

Tumor de Wilms

Wilms' tumor.

Juan José Gómez-Piña,¹ Alejandro Manfredo Flores-Azamar²

Resumen

El tumor de Wilms es el tumor renal maligno más frecuente de la infancia, representa incluso 7% de las neoplasias a esta edad. El tratamiento que ha mostrado efecto en la supervivencia de estos pacientes es, sin duda alguna, la cirugía, con tasas de éxito de hasta 90% durante los primeros estadios de la enfermedad, esta tasa disminuye tras la progresión de los estadios. Sin embargo, la mayoría de los casos que se encuentran en etapas tempranas se presentan como hallazgos radiográficos o a la exploración física como masa abdominal palpable. Se comunica un caso clínico que muestra la importancia del diagnóstico oportuno en estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: Tumor de Wilms; infancia; tumor renal maligno.

Abstract

Wilms' tumor is the most frequent malignant kidney tumor of childhood, presented over 7% of neoplasms at this age. The treatment that has demonstrated impact on the survival of these patients is, without a doubt, the surgery, with success rates of up to 90% during the first stages of the disease, decreasing this index after the progression of the stages. However, most cases that are found in the early stages are presented as radiographic findings or physical examination as palpable abdominal mass. So, this paper reports a clinical case, which shows the importance of timely diagnosis in these patients.

KEYWORDS: Wilms' tumor; Childhood; Malignant kidney tumor.

¹ Departamento de Neurología y Psiquiatría, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ), Ciudad de México, México.

² Cirujano pediatra, Hospital General Regional núm. 200, Tecámac, Estado de México, México.

Recibido: 25 de marzo 2018

Aceptado: 9 de mayo 2018

Correspondencia

Juan José Gómez-Piña
drjgomez@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Gómez-Piña JJ, Flores-Azamar AM. Tumor de Wilms. Med Int Méx. 2019 enero-febrero;35(1):177-182. <https://doi.org/10.24245/mim.v35i1.2110>

ANTECEDENTES

El tumor de Wilms o nefroblastoma es el tumor renal maligno primario más frecuente en niños, que por lo general se manifiesta en menores de cinco años de edad, cuyo pronóstico varía en gran medida de acuerdo con las condiciones de cada paciente. Se estima que la incidencia anual del tumor de Wilms es de 1 por cada 10,000 niños en todo el mundo, llegan a detectarse hasta 500 casos nuevos por año en el mundo. Tiene la misma frecuencia en niños que en niñas, en edad promedio de 3.5 años de edad.¹ En el síndrome de Beckwith-Wiedemann se manifiesta hemihipertrofia, onfalocoele, macroglosia y visceromegalias. A éste se agrega el síndrome WAGR por sus siglas en inglés (tumor de Wilms, aniridia, malformaciones genitourinarias, retraso mental), el síndrome de Drash en el que se manifiesta pseudohermafroditismo y nefritis, por último, el síndrome de Peerlman en el que ocurre visceromegalia, gigantismo, criptorquidia, polihidramnios, además de fascies característica del síndrome. El riesgo de padecer tumor de Wilms es de 30 a 50% en niños que tienen aniridia espontánea, de 30 a 40% en niños que tienen síndrome de Drash y en 4% en niños con síndrome de Beckwith-Wiedemann.²

Las ectopias renales, duplicación ureteral, hipoplasia renal, criptorquidia y riñón en herradura son algunas de las principales manifestaciones que se asocian con el tumor de Wilms.³ En pacientes con síndromes WAGR o de Drash se ha encontrado afección en el locus 11p13 en el locus WT1, mientras que en el síndrome de Beckwith-Wiedemann o hemihipertrofia se ha encontrado alteración en el locus WT2 en el locus 11p1.²

Entre las manifestaciones clínicas del tumor de Wilms están la tumoración abdominal, que produce dolor abdominal, fiebre, hematuria micro o macroscópica, la hipertensión arterial de origen

renal por hiperproducción de renina inducida por el efecto de masa de la tumoración. Entre las manifestaciones respiratorias hay disnea, en algunos casos empiema y derrame pleural debido a la metástasis, el pulmón es el principal sitio de metástasis, también puede producir embolismo pulmonar.¹

