imágenes en T2. Cuando

se administra material de contraste el tumor muestra un realce heterogéneo. Las calcificaciones aparecen como ausencia en la señal de resonancia magnética. Áreas de hemorrágicas suelen aparecer hiperintensos en las imágenes ponderadas en T1<sup>12</sup> (imágenes 6a, 6b, 6c y 6d). La resonancia es superior a la tomografía en la evaluación de la extensión del tumor epidural y la médula ósea así como para la identificación de metástasis hepáticas difusas.

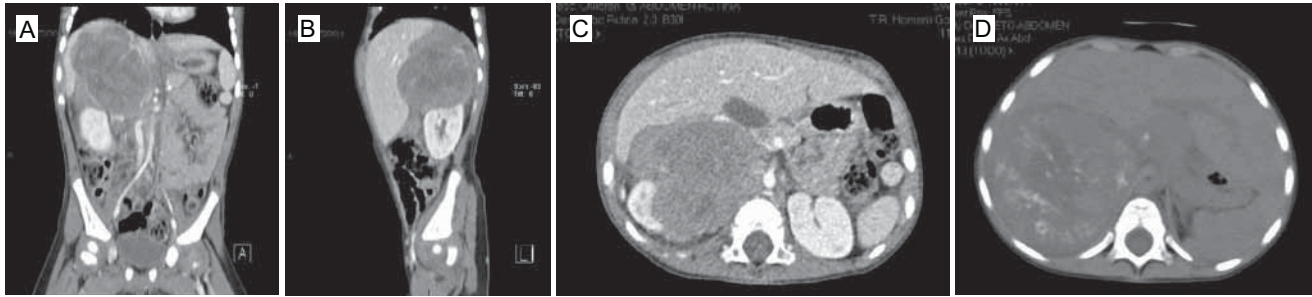
#### *Pronóstico y tratamiento*

Cuando la lesión es localizada resulta generalmente curable; sin embargo, la supervivencia a largo plazo para los niños con enfermedad avanzada y mayores de 18 meses de edad es pobre a pesar de la terapia agresiva multimodal. Se ha estadiado al neuroblastoma, para su tratamiento, según la clasificación de Evans:

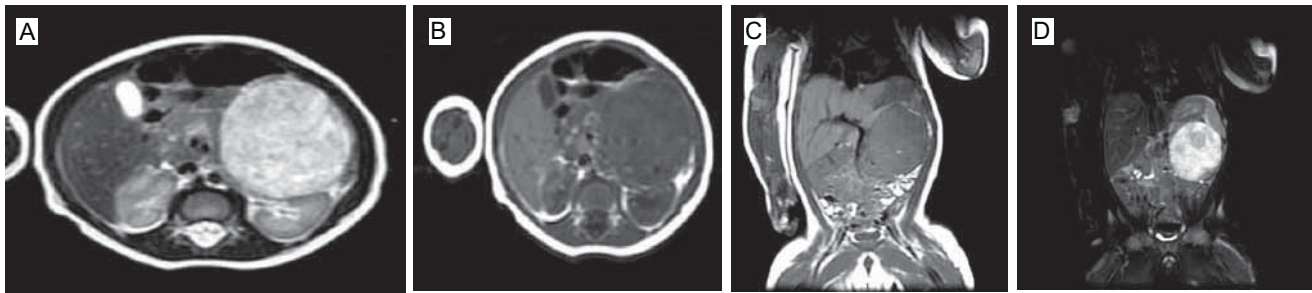
1. Tumor localizado confinado al área de origen, escisión completa con o sin tumor residual microscópico.
- 2A. Tumor unilateral con resección incompleta, ganglios linfáticos ipsilaterales y contralaterales negativos.
- 2B. Tumor unilateral con resección completa o incompleta, ganglios ipsilaterales positivos y ganglios linfáticos contralaterales negativos.
3. Tumor que rebasa la línea media con o sin afectación de ganglios linfáticos, tumor unilateral con afectación de ganglios linfáticos contralaterales o tumor de línea media con afectación bilateral de ganglios linfáticos,
4. Diseminación del tumor a ganglios linfáticos distantes, hueso, médula ósea, hígado u otros órganos,
- 4-S. Tumor primario localizado como está definido para la etapa 1 o 2 con diseminación limitada a hígado, piel o médula ósea.



**Imágenes 4a y 4b.** Ultrasonido de abdomen: lesión ecogénica de forma redondeada con patrón uniforme.



**Imagen 5.** Tomografía de abdomen con contraste intravenoso: tumor a nivel de adrenal derecho, sólido, que desplaza el hígado hacia delante y se extiende hasta el diafragma (a) y (b). El riñón derecho está desplazado inferior y externamente (c) y (d).



**Imagen 6.** Resonancia magnética: tumor en hipocondrio izquierdo (5.7 x 5.8 x 6.3cm), redondeado, de bordes bien definidos, hipointenso en T1 (a) y (c) e hiperintenso en T2 (b). Después de la administración de contraste captación heterogénea con algunas áreas hipointensas relacionadas probablemente con necrosis; desplazamiento posterior al riñón sin involucrarlo (d).

El tratamiento varía para las diferentes categorías de riesgo: los pacientes de bajo riesgo pueden ser mantenidos con una conducta expectante y bajo observación, con frecuencia sin ningún tratamiento, o bien pueden ser sometidos a cirugía.<sup>14,18</sup> Los de riesgo intermedio son tratados con cirugía y quimioterapia; con los tratamientos actuales suelen cursar con muy buen pronóstico, con tasas de curación superiores a 90% para los pacientes de bajo riesgo y entre 70 y 90% para los de riesgo intermedio. En las últimas dos décadas la terapia para pacientes con neuroblastoma de alto riesgo ha dado resultado en alrededor de 30%.

#### **Teratomas**

Se presenta con frecuencia como parte del componente de un tumor germinal mixto y ocurre en forma pura en aproximadamente 7% de los casos.<sup>20</sup> Estos tumores son raros después de las tres primeras décadas de la vida; son más comunes en los adolescentes o adultos jóvenes. Los teratomas pueden ser maduros o inmaduros. El examen microscópico muestra una combinación de elementos de origen endodérmico, ectodérmico y mesodérmico que pueden ser maduros, inmaduros o ambos.

#### *Manifestaciones clínicas*

Generalmente inadvertidos pueden provocar síntomas según su tamaño. Por ser asintomáticos son descubiertos incidentalmente en una revisión pélvica

rutinaria. La presentación clínica es: distensión abdominal con o sin tumor palpable, náuseas y vómito. Suelen estar situados cerca del polo superior del riñón y con mayor frecuencia del lado izquierdo.<sup>20,21</sup> En los anexos la mayoría son asintomáticos y la forma más frecuente de presentación es con el dolor abdominal y hemorragia uterina anormal concomitante o aumento del volumen abdominal. Entre sus complicaciones figuran la torsión (frecuente) y la rotura con la consiguiente peritonitis química (infrecuente). La transformación maligna también es infrecuente (2% de los casos); normalmente ocurre en mujeres mayores.

#### *Diagnóstico por imagen*

**Ultrasonido:** es el primer método de imagen y muestra una imagen heterogénea con componentes tanto quístico como sólido. Amplio espectro de hallazgos desde puramente quístico hasta una mezcla de los componentes de las tres capas germinales.<sup>22</sup> Tienen aspecto variable que va desde completamente anecoico hasta completamente hiperecoico. Sin embargo, tiene algunas características específicas como:<sup>8</sup>

1. Tumor difuso o parcialmente ecogénico con área hiperecoica usualmente asociada con sombra acústica posterior que oculta la pared posterior de la lesión debido a material sebáceo o pelos dentro del quiste: signo de la "punta del iceberg"<sup>8,21</sup> (imagen 7a).



2. Tumor predominantemente quístico con un nódulo mural ecogénico el denominado "tapón dermoide" que contiene pelos, dientes grasa o calcificaciones y produce sombra acústica posterior<sup>8,21</sup> (imágenes 7b y 8a).
3. Múltiples interfaces hiperecoicas lineales dentro del quiste (fibras de pelos), signo conocido como "red dermoide"<sup>8,21</sup> (imagen 8b).
4. Niveles graso-líquido o pelo-líquido.<sup>8,21</sup>

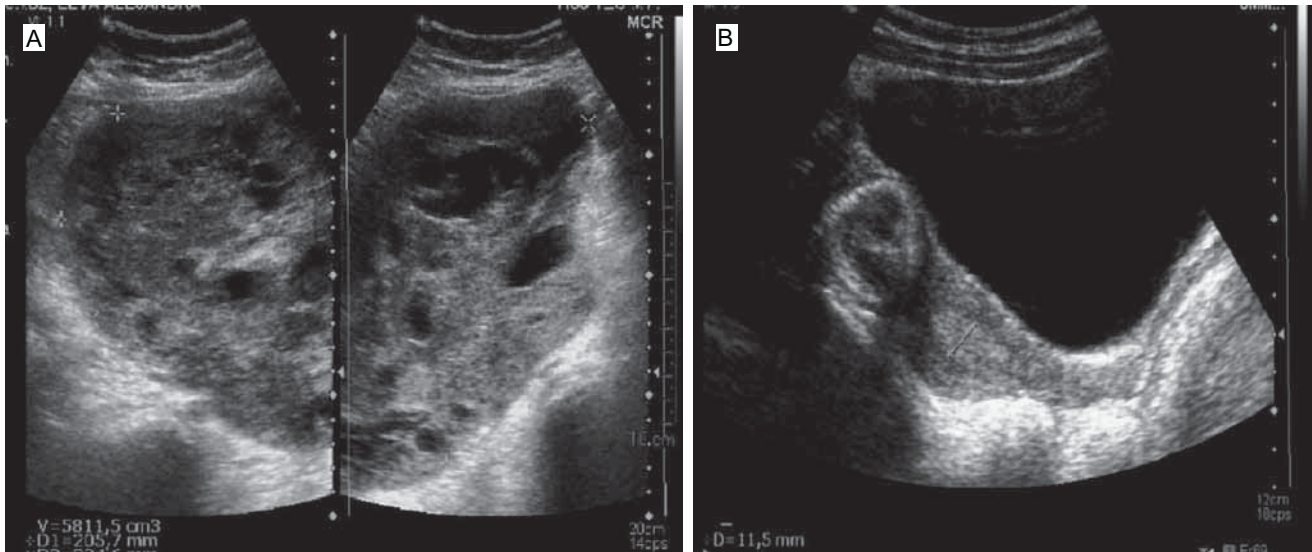
**Tomografía computada:** puede ser sólo de la región pélvica y orienta al diagnóstico cuando existe un tumor heterogéneo, con aéreas de densidad grasa, líquido y hueso.<sup>12,24</sup> La presentación de un quiste y, dentro

de este, áreas heterogéneas de densidad, con o sin calcificaciones en pared, es diagnóstico de teratoma quístico maduro (imágenes 9a y 9b).

