

POLICLINICO UNIVERSITARIO
"DR. AURELIO MARTINEZ MEJIAS"
YATERAS

**TUMOR DE WILMS.
INFORME DE UN CASO**

Dr. Demetrio Pérez Kindelán¹, Dr. Juan A. García Álvarez², Lic. Yoneris García Valven³, Dra. Zulema Guadalupe Galano Guzmán⁴, Dra. Eradis Payán Romero⁵, Dr. Juan Fernández Massó⁶, Dr. Angel Cuzá Rodríguez.⁷

RESUMEN

Se presenta el caso de un niño de 3 años de edad del municipio Yateras, Guantánamo, con diagnóstico de tumor de Wilms, antecedentes de epilepsia y tratamiento regular con Carbamazepina. Se diagnostica tumor en hipocondrio izquierdo en cuerpo de guardia, notado por la madre cinco días antes. Fue remitido al Hospital Pediátrico "Pedro A. Pérez", realizándosele ultrasonido y tomografía axial computarizada confirmando el diagnóstico. Se traslada al Hospital Pediátrico Sur de Santiago de Cuba, confirmándose estadio II e histología desfavorable. Se realizó nefrectomía izquierda, tratamiento quimioterapéutico y radioterapia. La respuesta ha sido favorable, no se evidencia recidivas, tiene seguimiento y como efectos colaterales al tratamiento apareció alopecia e infecciones respiratorias a repetición.

Palabras clave: NEFROBLASTOMA/diagnóstico; NEFRECTOMIA.

INTRODUCCION

El tumor de Wilms o nefroblastoma es el tumor renal maligno primitivo más común de la niñez. Fue descrito por primera vez en 1814 por Rance; pero no fue hasta 1899 que el cirujano alemán Max Wilms definió sus características

¹ *Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.*

² *Master en Ciencias de la Educación Superior y en Atención Integral al Niño. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Consultante.*

³ *Licenciado en Imagenología.*

⁴ *Master en Atención Integral al Niño. Especialista de II Grado en Pediatría. Asistente.*

⁵ *Especialista de I Grado en Medicina General Integral.*

⁶ *Especialista de I Grado en Ginecología.*

⁷ *Especialista de I Grado en Imagenología.*

principales y su apellido quedó asociado al tumor.^{1,2} Es una neoplasia derivada del blastema renal, formada por una mezcla de epitelio renal primitivo y elementos del estroma. Constituye el 6-7 % de las neoplasias malignas de los niños; su incidencia es de 8.1 por millón de habitantes menores de 15 años.²

Está asociado con ciertos defectos congénitos como malformaciones del tracto urinario, aniridia y aumento de tamaño de un lado del cuerpo.^{1,2} Su incidencia es mayor entre hermanos y gemelos, lo que sugiere una posible causa genética. Se ha confirmado heterogeneidad del gen del tumor de Wilms. El WT-1 es un gen supresor de tumores en la región p13 en el cromosoma 11(11p13). Este gen está suprimido en todos los niños con síndrome de WARG y en el 4 a 10 % de los tumores de Wilms esporádicos. Se demostró un gen supresor del tumor de Wilms en el locus 11p15, sitio de la anomalía cromosómica vinculada con la forma familiar del síndrome de Beckwith-Wiedemann.³

Se han descritos factores de riesgos pre y postconcepcionales; en México en 5 años se atendieron 34 casos en los dos centros de referencia oncológicos del IMSS en el Distrito Federal, lo que fueron publicados por la gaceta médica de ese país en el 2002, señalando como principales: antecedente de familiar con síndrome de Down, eccema, ingesta de betabel, a pesar de que reconoce la necesidad de mayores estudios epidemiológicos para llegar a conocer los eventos que desencadenan la presentación de este tumor.⁴ El humo del tabaco convierte a los niños en fumadores pasivos y su impacto es adverso en la salud reproductiva por lo que ha sido asociado a neoplasias como: leucemias agudas, neuroblastoma, tumor de Wilms, entre otros.⁵⁻⁷

El nefroblastoma generalmente es solitario, aunque en el 5-10 % de los casos es bilateral. Microscópicamente está bien delimitado, encapsulado, con pequeñas áreas de hemorragias, suele deformar contorno renal y con frecuencia comprime el riñón reduciéndole a un fino reborde. Microscópicamente puede ser de 2 subtipos histológicos: favorables o desfavorables.⁸

Histología favorable: El 90 % es trifásico, presenta células blastémicas (islas compartidas de células indiferenciadas); células epiteliales (estructuras glomeruloide, tubulares o en rosetas) y estroma.