El tumor de Wilms se localiza de predominio en la corteza renal, en donde comienza a crecer, está rodeado de tejido renal, que forma una pseudocápsula que contiene abundantes células necróticas y pueden conducir a hemorragia. La tumoración puede extenderse hacia la pelvis renal, hacia los linfáticos intrarrenales y vasos sanguíneos y a través de la cápsula renal. Este tumor corre riesgo de diseminarse a la aurícula derecha a través de la vena renal, aunque el principal sitio de metástasis en los niños ocurre en los pulmones hasta en 15 a 20% de los casos, los ganglios linfáticos y, menos comúnmente, el hígado (10 a 15%).^{1,4-6} Deriva de tejido metanefrítico blástico, en términos histopatológicos, hasta 85% de los casos muestra histología trifásica favorable y contiene blastema primitivo, elementos estromales y epiteliales, de los que 90% tienen diagnóstico favorable; sin embargo, 15% tiene características histológicas desfavorables y, en consecuencia, resistencia a la quimioterapia.⁷⁻⁹

Los criterios propuestos por la Sociedad Nacional de Tumor de Wilms se usan para la estadificación con base, principalmente, en los hallazgos quirúrgicos e histológicos. En el Estudio Nacional del Tumor de Wilms las tasas de supervivencia libre de recaída a los dos años de los tumores histológicos benignos fueron de aproximadamente 93% en el estadio I, 90% en el estadio II, 95% en el estadio III y 81% en el estadio IV. La tasa de supervivencia sin recaída a los dos años para todas las etapas combinadas fue de 90% y la tasa de supervivencia global fue de 96%. En otro estudio de pacientes con

histología desfavorable, las tasas de supervivencia libre de recaída a cuatro años fueron de aproximadamente 71% para la etapa II, de 59% para el estadio III y de 17% para el estadio IV. El tratamiento convencional del tumor unilateral de Wilms implica nefrectomía radical y quimioterapia coadyuvante.¹

El tumor de Wilms se manifiesta físicamente como un tumor con diámetro promedio de 11 cm, de forma esférica, por lo general dentro del riñón. Estos tumores son de características homogéneas, aunque suelen manifestarse con características heterogéneas, con áreas de necrosis, hemorragia o degeneración quística. En la tomografía suele mostrarse como iso o hipointenso en la secuencia T1 y puede manifestarse como iso, hipo o hiperintenso en la secuencia T2. En la resonancia magnética el carcinoma medular renal es típicamente una masa hipovascular heterogénea que contiene hemorragia y necrosis extensa. Este tumor puede invadir la vena renal y la vena cava inferior y propagarse a los ganglios linfáticos regionales. El pronóstico es desfavorable y la mayoría de los pacientes tienen enfermedad avanzada al momento del diagnóstico. El tumor responde mal a la quimioterapia y la radioterapia.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de tres años con cinco meses de edad que tenía el antecedente de ser producto del segundo embarazo, obtenida a las 37 semanas de gestación por vía abdominal bajo bloqueo peridural debido a ruptura prematura de membranas de 22 horas de evolución, sin datos de corioamnioítis, además de antecedente materno de infección de vías urinarias y cervicovaginitis durante el segundo trimestre del embarazo en tratamiento con ampicilina. Al nacer pesó 3040 g, talla de 49.5 cm, APGAR 8/8 SA 0/0, por lo que requirió maniobras básicas de reanimación, así como oxígeno a libre flujo.

Madre de 32 años de edad, diabética desde hacía 4 años, en tratamiento con metformina, quien refirió autocontrol durante el embarazo y administración de metformina posterior a éste; padre de 34 años de edad, sano, hermana de 11 años, sana. Se negaron antecedentes de importancia en el resto de los familiares.