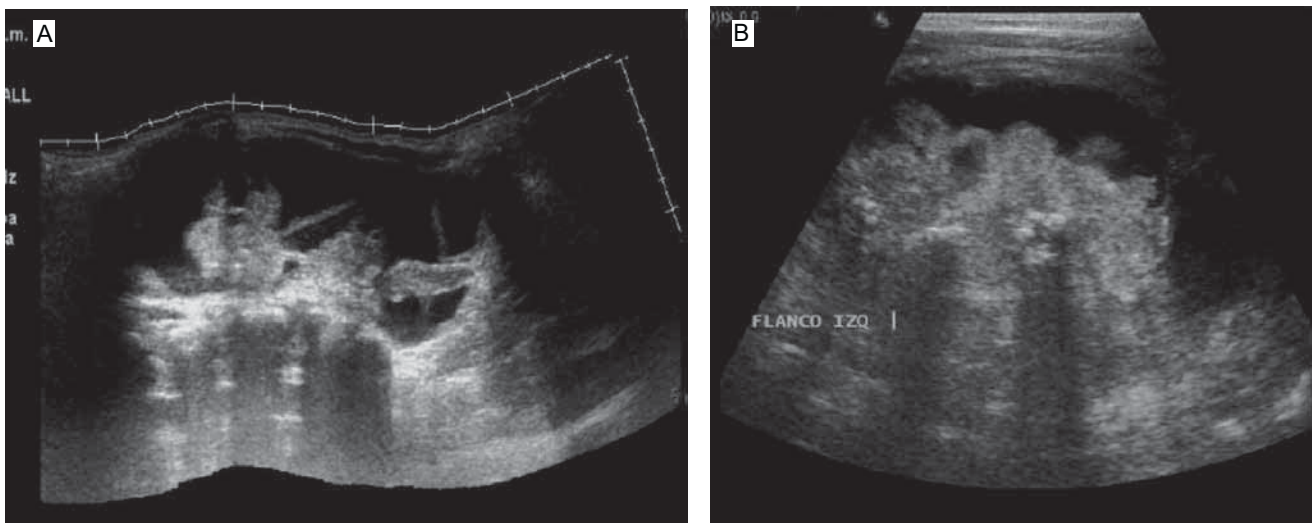
**Resonancia magnética:** el componente sebáceo de los quistes dermoides tiene alta intensidad de señal en imágenes ponderadas en T1 (similar a la de la grasa retroperitoneal). La intensidad del componente sebáceo en imágenes en T2 es variable, habitualmente cercana a la de la grasa<sup>12</sup> (imágenes 10a y 10b).

**Pronóstico y tratamiento**

El tratamiento es quirúrgico: la mayor parte de las veces resección respetando el resto del ovario. El tratamiento es diferente según la categoría de estos tumores:

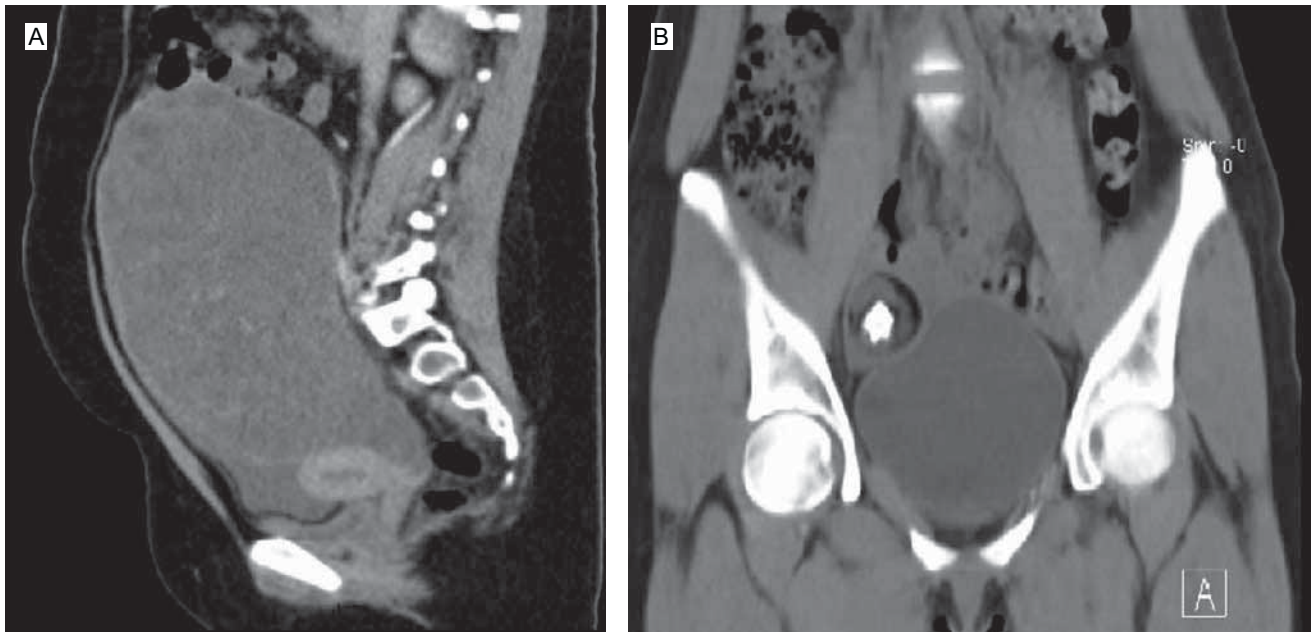


**Imagen 7.** Ultrasonido pélvico: tumor difuso, heterogéneo, parcialmente ecogénico con área hiperecoica usualmente asociada con sombra acústica posterior (a). Tumor predominantemente quístico con un nódulo mural ecogénico, el denominado "tapón dermoide" (b).

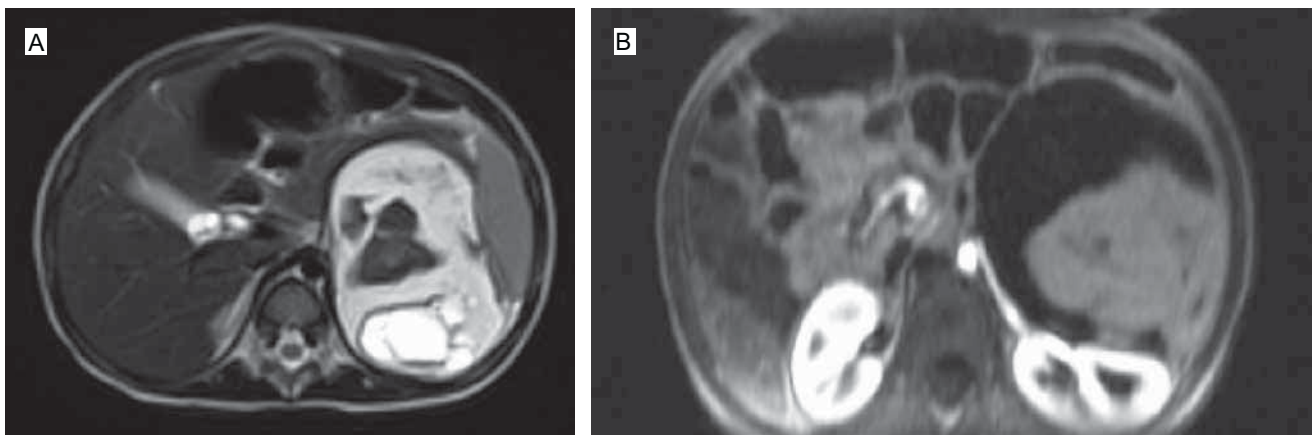


**Imagen 8.** Ultrasonido pelvicoabdominal longitudinal (a) y transversal (b) con múltiples interfaces hiperecoicas lineales dentro del quiste (fibras de pelos); signo conocido como "red dermoide".

- Teratomas inmaduros: el manejo quirúrgico es esencial y, en el caso de una exéresis completa en estadios tempranos, es curativa. En estadios II y IV el pronóstico cambia y se requiere una segunda revisión para determinar el fin del tratamiento quimioterapéutico.<sup>15</sup>
- Tumores germinales malignos secretantes: si está localizado y es completamente resecable se recomienda cirugía conservadora con ooforectomía unilateral y exploración de la cavidad abdominal. Se toma muestra del líquido peritoneal y biopsia del ovario contralateral si se sospecha que pueda estar infiltrado por tumor.<sup>22</sup> Además, seguimiento estricto con marcadores tumorales, estudios de imagen y exámenes clínicos.
- Teratoma retroperitoneal: la extirpación completa del tumor ofrece la mejor probabilidad de curación. El aspecto más importante de la escisión es diseccionar el tumor de los vasos renales. El pronóstico es generalmente bueno y curativo si el tumor se extirpa completamente.<sup>15,19</sup>



**Imagen 9.** Tomografía de pelvis: **(a)** imagen agital con un gran tumor sólido de bordes redondeados, bien definidos, que se visualiza desde el mesogastrio y hacia el hueco pélvico, intraperitoneal; tiene reforzamiento heterogéneo del medio de contraste. **(b)** Tumor en la región paravesical derecha, que consta de una cápsula lisa dentro de la cual se observa un forma sólida con densidad de tejido blando y un componente denso por contenido cálcico, ambos rodeados por tejido graso.



**Imágenes 10a y b.** Resonancia magnética de abdomen con gadolinio intravenoso: tumoración, con componente mixto en el hemiabdomen izquierdo, de bordes bien definidos que desplaza, hacia arriba, el cuerpo y cola del páncreas y hacia abajo al riñón izquierdo comprimiendo su polo superior. Contiene en su interior tejido sólido, grasa, calcificaciones y líquido por un teratoma retroperitoneal.

## Hepatoblastoma

Es el tumor hepático más común en niños aunque una enfermedad muy rara. Representa 4% de todos los cánceres infantiles.<sup>23</sup> Habitualmente se diagnostica en los primeros dos años de vida como un tumor hepático con pocos síntomas. Es de crecimiento rápido y alta capacidad de producir metástasis.

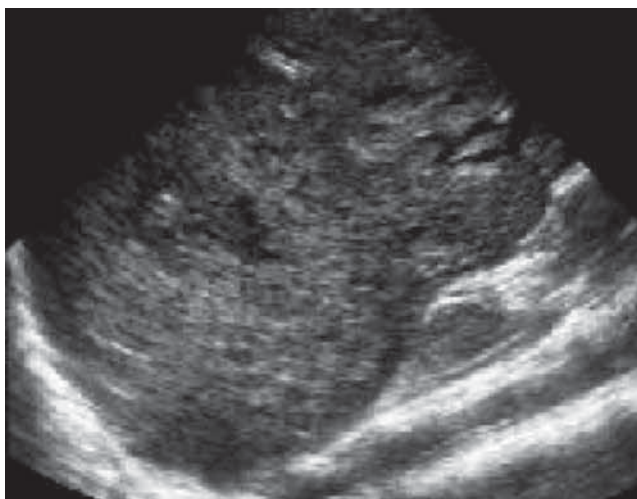
### Manifestación clínica

La manifestación más frecuente es tumor abdominal proveniente de la mitad superior del abdomen que crece hacia la mitad inferior o al lado contralateral al sitio del tumor primario; se acompaña de dolor y distensión abdominal.<sup>24</sup> En menor frecuencia se observan vómito, palidez, anorexia, pérdida de peso y diarrea, generalmente en los casos avanzados.