Histología desfavorable: Comprende el 10 %, aparece más frecuentemente en pacientes de más edad y raza blanca .Es de variedad anaplásica con células tres veces mayor que lo normal, con núcleos hipercromáticos y mitosis anormales.⁹

El estadío macroscópico y/o microscópico del tumor es indispensable para concluir la conducta terapéutica, seguimiento y pronóstico del paciente.

Su distribución mundial se recoge en varias bibliografías revisadas donde refiere que en EUA se diagnostican alrededor de 500 casos anualmente.⁸ En Cuba se informa alrededor de 14 - 16 por año. En el Hospital Pediátrico de Santa Clara se informaron 18 pacientes entre enero de 1981 a marzo de 2001.² Mientras que en Santiago de Cuba se registraron 21 casos desde enero de 2000 a diciembre de 2005.⁸ El Hospital "William Soler" sólo registró 12 pacientes afectados por esta entidad desde 1995 hasta 2003.^{9,10} No se encontró en la literatura consultada incidencia de este tumor en la provincia Guantánamo.

En relación a las edades en el momento del diagnóstico, el 15 % es menor de 1 año y el 80 % es menor de 5. Es poco frecuente en adolescentes y adultos. Según la raza, los asiáticos tienen una tasa de incidencia menos de la mitad que los países occidentales y los negros casi del doble de los niños blancos.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente R.F.B. de 3 años de edad, raza negra, con antecedentes de epilepsia y tratamiento regular con Carbamazepina, que llega al cuerpo de guardia del Policlínico Universitario de Yateras acompañado por la madre quien refiere hace 5 días le nota aumento de volumen en el abdomen. No refirió ni se precisó en el interrogatorio otro síntoma. Al examen físico de abdomen se palpa tumoración de aproximadamente 10 cm. en hipocondrio izquierdo y fosa iliaca con proyección a fosa lumbar, de superficie irregular. Maniobra de peloteo renal positiva, movable, bien delimitada.

Se decide remisión e ingreso inmediato en la sala de cirugía del Hospital Pediátrico Docente "Pedro Agustín Pérez", de Guantánamo, y se realizan estudios de laboratorio para su mejor estudio, diagnóstico y tratamiento.

Resultados de los estudios de laboratorio:

Hemograma: Hemoglobina 108 g/L Hematócrito: 0.32 L/L

Leucograma : 10 x 10⁹/L Diferencial P 043 E 007 L 050 M 000
Eritro: 82 mm/h Coagulograma mínimo normal
Glicemia 4.3 mmol/L Creatinina: 85 mmol/L
Proteínas totales: 78 g/L
TGP: 7 u TGO: 12 u
Prueba de orina: Negativo.

Ultrasonido abdominal: Se observa en riñón izquierdo imagen ecogénica compleja que toma todo el riñón con pérdida de su arquitectura.

Tomografía axial computarizada: A nivel de riñón izquierdo se observa tumoración heterogénea de 33 uh, aproximadamente mide 81 x 74 mm, ocupando el polo superior y parte media, se observan zonas hiperdensas e hipodensas, visualizándose la pelvis y grupo calicial inferior. Desplaza estómago, páncreas y bazo. Se observan múltiples adenopatías.

Diagnóstico: Tumor de Wilms izquierdo.

Se remite al Hospital Sur de Santiago de Cuba, donde se confirma diagnóstico de nefroblastoma con histología desfavorable en estadio II. Se nefrectomiza y se aplica radioterapia y poliquimioterapia combinada, con Actinomicina, Vincristina y Adriamicin; luego de lo cual se reseca tumor, no evidenciándose lesiones metastásicas ni recidivas del mismo hasta el momento.