La paciente fue llevada al servicio de urgencias debido a una contusión abdominal tras estar jugando y tener caída de su mismo plano de sustentación, con posterior dolor en aumento progresivo sin alivio, además de percibirse de hematuria macroscópica. Por lo que se integró el diagnóstico de probable tumor abdominal, hematuria postraumática; el ultrasonido FAST (*focused abdominal sonography for trauma*) reportó lesión renal izquierda de 130 x 81 x 116, lo que sugirió tumor como primera posibilidad, las imágenes mostraron escaso líquido laminar en el hueco pélvico y vejiga urinaria con ECOS internos por lo que no se descartó posibilidad de material hemático. No se palparon adenopatías en el cuello ni axilares, el ultrasonido reveló probable tumor renal izquierdo, además de vejiga con restos hemáticos. A la exploración física se encontró con peso de 14.5 kg, se apreció un tumor abdominal en el hipocondrio izquierdo de aproximadamente 12 x 8 cm (**Figura 1**), que se comprobó con una placa simple (**Figura 2**). Los estudios de laboratorio arrojaron: hemoglobina 12 g/dL, 15,400 leucos/ μ L, 385,000 plaquetas/ μ L, creatinina 0.5 mg/dL. La tomografía axial computada abdominal en fase simple y contrastada reportó masa tumoral de gran tamaño y extensión, que era de forma ovoide, encapsulada, de bordes lisos bien definidos, de densidad heterogénea en fase simple, arterial y venosa, lo que sugirió componente sólido y múltiples zonas de necrosis altamente vascularizada, de 13 x 7.8 x 10.5 cm, con posibilidad de malignidad en un alto porcentaje, a descartar tumor de Wilms (**Figuras 3 y 4**). Tras la sospecha de tumor se solicitaron antígeno carcinoembrionario



Figura 1. Paciente en decúbito ventral con aumento de volumen en el hemiabdomen izquierdo.

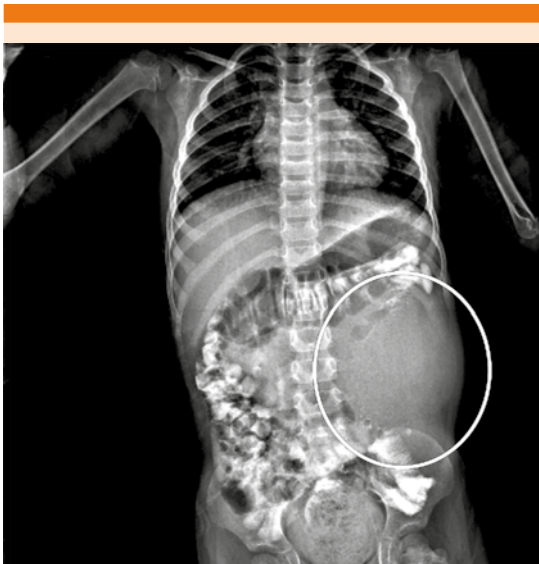


Figura 2. Radiografía anteroposterior de tórax y abdomen que muestra un tumor en la región renal izquierda.

(ACE) 1.8 ng/mL (0-3 ng/mL), alfafetoproteína (AFP) 1.6 ng/mL (0-9 ng/mL), CA 125 35.8 U/mL (0-35 U/mL), CA 19-9 24.6 U/mL (0-35 U/

mL), HGC-B < 1.2 (0-1.2), TP 10.5, TTP 23.6. La paciente fue valorada posteriormente por el servicio de Cirugía pediátrica de la unidad donde se indicó necesidad de tratamiento quirúrgico para estatificación y posterior tratamiento. Se explicaron las complicaciones transoperatorias de la realización de nefroureterectomía. Se realizó el procedimiento quirúrgico bajo anestesia general, como hallazgos se reportaron: tumor renal izquierdo de 20 x 16 cm de forma ovoide, que sobrepasaba la línea media, se extrajo íntegro y sin ruptura (**Figura 5**). Se aspiró líquido peritoneal y se mandó a patología (**Figuras 6 y 7**). Se observaron ganglios mesentéricos hipertroficados y se tomaron dos ganglios para biopsia, no se observan de forma macroscópica ganglios paraaórticos, no se palpó trombo venoso. Se consideró un estadio quirúrgico III por ganglios positivos, el sangrado total fue de 700 mL (200 mL en el transoperatorio y 500 mL de la pieza quirúrgica), se transfundió un paquete globular. La paciente fue egresada de quirófano bajo intubación orotraqueal, manteniéndose con acidosis metabólica, por lo que se modificaron parámetros ventilatorios. Al día siguiente fue extubada sin complicaciones, con adecuada mejoría de cuadro clínico. Se realizó interconsulta al Centro Médico Nacional La Raza, para posterior tratamiento en el área de Oncología pediátrica. En la actualidad se encuentra con vida, sin complicaciones oncológicas, posquimioterapia, ni quirúrgicas, además de alivio de los síntomas.