### Diagnóstico por imagen

**Radiografía simple:** puede mostrar hepatomegalia con elevación del hemidiafragma derecho y desplazamiento de las asas intestinales; puede haber calcificaciones hepáticas. Para caracterizar la lesión son necesarios otros métodos de imagen complementarios. La radiografía de tórax puede mostrar metástasis pulmonares y pueden ayudar en el diagnóstico diferencial.<sup>24</sup>

**Ultrasonido:** el hepatoblastoma puede aparecer como un tumor solitario o dominante con lesiones satélite más pequeñas; también pueden ser nódulos múltiples en todo el hígado (imagen 11). En raras ocasiones infiltra todo el hígado; tienen zonas hiperecoicas en relación con el hígado normal, a menudo heterogéneas por la presencia de elementos mesenquimales.<sup>8,23,24</sup> Puede haber calcificaciones que aparecen como focos ecogénicos con sombra acústica lineal. La invasión de la vena porta es vista como un trombo intraluminal eco-



**Imagen 11.** Ultrasonido hepático: tumor bordes irregulares, heterogéneo, intrahepático con lesiones ecogénicas satélite.

génico. Las áreas de necrosis y hemorragia aparecen como focos ecogénicos. El Doppler puede detectar neovascularización en el borde de la neoplasia con alta velocidad y baja resistencia vascular; las señales de alta velocidad y la invasión de la vena porta apoyan fuertemente el diagnóstico de neoplasia maligna.<sup>8</sup>

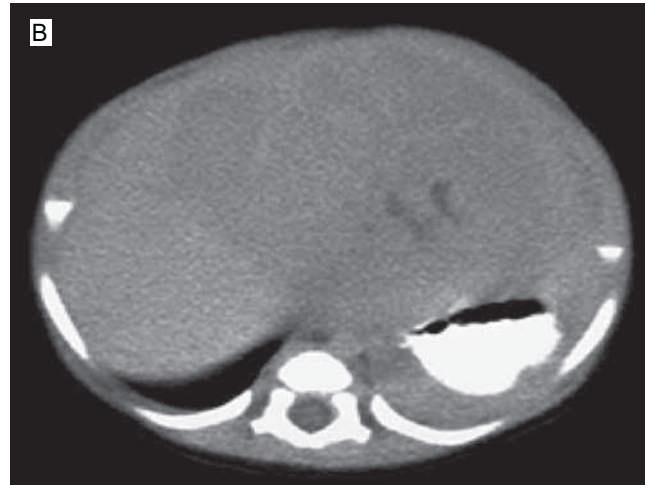
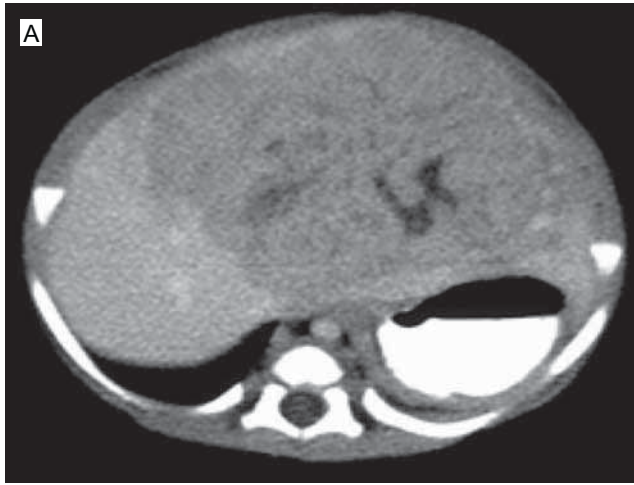
**Tomografía computada:** aspecto muy variable. Antes de la administración de contraste un tumor epitelial único es hipodenso y homogénea mientras que un tumor mixto epitelial-mesenquimal se observa heterogéneo. Puede haber calcificaciones que van desde pequeñas y finas en el tipo epitelial hasta gruesas y extensas en el tipo mixto.<sup>12</sup> Tras la inyección de contraste intravenoso hay reforzamiento heterogéneo del tumor (imagen 12a). Si se observa realce periférico durante la fase arterial se deben realizar exploraciones tardías para distinguir un hepatoblastoma de un hemangioma endotelial.<sup>12</sup> La imagen puede mostrar un realce de contraste heterogéneo inmediato con áreas focales sin contraste compatible con necrosis. En las fases tardías el hepatoblastoma muestra lavado de material de contraste<sup>24,25</sup> (imagen 12b). No puede distinguirse entre carcinoma hepatocelular y hepatoblastoma pero la edad del paciente es el criterio más importante para la diferenciación de estos tumores: los pacientes menores de 5 años son más propensos al hepatoblastoma y los mayores de 5 años al carcinoma hepatocelular.

**Resonancia magnética:** al igual que en la tomografía el aspecto del hepatoblastoma varía en función de su naturaleza histológica. El tipo epitelial tiene un aspecto homogéneo y es hipointenso en las imágenes ponderadas en T1 o hiperintenso en las imágenes ponderadas en T2. El tipo mixto es más heterogéneo dependiendo de la presencia de necrosis, hemorragia, fibrosis, calcificación, los cartílagos y los tabiques. Los septos aparecen como bandas hipointensas en T1 y T2.<sup>8</sup> La invasión vascular se demuestra mejor mediante resonancia con eco de gradiente.<sup>24,25</sup> El reforzamiento con contraste permite evaluar el suministro de sangre al tumor y posibles enfermedades vasculares.

**Medicina nuclear:** en la gammagrafía con tecnecio-99m con azufre coloidal el hepatoblastoma suelen mostrar hipervascularización; este aumento de la actividad persiste en la fase venosa. La imágenes tardías muestran normalmente un defecto hipocaptante en el sitio del tumor por la sustitución de las células de Kupffer por el tumor. Una lesión del hígado debe medir entre 1.5 y 2.0 cm para ser detectable por gammagrafía planar.

### Pronóstico y tratamiento

La cura se alcanza con resección macroscópica completa del tumor. Si un hepatoblastoma se extirpa por completo la mayoría de los pacientes sobrevive. Desafortunadamente menos de un tercio de los pacientes tienen lesiones que se pueden tratar resecarse



**Imagen 12.** Tomografía de abdomen con contraste intravenoso: **(a)** fase arterial, muestra reforzamiento heterogéneo de un tumor hepático, de bordes definidos y áreas de necrosis. **(b)** Fase tardía que muestra el lavado del tumor descrito al hacerse hipodenso con respecto al parénquima renal.

completamente en el momento del diagnóstico.<sup>14,15,25</sup> Por lo tanto, es sumamente importante que un niño con probabilidad de padecer un hepatoblastoma sea evaluado por un cirujano pediatra con experiencia. Con frecuencia la quimioterapia puede disminuir el tamaño del hepatoblastoma y permitir una resección completa. El sistema de clasificación de hepatoblastoma PRETEXT, categoriza al tumor primario con base en la extensión del compromiso hepático al momento del diagnóstico. En este sistema de clasificación los niños con hepatoblastoma etapa 1 pueden ser sometidos a resección inicial del tumor. Los demás son sometidos a tratamiento quimioterapéutico antes de intentar la resección.<sup>15</sup> En los últimos años prácticamente todos los niños con hepatoblastoma resecables fueron sometidos a quimioterapia preoperatoria pues reduce la incidencia de complicaciones quirúrgicas.<sup>26,27</sup>

### **Hemangiomas hepáticos**

La hemangiomatosis hepática multinodular es una enfermedad tumoral rara pero importante en los niños; su índice de mortalidad es 70% debido a que provoca insuficiencia cardíaca congestiva. Los hemangiomas son lesiones vasculares benignas en 90% de los casos y la incidencia varía de 1 a 30%. Es más frecuente en el sexo femenino (relación de 3:1 a 5:1) y la prevalencia en prematuros fluctúa entre 11 y 13%.<sup>3,28</sup> Por definición tienen tres fases: proliferativa, estacionaria y de involución. En la fase proliferativa las lesiones crecen en forma rápida y alarmante, en la fase estacionaria no hay cambios clínicos y la involución se observa en el segundo año de vida. Más de 50% se resuelve hacia el quinto año de vida, el 75% desaparece hacia los 7 años y 90% a los 10 años.<sup>28</sup>

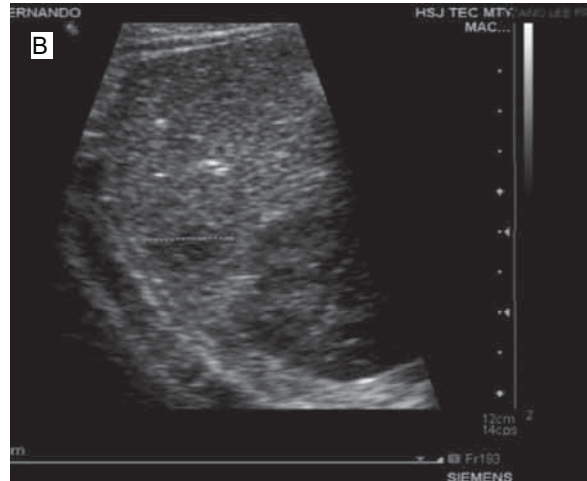
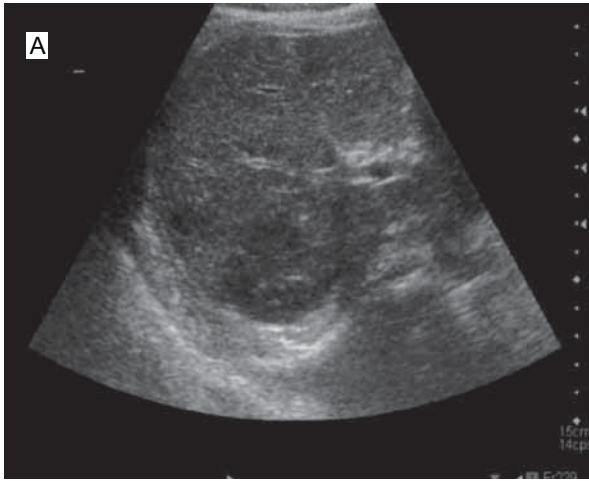
### *Manifestación clínica*