Evolutivamente la paciente presenta alopecia y cuadro de infecciones respiratorias agudas.

DISCUSION DEL CASO

El cáncer es una enfermedad rara en los niños; afecta a 1 cada 5 000 al año, según informa la Revista de Oncología Pediátrica y constituye la principal causa de muerte en menores de 15 años de edad y la cuarta causa de muerte más importante en niños de 1-19 años de edad, siendo el tumor de Wilms entre el 6-7 % de los mismos.

El Hospital Virgen del Camino, en Pamplona, entre 1977 y 1999 en la unidad Oncohematológica, encontró que el 95 % correspondía al tumor de Wilms.² En estudios similares, el servicio de Anatomía Patológica del Hospital Central Universitario "Antonio María Pineda" entre los años 1986 al 2001 encontraron que el tumor de Wilms ocupaba el 9.59 % con 21 casos.⁵ Las estadísticas

internacionales arrojan un promedio de 10 - 12 casos nuevos por cada 100 000 niños menores de 15 años .En cuanto al sexo, el femenino es el más afectado², lo cual coincide con nuestro estudio.

El nefroblastoma se diagnostica usualmente por la madre quien nota de forma casual o durante el baño un aumento de volumen en el abdomen del niño y lo lleva al médico; en otras ocasiones, es el propio médico que mediante exploración del abdomen por otra causa se percata de la tumoración. Generalmente, este tumor es asintomático aunque pueden presentarse otros síntomas acompañantes, tales como: necesidad de cambiar el tamaño del pañal, dolor abdominal, fiebre, falta de apetito, náuseas y vómitos.

Entre el 15 y 20 % de los casos presenta sangre en la orina, puede causar elevación de la presión arterial en el 75 % de los casos¹⁰, por isquemia renal debido a compresión de la arteria renal o incremento en la producción de renina; además, pueden aparecer síntomas o signos de metástasis pulmonar u otros órganos como: hígado, ganglios linfáticos cercanos, cerebro, huesos o al otro riñón.

Al examen físico es posible constatar la masa tumoral y definir sus características, se aconseja una vez establecido el diagnóstico palpar con cuidado, sin ejercer presión en la zona, ya que la ruptura del tumor puede dar lugar a la propagación de células cancerosas hacia otros tejidos del organismo. El niño debe ser bañado con cuidado para evitar la diseminación del mismo.¹¹

Una vez sospechado el tumor es necesario realizar estudios de laboratorio que permitan corroborar el diagnóstico. El hemograma puede indicar anemia o policitemia, además, de encontrarse en la orina hematuria macro o microscópica.

El ultrasonido renal precisa masa intrarrenal y define sus características: tamaño, relación corticomedular, uni o bilateralidad, presencia de matástasis o ya establecida. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear amplían los detalles de esta masa abdominal señalando, también, si existen zonas de necrosis, hemorragias y pequeñas calcificaciones que pudieran estar presentes.⁹

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las siguientes entidades:

- Sarcoma de células claras del riñón: Tumor renal que se puede diseminar al pulmón, hueso, cerebro y tejido blando.
- Tumor rabdoide de riñón: Tipo de cáncer que se presenta principalmente en niños menores de 2 años de edad. Crece y se disemina rápidamente, a menudo a pulmones y cerebro.
- Tumores neuroepiteliales de riñón: Poco frecuentes y, por lo general, se presentan en adultos jóvenes. Crecen y se diseminan rápidamente.
- Carcinoma de células renales: Se presenta raramente en niños. El tumor se puede diseminar hasta los pulmones, huesos, hígado y ganglios linfáticos.
- Nefroma mesoblástico: Tumor de riñón que generalmente se diagnostica durante los tres primeros meses de vida. Se puede encontrar también durante ecografía antes del nacimiento. El nefroma mesoblástico se presenta con más frecuencia en hombres que en mujeres.
- Neuroblastoma: Cáncer frecuente en la niñez que crece en partes del sistema nervioso.
- Hidronefrosis: Enfermedad renal poliquística y trombosis de vena renal.
- Fecaloma y hematomas.