DISCUSIÓN

El tumor de Wilms es el tumor abdominal más frecuente en la edad pediátrica que en etapas iniciales no causa síntomas, por lo que constituye un problema de salud en la población pediátrica, la detección oportuna de los tumores abdominales por el médico de primer contacto es de suma importancia porque favorece el pronóstico del paciente a largo plazo.

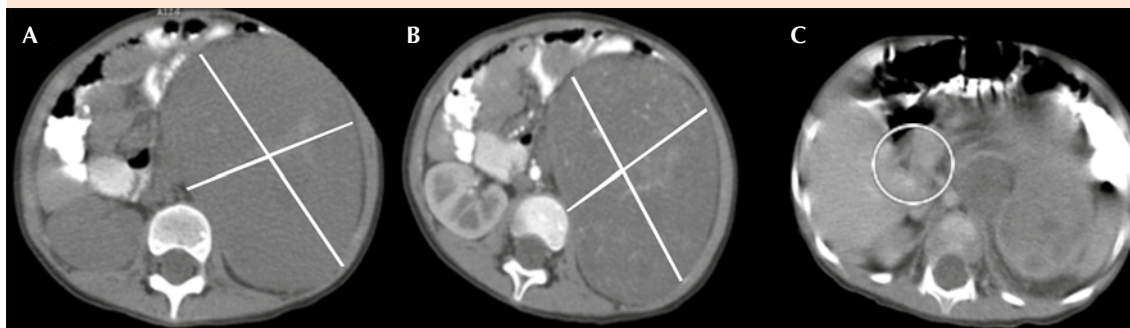


Figura 3. Tomografía abdominal en fase simple (A) y en fase contrastada que muestra el tumor renal (B) y en fase venosa que no evidencia trombosis (C).

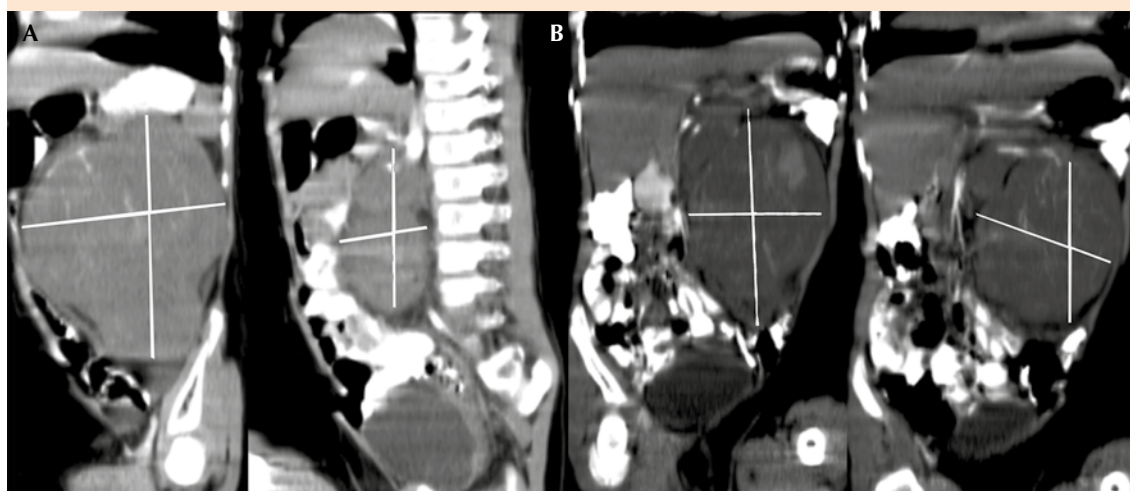


Figura 4. Corte sagital que muestra origen y continuidad de la vascularidad renal sin trombo en su trayecto (A). Corte coronal en fase contrastada de tumor renal izquierdo (B).