Muchos niños permanecen asintomáticos y se diagnostican solamente mediante una ecografía abdominal. Se encuentra frecuentemente hepatomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva que puede no ser evidente en las primeras semanas de vida. Otras manifestaciones son: anemia o trombocitopenia secundarias al aumento del flujo sanguíneo o, más raras veces, ictericia que resulta de la obstrucción de los espacios portales.<sup>29</sup>

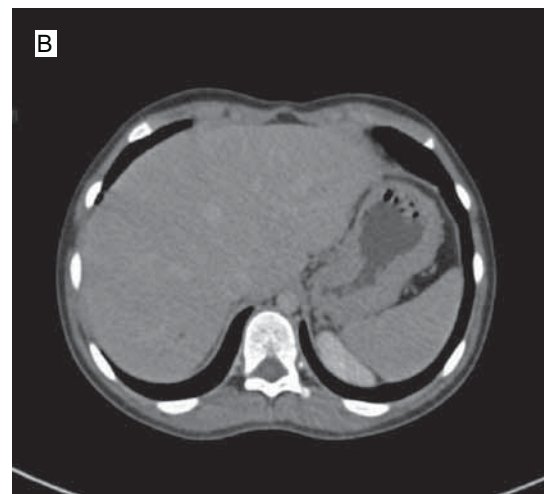
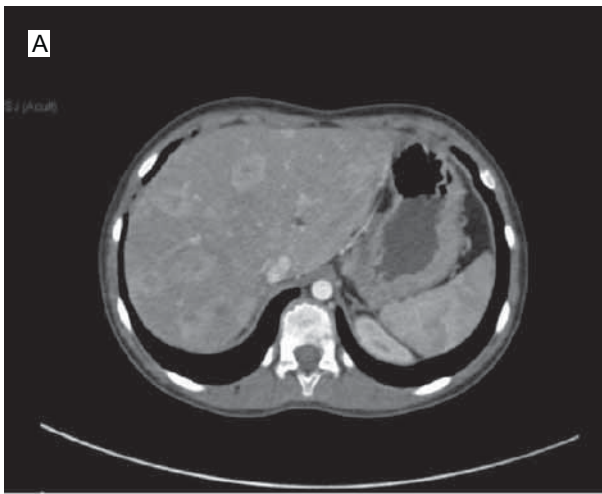
### *Diagnóstico por imagen*

**Ultrasonido:** el aspecto ultrasonográfico suele ser de tumor bien circunscrito, homogéneo e hiperecoico,<sup>8</sup> Sin embargo, las lesiones de mayor volumen pueden ser heterogéneas por efecto de trombosis intralesional, lo cual puede alterar el aspecto clásico de los hemangiomas<sup>30</sup> (imágenes 13a y 13b).

**Tomografía computada:** tumor hipodenso con bordes lobulados que durante la fase contrastada muestra reforzamiento periférico y llenado centripeto (imagen 14a), en las fases tardías (15 min) se vuelve isodenso al parénquima hepático<sup>12</sup> (imagen 14b); semejante comportamiento dinámico tiene el reforzamiento con gadolinio durante la resonancia que ofrece una especificidad ligeramente mejor que la tomografía. Otros métodos de diagnóstico empleados han sido la gammagrafía con glóbulos rojos marcados (técnica de SPECT) y la angiotomografía.<sup>29</sup> Existen excelentes alternativas imagenológicas que permiten caracterizar a los hemangiomas hepáticos, por ello deben evitarse las punciones percutáneas que tienen bajo rendimiento diagnóstico y que pueden generar graves hemorragias locales. La gran mayoría de hemangiomas, una vez



**Imágenes 13a y b.** Ultrasonido: zona heterogénea en el lóbulo derecho del hígado, en la zona del segmento 6, donde se identifica una imagen redondeada, hipoeica de bordes mal definidos.



**Imagen 14.** Tomografía de abdomen con contraste intravenoso: lesiones hipodensas que durante la fase angiográfica arterial y venosa tienen captación nodular periférica y llenado centripeto (a) y durante la fase venosa o tardía tienden a ser isodensas al parénquima hepático (b).

diagnosticados, solo requieren un seguimiento sistemático por imagen.

**Pronóstico y tratamiento**

La resección quirúrgica es el procedimiento terapéutico más efectivo. Sin embargo, la resección quirúrgica debe estar restringida para casos muy seleccionados como lesiones con dolor persistente y refractario y para las que generan compresión de órganos vecinos.<sup>28</sup> Otros procedimientos utilizados han sido la embolización selectiva, la ligadura de la arteria hepática y la radioterapia, todos considerados como menos efectivos. En grandes hemangiomas hepáticos no resecables el trasplante hepático constituye también una alternativa.

**Hamartoma mesenquimatoso**

El hamartoma mesenquimatoso hepático es un tumor poco frecuente; fue descrito por primera vez en

1903 por Maresch. Se presenta con mayor frecuencia en la población pediátrica y es un tumor quístico. Es el segundo en frecuencia dentro de los tumores hepáticos benignos en niños.<sup>29,30</sup> Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino (relación de 3:2) y representa 17.5% de los tumores benignos en pacientes menores de 21 años de edad (por lo general en menores de 2 años). Es poco común que se presente en adolescentes o adultos y su origen no es claro. La mayoría de los hamartomas surgen en el lóbulo hepático derecho. No existen estudios de laboratorio diagnósticos pero se ha informado en pacientes con concentraciones séricas elevadas de alfa fetoproteína por lo que puede pensarse en una neoplasia maligna.

**Manifestación clínica**

Los síntomas frecuentemente se presentan entre los 4 meses y los 2 años de edad; sin embargo, gene-

ralmente este tumor es asintomático. Clínicamente se presenta como un gran tumor abdominal con tendencia a crecer acompañado de dilatación de venas superficiales.<sup>30,31</sup> Otros síntomas menos frecuentes son vómito, fiebre, estreñimiento, diarrea y pérdida de peso.

#### *Diagnóstico por imagen*

**Ultrasonido:** ecográficamente se visualiza como tumor hepático heterogéneo con áreas de predominio anecoico que sugieren quistes con múltiples septos finos ecogénicos. El resto del parénquima hepático suele ser homogéneo<sup>8,19,31</sup> (imágenes 15a y 15b).

**Tomografía computada:** la forma quística habitual del hamartoma es un tumor hipodenso de bordes bien definidos, con áreas de densidad líquida que sugieren quiste (imágenes 16a y 16b) con septos internos que se pueden realzar con la administración de contraste. Con la administración de contraste se alcanza una mejor definición del tumor quístico multilobulado, de bordes bien definidos y reforzamiento de los septos.<sup>12,19</sup> En una presentación con más tejido estromal se comportará como un tumor heterogéneo, de bordes definidos, con reforzamiento a la administración del medio de contraste sugiriendo que se trata de tejido sólido<sup>12,31</sup> (imágenes 16c y 16d).

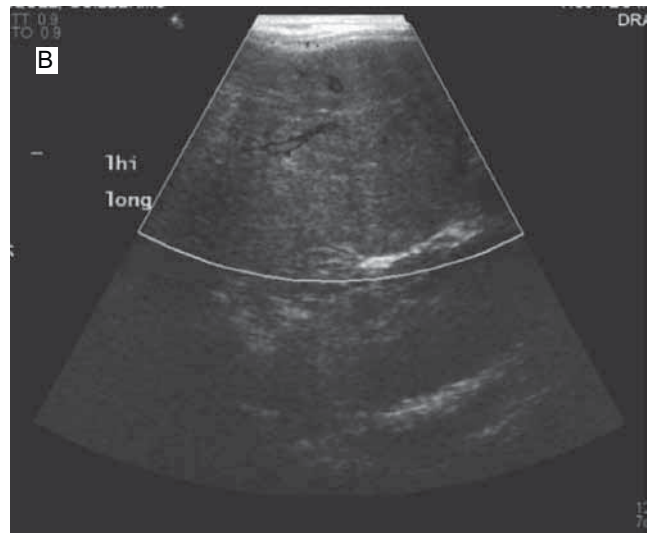
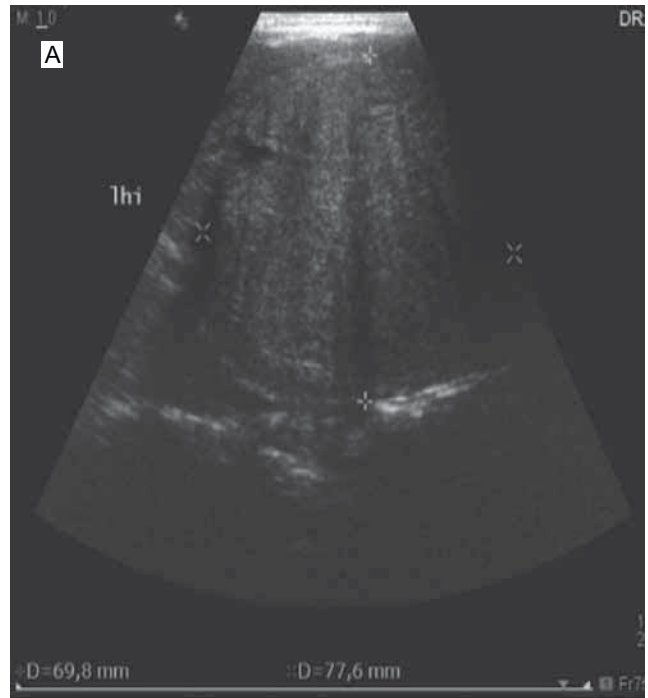
**Resonancia magnética:** la apariencia del hamartoma mesenquimatoso depende de si es predominantemente mesenquimatoso (estromal) o predominantemente quístico. El tipo estromal es hipointenso con respecto al hígado en imágenes en T1 y T2 por fibrosis. El tipo quístico muestra una intensidad variable del contenido quístico en T1 y marcada hiperintensidad en T2 con lóculos separados por septos hipointensos.<sup>12</sup>

#### *Pronóstico y tratamiento*

En caso de lesiones gigantes algunos autores recomiendan la aspiración preoperatoria que permite la descompresión del quiste y facilita la resección quirúrgica.<sup>24,28</sup> El tratamiento quirúrgico consiste en tumorectomía o hepatectomía con extirpación total de la lesión que puede ser curativa. Otras opciones incluyen enucleación o marsupialización; sin embargo, estas terapias no se recomiendan por la elevada incidencia de recurrencias. En general, el pronóstico con resección completa es muy bueno ya que se trata de una tumoración hepática benigna.

#### **Rabdomiosarcomas**

Tumor que se desarrolla en los tejidos blandos, generalmente los músculos. La frecuencia de localización es: cabeza y cuello 35-40%, tracto genitourinario 20%, extremidades 15-20% y tronco y pulmón 10-15%. Las células de estos tumores suelen crecer rápidamente y puede extenderse a otras partes del cuerpo. Representan 3.5% de los tumores malignos en niños menores

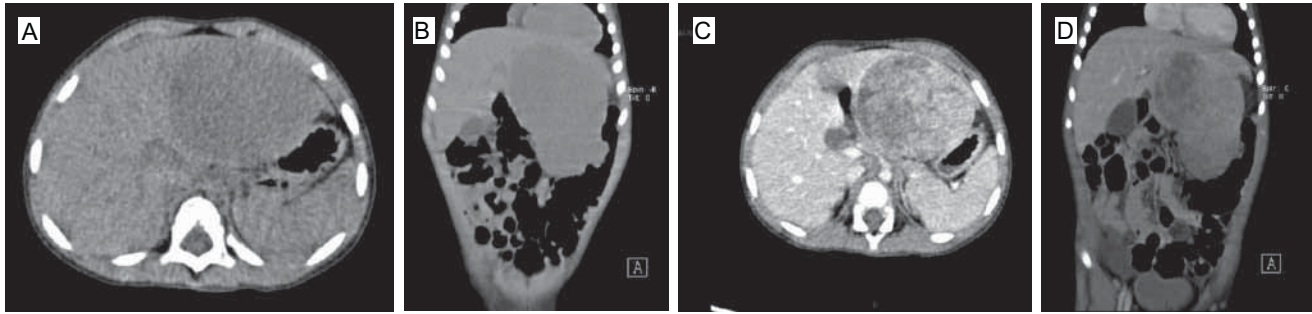


**Imágenes 15a y b.** Ultrasonido: tumor de ecogenicidad heterogénea en el lóbulo hepático izquierdo, bien delimitado. Al Doppler color muestra vascularidad interior y desplaza las ramas portales.

de 14 años. El cuadro I describe los tipos, frecuencia, localización y pronóstico de los rabdomiosarcomas. El cuadro II describe las variedades de rabdomiosarcomas embrionarios así como la incidencia, el género y sus principales localizaciones.

#### *Rabdomiosarcoma botriode*

Botriode proviene del griego “uvas”. Es el rabdomiosarcoma embrionario más común y se localiza, hasta en dos tercios de los casos, en útero o vagina. Representa



**Imagen 16.** Tomografía con contraste intravenoso: tumor sólido en el lóbulo hepático izquierdo. Hipodenso en relación con el parénquima hepático y sin evidencia de calcificaciones (a) y (b). Tras administrar el material de contraste se observa reforzamiento en forma heterogénea (c) y (d).

6% de todos los rhabdomyosarcomas<sup>11</sup> y se caracteriza por sus proyecciones polipoides múltiples como racimos de uvas. Predomina en órganos huecos revestidos de mucosa como: nasofaringe, cavidad nasal, vejiga, vagina y vía biliar. El crecimiento sin limitación en la cavidad o sobre la superficie corporal justifica su aspecto edematoso de racimo de uvas.

#### *Manifestación clínica*

En las mujeres la forma de presentación es usualmente la de un tumor protruyendo por la uretra, el introito vaginal o flujo vaginal fétido en niñas menores de 2 años. En hombres dentro del tracto genitourinario, la vejiga y la próstata son los sitios más comunes.<sup>32</sup> Existe hematuria, disuria, retención o infección del tracto urinario.

#### *Diagnóstico por imagen*

**Ultrasonido pélvico:** la forma botriode muestra ecogenicidad heterogénea, predominio ecogénico denominado “en forma de uvas” que se proyecta hacia la luz vesical (imagen 17) acompañado de un engrosamiento de la pared vesical posterior<sup>8</sup> (imagen 18).

**Tomografía computada:** tumor pélvico de diferentes tamaños, bordes lobulares e irregulares dependiendo del sitio de localización. En el tipo prostático va a presentar un realce heterogéneo tras la administración de material de contraste y desplazamiento de estructuras adyacentes; generalmente son de gran tamaño<sup>12</sup> (imágenes 19a y 19b). El tipo botriode va a mostrar defectos de llenado intravesical (imágenes 20a y 20b). Además, es importante para demostrar el grado de invasión local y adenomegalias.<sup>32</sup>

**Resonancia magnética:** tumor de baja intensidad de señal en T1 y alta intensidad de señal en T2 con realce heterogéneo<sup>12</sup> (imágenes 21a y 21b). Pueden ser localmente invasivos y con un componente extravescical significativo. La tomografía y la resonancia son superiores a otras técnicas para demostrar el grado de invasión local y las adenopatías.

#### **Pronóstico y tratamiento**

El rescate de la vejiga es una meta terapéutica principal para pacientes con tumores que surgen en la próstata y la vejiga. En casos raros el tumor está confinado a la cúpula de la vejiga y puede ser resecado en su totalidad. Para pacientes con tumor maligno residual que ha sido confirmado mediante biopsia, después de quimioterapia y radioterapia, el manejo quirúrgico apropiado puede incluir cistectomía parcial o prostatectomía.<sup>15</sup> En los pacientes tratados con quimioterapia y radioterapia la presencia de rhabdomioblastos bien diferenciados en los especímenes quirúrgicos o de biopsias obtenidas después del tratamiento no parecen estar relacionados con una alta tasa de recidiva y no constituyen un indicador para procedimiento quirúrgico como la cistectomía total.<sup>16,32</sup> Una intervención quirúrgica conservadora para rhabdomyosarcoma vaginal, con quimioterapia primaria y radiación adjunta cuando sea necesario, parece resultar en una excelente supervivencia libre de enfermedad.<sup>32</sup>

#### **Linfomas**

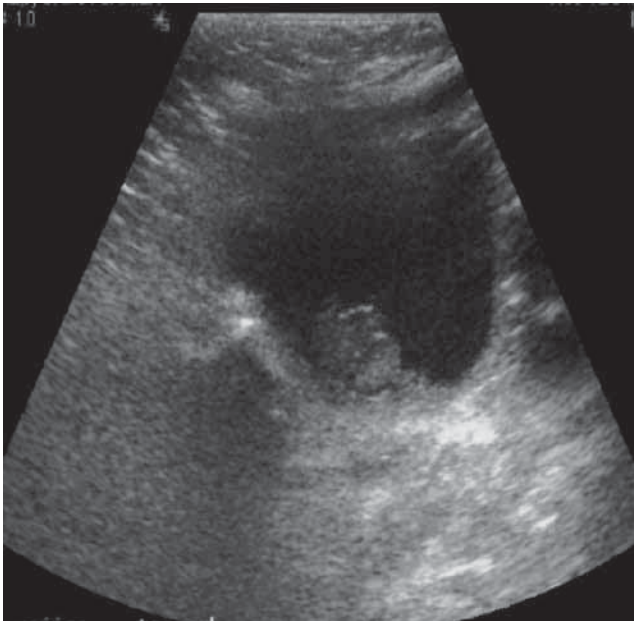
Son una diversa colección de enfermedades malignas que afectan a las células y órganos del sistema inmunitario. La transformación maligna puede ocurrir en cualquier subpoblación de células linfoides o en cualquier órgano linfóide central o periférico. Esto justifica lo variable de las características morfológicas, inmunológicas y clínicas de los linfomas malignos.<sup>33,34</sup> En la edad pediátrica se incluyen los linfomas no Hodgkin (LNH) y la enfermedad de Hodgkin (EH). El comportamiento de la EH en la edad pediátrica es muy parecido a la del adulto. Los LNH pediátricos tienen similitudes con las leucemias pediátricas aunque los LNH y la EH sean clasificados juntos como linfomas malignos. El comportamiento biológico y el tratamiento son más diferentes que semejantes.<sup>33</sup> Los linfomas en la edad pediátrica constituyen 10% de todos los cánceres del niño de menos de 15 años en los países desarrollados. Ocupan el tercer lugar detrás de las leucemias y los tumores del sistema nervioso

**Cuadro I.** Tipos, frecuencia, localización y pronóstico de los rhabdiosarcomas

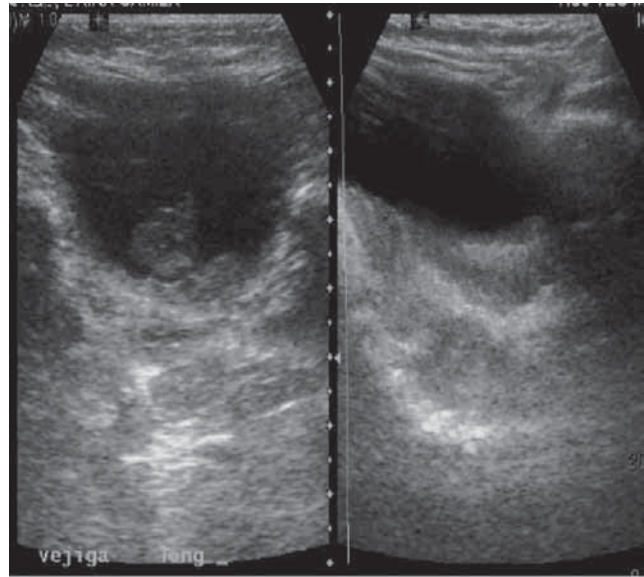
Tipo	Frecuencia	Localización	Pronóstico
Embrionario.	Común Menores de 9 años	Mujeres: cabeza, cuello, vejiga y vagina Hombres: próstata y testicular	Bueno a intermedio
Alveolar	Adolescentes y ancianos	Hombres: tronco, brazos y piernas	Pobre
Pleomórfico	Adultos, varones, 35–50 años	Muslo, pared torácica, cabeza, cuello y retroperitoneo	Muy malo Metástasis a pulmones

**Cuadro II.** Subtipos de rhabdiosarcoma embrionario

Fusiforme	3% de todos los casos 7 años de edad Varones	Tejido blando paratesticular 38% Cabeza y cuello 30% Histología: mioblasto
Botriode	6% de todos los casos Menores de 9 años Mujeres	Vejiga, vagina, vía biliar y nasofaringe



**Imagen 17.** Ultrasonido pélvico: tumor ecogénico que protruye hacia la luz intestinal.



**Imagen 18.** Ultrasonido pélvico: tumor ecogénico hacia la luz intravesical con engrosamiento de la pared vesical posterior.