CONCLUSIÓN

El tratamiento de elección del tumor de Wilms es la extracción quirúrgica, que se ve favorecida mientras menos sea la invasión de éste y menos sea el grado en el que se encuentre, por lo que el diagnóstico en etapas tempranas tiene gran

repercusión en la supervivencia de los pacientes y sus consecuencias. Durante el abordaje del paciente no debe olvidarse el interrogatorio de antecedentes familiares y características singulares de los niños, porque son de gran utilidad al momento de establecer el diagnóstico, así como la exploración física rigurosa.



Figura 5. Abordaje abdominal tipo hemichevron con extracción del tumor renal izquierdo.

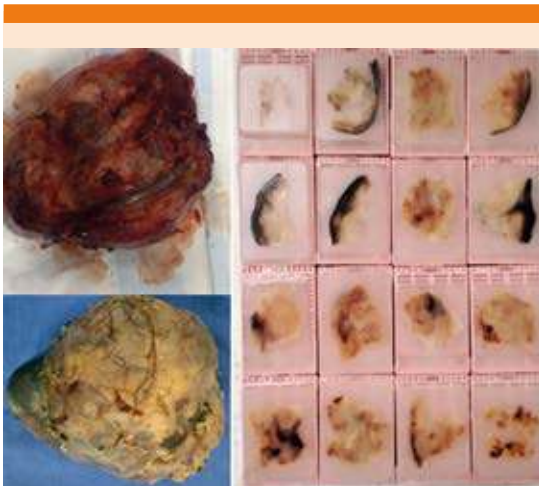


Figura 6. Muestra para patología y toma de tejido para posterior visualización.

REFERENCIAS

1. Dome JS, Perlman EJ, Ritchey ML, et al. Renal tumors. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. *Pediatric oncology*. 5th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006;905-32.
2. Coppes MJ, Pritchard-Jones K. Principles of Wilms' tumor biology. *Urol Clin North Am* 2000;27:423-33.

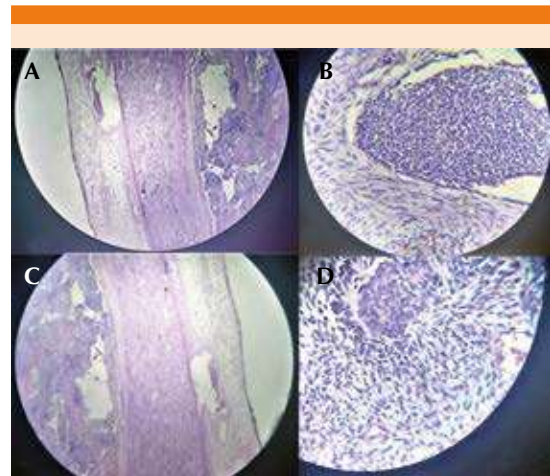


Figura 7. Vista al microscopio a 100x, con muestra de tejido con tinción de hematoxilina-eosina, en la que se muestran los túbulos renales (A-D). Se observa proliferación del estroma, células con abundante citoplasma y núcleos periféricos sin anaplasia.

3. Neville H, Ritchey ML, Shamberger RC, et al. The occurrence of Wilms' tumor in horseshoe kidneys: a report from the national Wilms' tumor study group (NWTSG). *J Pediatr Surg* 2002;37:1134-7.
4. Owens CM, Veys PA, Pritchard J, et al. Role of chest computed tomography at diagnosis in the management of Wilms' tumor: a study by the United Kingdom Children's Cancer Study Group. *J Clin Oncol* 2002;20:2768-73.
5. Aquisto TM, Yost R, Marshall KW. Best cases from the AFIP: anaplastic Wilms' tumor: radiologic and pathologic findings. *Radiographics* 2004;24:1709-13.
6. Green DM, Breslow NE, Beckwith JB, et al. Comparison between single-dose and divided-dose administration of dactinomycin and doxorubicin for patients Wilms' Tumor and Other Pediatric Renal Masses 495 with Wilms' tumor: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. *J Clin Oncol* 1998; 16:237-45.
7. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, et al. Pediatric renal masses: Wilms' tumor and beyond. *Radiographics* 2000;20:1585-603.
8. Hudson MM, Onciu M, Donaldson SS. Hodgkin lymphoma. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. *Principles and practice of pediatric oncology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006;695-721.
9. Link MP, Weinstein HJ. Malignant non-Hodgkin lymphoma in children. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. *Principles and practice of pediatric oncology*. 5th ed. Philadelphia.