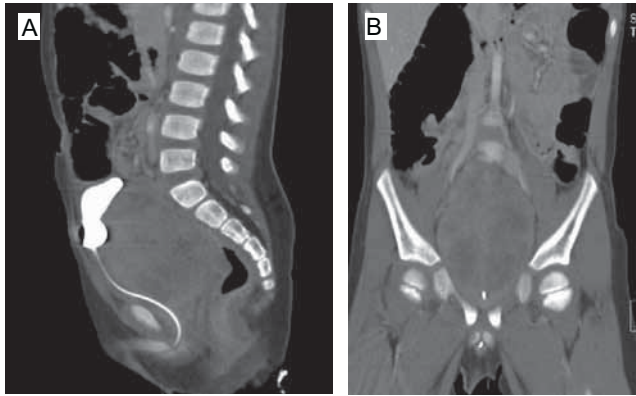
central.<sup>1,2</sup> Los linfomas no Hodgkin representan 57% de los linfomas y 3% de los LNH de todas las edades; generalmente aparecen en las dos primeras décadas de la vida. La proporción en varones y mujeres es de 2:1 a 3:1.<sup>1,4</sup> La presentación abdominal usualmente compromete los órganos abdominales, más comúnmente el íleon distal, ciego, apéndice, nódulos linfáticos mesentéricos, ilíacos e inguinales, ovarios, retroperitoneo (riñones); compromete menos frecuentemente otros órganos abdominales, pelvianos, mediastino o huesos faciales. Es extremadamente rara la afectación gástrica o de colon descendente. La presentación del linfoma de

Burkit con un extenso compromiso abdominal incluye hígado, riñones, mesenterio, peritoneo, adenopatías periaórticas y se asocia con ascitis.<sup>35,36</sup>

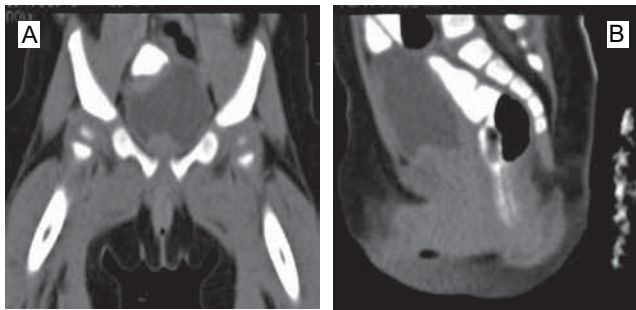
#### *Manifestaciones clínicas*

Los pacientes con LNH presentan manifestaciones clínicas correlacionadas con el subtipo y el estadio de la enfermedad; están entre los tumores de más rápido crecimiento y el comienzo de los síntomas puede ser explosivo. Casi dos tercios de los niños tienen enfermedad diseminada en el momento del diagnóstico; pueden presentar síntomas iniciales ines-

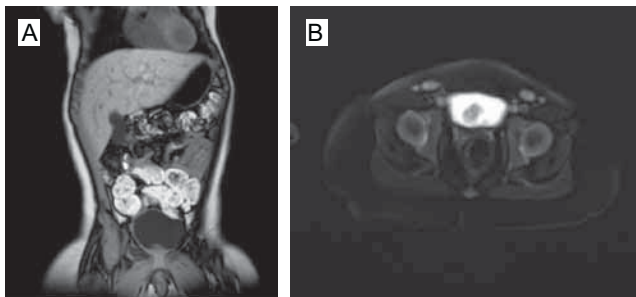




**Imágenes 19a y b.** Tomografía de abdomen: gran tumor pélvico cuyo borde superior desplaza la vejiga hacia adelante y hacia arriba y el recto hacia atrás. El tumor muestra una densidad heterogénea con áreas hipodensas e hiperdensas. Diagnóstico: rdbdomiosarcoma prostático.



**Imágenes 20a y b.** Tomografía de pelvis: vejiga con engrosamiento asimétrico de paredes y en la región posterolateral derecha. Imagen lobulada, irregular hacia el piso de la vejiga que parece continuarse hacia el borde lateral posterior de la vagina en su porción alta. Diagnóstico: rdbdomiosarcoma botrioide.



**Imágenes 21a y b.** Resonancia magnética de abdomen: tumoración que afecta el piso de la vejiga urinaria. Con bordes lobulados es hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. Tras la administración de gadolinio incrementa su intensidad de manera importante, en una forma difusa y generalizada. Su borde inferior tiene nódulos en la pared vaginal: rdbdomiosarcoma botrioide.

pecíficos (tos, dolor faríngeo, dolor abdominal, vómito y adenopatías); sin embargo, la rápida evolución de la enfermedad orienta hacia su naturaleza maligna. Algunos pacientes, en la presentación abdominal, padecen un tumor y dolor abdominal, generalmente de varios meses de evolución, vómitos y ascitis.<sup>35</sup> Algunos pacientes presentan síntomas de obstrucción intestinal secundarios a intususcepción íleocecal causada por el crecimiento tumoral o síntomas sugerentes de apendicitis. Los pacientes con Linfoma de Burkitt del tracto gastrointestinal pueden presentar disfagia y melena. El linfoma de Burkitt debe ser diferenciado de otros tumores abdominales primarios de la niñez, como el tumor de Wilms, el neuroblastoma y el tumor neuroectodérmico.<sup>33</sup>

#### *Diagnóstico por imagen*

**Radiografía simple:** la radiografía de tórax puede presentar ensanchamiento mediastinal en caso de compromiso del mismo, en su presentación de múltiples lesiones. La radiografía de abdomen presenta cámara gástrica de contorno irregular y engrosamiento irregular de la pared en caso de compromiso del cuerpo y fondo gástricos. Puede presentarse aumento de la densidad en la región del mesogastrio, principalmente por invasión ganglionar.<sup>8,35</sup>

**Ultrasonografía:** puede presentar hepatomegalia, lesiones intrahepáticas focales hipoeóicas respecto al parénquima normal, sin refuerzo posterior, sólidas, adyacentes al lecho vesicular.<sup>8,35</sup> Puede existir engrosamiento de la pared vesicular, líquido libre intraperitoneal, derrame pleural; marcado engrosamiento hipoeóico homogéneo de la pared gástrica intestinal y, en caso de infiltración intestinal, presentar un patrón típico en diana oseudoriñón. Además, esplenomegalia y adenomegalias retroperitoneales.

**Tomografía computada:** es de mucha utilidad para valorar el compromiso de distintos órganos. El linfoma de Burkitt intraabdominal se presenta como tumor voluminoso mayor de 5 cm de diámetro. La mayoría de los pacientes con enfermedad diseminada se presenta con compromiso hepático o esplénico.<sup>12</sup> El compromiso hepático se presenta como lesión sólida precontraste, única o múltiple que simula metástasis e hipodensidad poscontraste en la mayoría de los casos; menos frecuentemente puede presentar refuerzo en anillo.<sup>35</sup> La porción de intestino más frecuentemente afectada es la región íleocecal o el apéndice. El intestino delgado presenta distintos patrones con engrosamiento parietal circunferencial en uno o más segmentos.<sup>37</sup> El compromiso del mesogastrio es frecuente y se presenta como aumento de la densidad difusa de la grasa de tipo infiltrativo. La afectación de los ganglios se presenta con aumento de tamaño, mayor a 1 cm de diámetro (imágenes 22a, 22b y 22c). En los casos de afectación de las

glándulas adrenales los tumores malignos no muestran el "lavado" temprano y pronunciado característico de los benignos (como el adenoma). El compromiso de los ovarios presenta aspecto encapsulado con zonas sólidas.<sup>12,36</sup>

**Resonancia magnética:** pone en evidencia con mayor precisión los hallazgos ecográficos y de la tomografía como son la visceromegalia, los nódulos intrahepáticos, el engrosamiento de la pared de la vesícula y el compromiso del mesenterio; además, muestra otras alteraciones no detectadas con los otros métodos como el patrón nodular de las lesiones hepáticas, la compresión extrínseca de la vena cava inferior (sin compromiso endoluminal de la misma), la dilatación biliar intrahepática, el engrosamiento nodular difuso de las superficies peritoneales, ambas correderas parietocólicas con engrosamiento sólido del epiplón mayor y del mesenterio.<sup>12, 35-37</sup>

#### Tratamiento

El linfoma de Burkitt es extremadamente sensible a la quimioterapia con rápida disolución del tumor y, frecuentemente, remisión a largo plazo. El pronóstico depende principalmente del estadio en el momento del diagnóstico inicial. Los pacientes con enfermedad localizada presentan buena respuesta a la quimioterapia con tasa de supervivencia mayor a 90%. Los pacientes con enfermedad diseminada presentan menor respuesta y peor pronóstico aunque, a largo plazo, presentan una tasa de supervivencia de 80%, aproximadamente.<sup>16</sup> El régimen quimioterapéutico con múltiples agentes debe ser intensivo y de corta duración; rápida administración de ciclos sucesivos para prevenir el crecimiento tumoral.

#### Tumor quístico pseudopapilar de páncreas

El páncreas es un sitio extremadamente infrecuente de neoplasia en niños y adolescentes. De todos los tumores primarios de páncreas el tumor sólido pseudopapilar corresponde a entre 0.13 y 2.7% de los casos.<sup>38</sup> Desde hace 50 años se han reportado aproximadamente 500 casos de los cuales sólo 35 correspondieron a infantes. La mayoría de los tumores pancreáticos son malignos y tiene un mal pronóstico; sin embargo, el tumor pseudopapilar tiene un bajo potencial maligno y rara vez causa metástasis. Su tasa de supervivencia varía entre 90 y 95% a 5 años.<sup>38</sup>

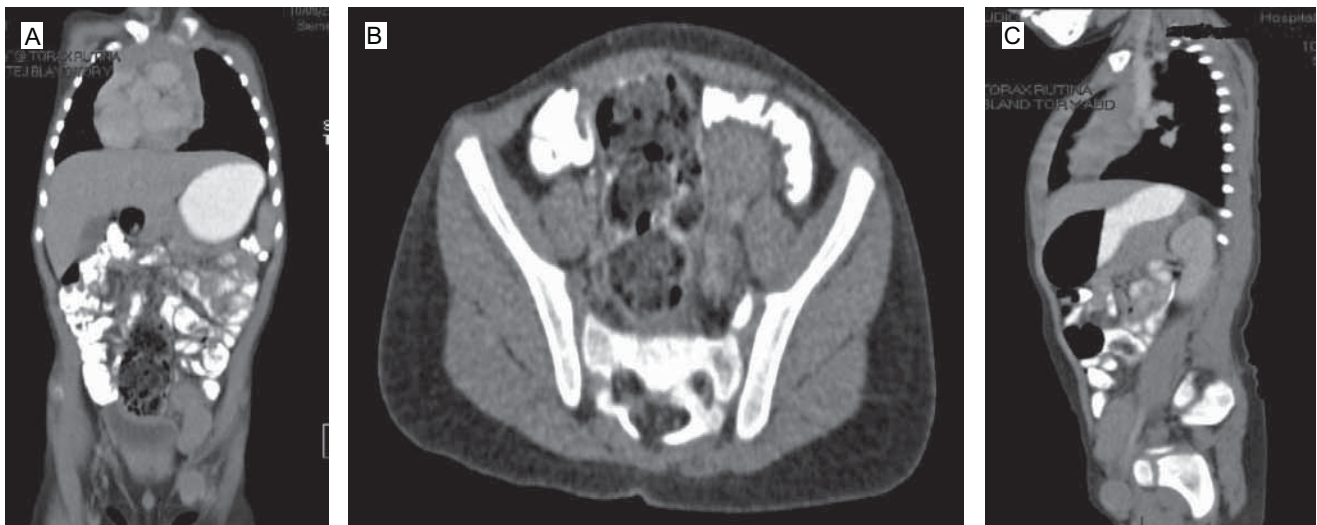
#### Manifestaciones clínicas

La forma de presentación más frecuente es dolor y tumor abdominal; otros síntomas y signos incluyen dispepsia, náusea, vómito, amilasa elevada e ictericia. Puede ser un hallazgo incidental o tener otra forma de presentación como abdomen agudo por hemoperitoneo. Se presenta característicamente en mujeres jóvenes entre la segunda y tercera década de la vida; la relación hombre:mujer es de 1.3.<sup>39</sup>

#### Diagnóstico por imagen

**Ultrasonido:** el tumor pseudopapilar de páncreas puede presentarse como un tumor de bordes bien definidos, ecogenicidad heterogénea con algunas áreas anecoicas en relación a componente quístico. Puede observarse dentro o adyacente al páncreas (imagen 23). En menor proporción los bordes pueden ser irregulares e incluso con calcificaciones.<sup>8,39,40</sup>

**Tomografía computada:** puede revelar un tumor de localización retroperitoneal, de tamaño variable, generalmente grande, bien encapsulado y circunscrito.



**Imagen 22.-** Tomografía, cortes coronal (a), sagital (b) y axial (c) con plastrones ganglionares en la región iliaca izquierda con extensión al retroperitoneo. Hay plastrones iliaco derecho e inguinal mayores de 3 cm.

to, con centro heterogéneo de predominio hipodenso (imagen 24) con desplazamiento de las estructuras cercanas.<sup>12,40</sup> La necrosis focal es común en este tumor y puede tener calcificaciones.

#### *Pronóstico y tratamiento*

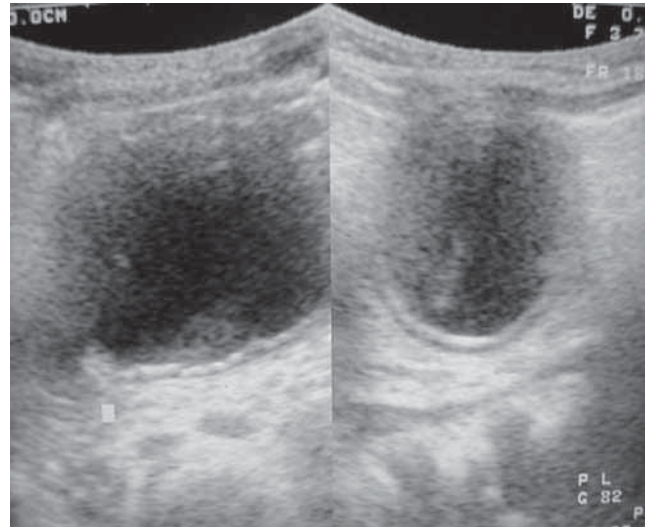
Se ha descrito: pancreatomectomía total, pancreatoduodenectomía y pancreatomectomía distal asociadas, o no, a esplenectomía o a disección sistemática de nódulos linfáticos. La pancreatoduodenectomía es comúnmente usada cuando la tumoración está localizada en la cabeza pancreática mientras que la pancreatomectomía distal es usada para los localizados en la cola. La esplenectomía es utilizada para el tumor que afecta el hilio esplénico. Recientemente se ha utilizado la enucleación o la pancreatomectomía distal laparoscópica. La estrategia del tratamiento del tumor seudopapilar pancreático en pediatría es la completa resección con preservación máxima posible de tejido pancreático. La resección local es, por lo tanto, la terapia de elección. Esto se fundamenta en que 95% de los pacientes con enfermedad restringida al páncreas sanan completamente con la resección quirúrgica.<sup>40</sup> Se ha reportado supervivencia entre 90 y 95% a los 5 años. La incidencia de metástasis reportada varía de 12 a 15% (la mayoría presente al momento del diagnóstico) y ocurre a hígado y peritoneo, rara vez a linfáticos.

#### **Discusión**

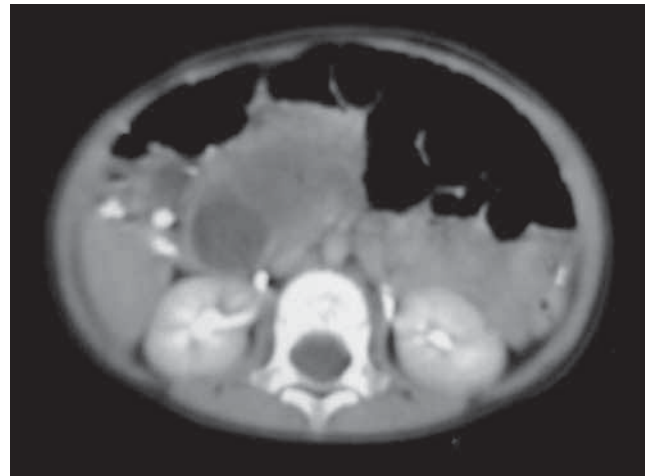
En algunas revisiones se constató que el linfoma de Burkitt y el tumor de Wilms fueron los más frecuentes. Sin embargo, la literatura actual plantea que el tumor de Wilms constituye 8% y el neuroblastoma 6% de todos los tumores en niños.<sup>1,3</sup> En nuestro estudio el tumor de Wilms correspondió a 27% de los casos (10) por lo que sigue siendo el primero en frecuencia, independientemente del tamaño de la muestra. El neuroblastoma tuvo la misma frecuencia de los datos reportados en la bibliografía. La literatura revisada menciona que en el tumor de Wilms la forma de presentación unilateral es la más frecuente (hasta en 95%) y la forma bilateral aproximadamente 4.5%; el resto lo representa la forma extrarrenal detectada de forma casual.<sup>7</sup> Obtuvimos resultados similares en nuestra investigación.

El neuroblastoma es el segundo tipo de neoplasia abdominal, con asiento en las adrenales, más frecuente en pacientes pediátricos. Numerosas series refieren que este tumor constituye entre 5 y 15% de todos los tumores del abdomen.<sup>17</sup> En nuestro estudio también ocupó el primer lugar en frecuencia con porcentaje de 27.7 % (10 casos).

El tercer tumor en frecuencia reportado en nuestro estudio fue el teratoma. Con entre 2 y 7% de frecuencia entre los tumores abdominales es el más frecuente en la población adolescente 31%. En nuestro estudio, a pesar



**Imagen 23.** Ultrasonido de abdomen: imagen heterogénea, predominio anecoico, de bordes bien definidos y mayormente quísticos en la topografía del páncreas.



**Imagen 24.** Tomografía de abdomen con contraste intravenoso: tumor hipodenso de bordes definidos con densidad de líquido en la topografía del páncreas. Diagnóstico: tumor seudopapilar del páncreas.

de que fue el tercero en frecuencia se reportó en 25% (8 casos) probablemente por el tamaño de la muestra.

Podemos observar que los resultados de nuestro estudio, y comparados con los de la literatura, presentan diferencia estadísticamente significativa con respecto a los linfomas. Sin embargo, probablemente dicha variación estadística se deba al hecho que los datos se obtuvieron de un hospital privado; probablemente en el sector público los resultados serían similares a los descritos en la bibliografía.

Se determinó que el género fue irrelevante para el tumor de Wilms (50% de presentación para cada géne-

ro); en cambio, para el neuroblastoma la presentación fue 54.4 % para el sexo masculino y 45.6 % para el sexo femenino. El teratoma tuvo predominio masculino; resultado acorde con las estadísticas norteamericanas que reflejan que el sexo masculino es más afectado en una relación de 1.2:1 respecto al femenino.<sup>19</sup>

Respecto de las manifestaciones clínicas es bien sabido que la sintomatología inicial depende de la localización del tumor y que hasta 95% se manifiesta como tumor abdominal palpable, la mayoría asintomáticos aunque el dolor abdominal, la obstrucción intestinal y la hematuria suelen presentarse.<sup>5</sup> Estos datos coinciden con los encontrados en nuestro estudio donde el dolor abdominal predominó con 22.2 %; en segundo lugar se ubicó el tumor abdominal (13.9%). El diagnóstico inicial de tumor palpable fue el más común con 55.6%.

En cuanto a las características radiológicas el patrón más frecuentemente encontrado en los estudios imagenológicos como la tomografía fue un tumor heterogéneo, que en la resonancia magnética (en imágenes en T1) es de comportamiento hipointensos y, en T2, hiperintenso. Tras la administración del material de contraste existió reforzamiento tenue y otros tres patrones radiológicos descritos como el realce en anillo del componente quístico, tumor sólido con áreas de necrosis o tumor sólido con mínimo o casi nulo componente quístico.

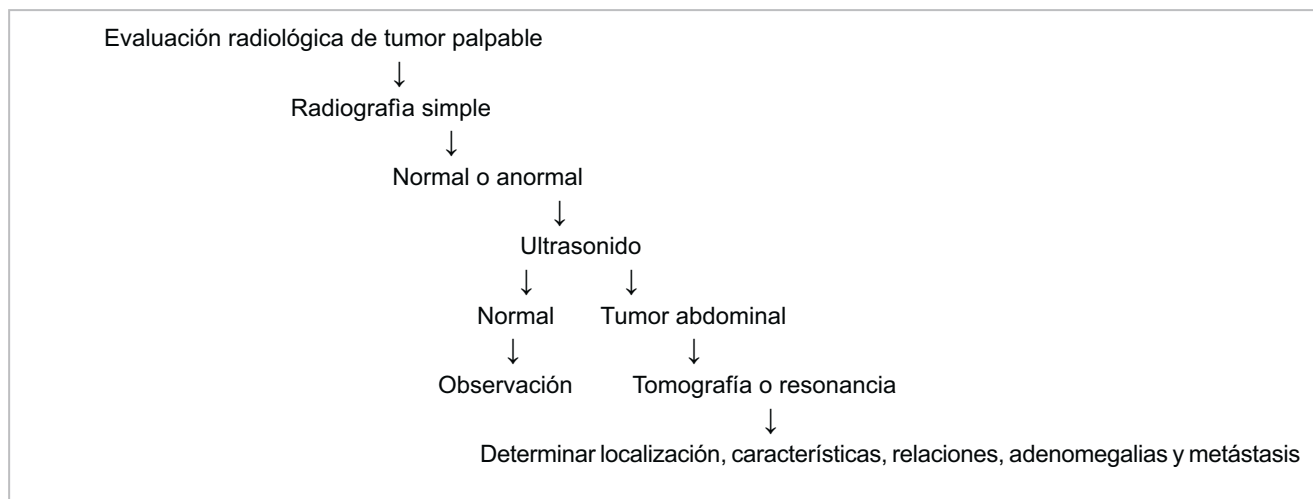
El cuadro III muestra la secuencia y utilidad de los estudios de imagen frente a un tumor abdominal palpable en pacientes pediátricos. Cabe recalcar que todo tumor abdominal palpable se considerará maligno hasta demostrarse lo contrario. Los estudios de imagen que pueden auxiliar al pediatra en cuanto a localización y probable diagnóstico. Los análisis deben dirigirse al tumor de origen, a sus posibles metástasis y a todas las áreas que presenten síntomas o signos.

La radiografía simple sigue siendo la modalidad inicial de diagnóstico y es útil para ver el efecto de tumor, verificar la obstrucción intestinal, las calcificaciones o las alteraciones gastrointestinales que pueden simular un tumor como la intususcepción. En todo caso no debe utilizarse como único método a no ser que esta información sea suficientemente relevante para hacer un diagnóstico.

El ultrasonido se usa como método de tamizado, de diagnóstico y de seguimiento de los pacientes. Es el método más útil para evaluar un niño con un tumor abdominal, ayuda en su localización, en la identificación de adenomegalias y otras metástasis; visualiza adecuadamente las estructuras vasculares y su posible compromiso, define si un tumor es quístico, sólido o mixto. Dentro de sus ventajas están su bajo costo, que no es necesaria la sedación del paciente y su gran disponibilidad y que permite realizar biopsias guiadas. Sus limitaciones en la evaluación de grandes tumores, en los cuales el sitio de origen no puede ser determinado, consisten en que la evaluación completa de la diseminación muchas veces no se puede realizar.

La tomografía computada es utilizada en muchos centros como la primera modalidad diagnóstica debido a su alta resolución espacial y tiempo corto de estudio. Comparada con el ultrasonido no es operador dependiente; es útil como examen de base y como seguimiento, evalúa adecuadamente el origen del tumor, los vasos, extensión local y metástasis. Comparada con la resonancia magnética tiene menor costo y el tiempo de examen dura menos haciendo menos frecuente el uso de la sedación. Su principal desventaja es la radiación y la necesidad de utilizar contraste intravenoso.

**Cuadro III.** Diagrama de flujo de los estudios de imagen a realizar ante un tumor abdominal palpable



La resonancia magnética cada vez se está utilizando más para la evaluación de ciertos tumores o del compromiso de estructuras adyacentes como vasos sanguíneos,

tejidos blandos y articulaciones. El tiempo de estudio en los pacientes pediátricos críticos es una desventaja y además implica mayor tiempo de sedación del paciente.

## Referencias

1. Instituto Nacional de Pediatría. Agenda Estadística 2008. Secretaría de Salud. Informe Anual Junta de Gobierno 2008. [www.salud.gob.mx/unidades/pediatria/age\\_esta08.pdf](http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatria/age_esta08.pdf)
2. Campbell B, Ferreiro M. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. *Rev. chil. Pediatr* 1999;70:6.
3. Del Castillo-Ruiz V, Pérez-Vera P, Blanco-Ibáñez B. Genética y Cáncer en Pediatría en Oncología Pediátrica. Conceptos Básicos y Clínicos. Rivera Luna R editor. México, Intersistemas 2002;103-135.
4. Rivera Luna R. El concepto del diagnóstico del cáncer en la Infancia en: Diagnóstico del Niño con Cáncer. Cap. 1, 3-8 Rivera Luna editor, México, Mosby 1994.
5. Cuevas-Alpuche JA, De Leon Bojórquez B. Tumor de Wilms en: Oncología Medicoquirúrgica Pediátrica. Cap. 7 173-185 Ruano/Calderón editores, Mc Graw Hill México, 2001.
6. Khong PL, Cheung SC, Leong LL, Ooi CG. Ultrasonography of intra-abdominal cystic lesions in the newborn. *Clinical Radiology*. 2003;58:449-54.
7. Verdecia C, Nefroblastoma en la infancia. Hospital pediátrico William Soler. Rumack M, Wilson S. Diagnóstico por ecografía. Cap. VI 1645-1799 Marban. 2 edición. 2004, Tomo II.
8. Haddad MC, Birjawi GA, Hemadeh MS, Melhem RE, Al-Kutoubi AM. The gamut of abdominal and pelvic cystic masses in children. *European Radiology* 2001;11:148-66.
9. Lisa H. Lowe, MD • Bernardo H. Isuani, Pediatric Renal Masses: Wilms Tumor and Beyond. *RadioGraphics* 2000; 20:1585-1603.
10. Jade J. Wong-You-Cheong, MD Paula J. Woodward, MD Maria A. Manning, MD Isabell A. Sesterhenn, MD Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic-Pathologic Correlation From the Department of Diagnostic Radiology, University of Maryland School of Medicine, *RadioGraphics* 2006;26:553-580.
11. Haaga J, Lanzieri Ch. TC y RM. Diagnóstico por imagen del cuerpo humano. Mosby 1996; Vol. 2;2013-2094.
12. Wootton-Gorges SL, Thomas KB, Harned RK, Wu SR, Stein-Wexler R, Strain JD. Giant cystic abdominal masses in children. *Pediatr Radiol* 2005;35:1277-88.
13. Ridaura-Sanz C. Avances recientes de la patología neoplásica pediátrica, en: Oncología Pediátrica. Cap 7 227-240, Rivera Luna editor, Intersistemas, 1ª edición, México, 2002.
14. Ruano Aguilar JM, Calderón Elvir CA, Flamand Rodríguez EL. Principios de Intervención quirúrgica oncológica pediátrica en: Oncología Medicoquirúrgica Pediátrica. Ruano/calderón Editores, Cap.1 12-23 Mc Graw Hill, 1ª edición, México, 2002.
15. Mondragón Domínguez M. Efectos de la quimioterapia y la radioterapia sobre la cicatrización en: Oncología Medicoquirúrgica Pediátrica, Ruano/Calderón editores. Mc Graw Hill, 1ª edición, México 2002; Cap.2: 25-48.
16. Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *RadioGraphics* 2003;23:29-43.
17. Westra SJ, Zaninovic AC, Hall TR, et al. Imaging of the adrenal gland in children. *RadioGraphics* 1994;14:1323-1340.
18. Merten DF, Kirks DR. Diagnostic imaging of pediatric abdominal masses. *Pediatr Clin North Am* 1985;32:1397-1425.
19. Sung Bin Park, MD2 Jeong Kon Kim, MD Imaging Findings of Complications and Unusual Manifestations of Ovarian Teratomas. *RadioGraphics* 2008; 28:969-983.
20. Outwater, MD, Siegelman, MD. Ovarian Teratomas: Tumor Types and Imaging Characteristic. *RadioGraphics* 2001;21:475-490.
21. Albayram F, Hamper UM. Ovarian and adnexal torsion: spectrum of sonographic findings with pathologic correlation. *J Ultrasound Med* 2001;20:1083-1089.
22. Czauderna P, Otte JB, Aronson DC, et al.: Guidelines for surgical treatment of hepatoblastoma in the modern era-recommendations from the Childhood Liver Tumour Strategy Group of the International Society of Paediatric Oncology (SIOPEL). *Eur J Cancer* 2005;41:1031-6.
23. Katzenstein HM, Krailo MD, Malogolowkin MH, et al.: Hepatocellular carcinoma in children and adolescents: results from the Pediatric Oncology Group and the Children's Cancer Group intergroup study. *J Clin Oncol* 2002;20:2789-97.
24. National Cancer Institute. Cancer del hígado infantil. ( PDQ ®) [www.cancer.gov/espanol/tipos/infantil](http://www.cancer.gov/espanol/tipos/infantil)
25. Sanders J, Glader B, Cairo M, et al.: Guidelines for the pediatric cancer center and role of such centers in diagnosis and treatment. American Academy of Pediatrics Section Statement Section on Hematology/Oncology. *Pediatrics* 1997;99:139-141.
26. Ries LA, Smith MA, Gurney JG, et al., eds.: Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. Bethesda, Md: National Cancer Institute, SEER Program, 1999. Accessed April 25, 2002;s35- s60.
27. Soria G. Multiple hemangiomas with visceral involvement, a case report. *Rev. Bol. ped* 2007;2:46.
28. Stocker. Hepatic Tumors in Children. In: Suchy F.J., Sokol R.J, Balistreri WF, eds. Liver Disease in Children. Second Edition. Cap 25: 921-924 Philadelphia Lippincott Williams y Wilkins 2001.
29. Martínez-González, Mondragón-Sánchez, Mesenchymal liver hamartoma. Report of one case Departamento de Patología, Hospital Materno-Infantil ISSEMyM, Departamento de Cirugía, Hospital Materno-Infantil ISSEMyM, Estado de México *Cir Gen* 2005;27:229-232.
30. Ros PR, Goodman ZD, Ishak KG, Dachman AH, Olmsted WW, Hartman DS, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver: Radiologic-pathologic correlation. *Radiology* 1986;158:619-24.
31. Rbdomiosarcoma infantil: Tratamiento (PDQ®) Actualizado: 07/07/2010 Versión Profesional De Salud. [www.cancer.gov/.../pdq/tratamiento/rbdomiosarcomainfantil/HealthProfessional](http://www.cancer.gov/.../pdq/tratamiento/rbdomiosarcomainfantil/HealthProfessional)
32. Romina Álvarez; Villavicencio R: Linfoma de Burkitt abdominal: Hallazgos imagenológicos. Servicio de Diagnóstico por Imágenes. Sanatorio Parque. Rosario. Argentina 2007, Ed. Especial, 5-30.
33. Johnson, K.A.; Tung, K.; Mead, G.; Sweetenham, J.: "The imaging of Burkitt's and Burkitt-like lymphoma". *Clin Radiol* 1998;53:835-841.
34. Pickhardt, P.J.; Levy, A.D.; Rohrmann, C.A. Jr; Abbondanzo, S.L.; Kende, A.I.: "Non-Hodgkin's lymphoma of the appendix: clinical and CT findings with pathologic correlation". *AJR* 2002;178:1123-1127.
35. Biko D. Sudha A. Childhood Burkitt Lymphoma: Abdominal and Pelvic Imaging Findings. *AJR* 2009;192:1304-1315.

36. Hamrick-Turner JE, Saif MF, Powers CI, Blumenthal BI, Royal SA, Iyer RV. Imaging of childhood non-Hodgkin lymphoma: assessment by histologic subtype. *RadioGraphics* 1994;14:11-28.
37. Acuña R, Soto P. Pancreas pseudopapillary tumor, a case-report Hospital San Juan de Dios. Universidad de Chile. *Bol Med* 2010;67:133-141.
38. Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig S, et al: Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. *J Surg Oncol* 2001;76:289-96.
39. Wunsch LP, Flemming P, Werner U, et al: Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7:45-7.
40. Wang KS, Albanese C, Dada F, et al: Papillary cystic neoplasm of the pancreas: a report of three pediatric cases and literature review. *J Pediatr Surg* 1998;33:842-5.