TRATAMIENTO

Se realizó una estadificación clínica e histológica del tumor con el objetivo de establecer su extensión y maximizar la efectividad de los planes de tratamiento, para lo cual se utilizó el Sistema de clasificación clínico patológica por etapas del Nacional WILMS tumor STUDY-3. Así mismo, se programa la exploración y la extirpación quirúrgica del mismo, se examinaron áreas como: ganglios linfáticos regionales, órganos abdominales y otros tejidos, para comprobar si el tumor está diseminado y las mismas debían ser extirpadas, lo que no se vio en nuestro paciente. Se inicia radioterapia y poliquimioterapia después de la cirugía, dependiendo del estadio del tumor, lo cual facilita la reducción de lo que queda del tumor o el tratamiento de la metástasis, o recurrencia de la enfermedad. Posteriormente es seguido de forma continua para determinar la respuesta al tratamiento, detectar recurrencia de la

enfermedad, evaluar el funcionamiento del otro riñón y controlar los efectos tardíos del tratamiento.

FACTORES PRONOSTICOS NWTS-3.

HISTOLOGIA	ESTADIO	SUPERVIVENCIA/ 4 AÑOS
Favorable	I	96.7 %
	II	92.3 %
	III	87.3 %
	IV	83.4 %
Desfavorable	I - III	71.6 %
	IV	55.2 %

La complicación más preocupante es la diseminación del tumor a los pulmones, hígado, huesos o cerebro. Se puede presentar hipertensión arterial y daño renal como resultado del tumor o de su tratamiento. También se tendrá en cuenta aquellas complicaciones derivadas del tratamiento con los citostáticos y las radiaciones, tales como: leucopenia, fiebre y aumento de la incidencia de infecciones microbianas, trombocitopenia con hemorragias y hematomas no habituales, así como presencia de alopecias. En nuestro paciente sólo estuvo presente alopecia, por lo que el tratamiento resultó favorable.

La bibliografía revisada plantea que los niños con tumor localizado tienen tasa de curación del 90 % cuando han sido sometidos a la combinación de cirugía, radioterapia y poliquimioterapia. Lo que fue usado en nuestro caso.

Estudios realizados en Johannesburgo (1998 - 2003) reflejaron que los niños con estadio I y II sobreviven sin tumor a los 4 años en una proporción del 89%.^{1,9} En el estudio efectuado en el Hospital de Santa Clara los pacientes atendidos en dicho centro durante los años 1981-2001 predominaron en estadios I y II^{5,9}, con supervivencia del 100 % a los 5 años.²

Algunos de los factores que inciden en la determinación del pronóstico y supervivencia a largo plazo de los niños con tumor de Wilms son:

- Histología favorable o desfavorable.
- Qué tan avanzada está la enfermedad.

- Edad y estado general de salud del niño en el momento del diagnóstico.
- Tamaño del tumor primario.
- Respuesta a la terapia.
- Tolerancia a determinados procedimientos médicos o terapias.
- Experiencia del equipo médico que trata al niño.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Morales Concepción J, Fraga Valdés R, Morales Aranegui A. Tumor de Wilms tratado por cirugía parcial. 31 años de supervivencia. Arch Esp Urol. 1997; 50:756 - 9.
2. Bonachea Machado Y, Hernández Fernández N, Veitía Collazo L, Armenteros García A, Mederos Guzmán P. Tumor de Wilms. Nuestra casuística. Hospital Pediátrico Universitario Provincial "José Luis Miranda", Santa Clara. Cuba Cirugía Pediátrica [serie en internet]. 2001[citado: 8 de marzo 2008]; Disponible en [.http://www.sld.cu/cencomed/pediatria2001/posters/cirugia.htm](http://www.sld.cu/cencomed/pediatria2001/posters/cirugia.htm).
3. Carro Puig E, Fernández Broalos. Síndrome de Wiedeman.Presentación de un caso [serie en internet]. 2005[citado: 8 de marzo 2008]; 77(3-4): [aprox.3p].Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol77_3_05/ped_10305.htm.
4. Danglot Banck C, Gómez Gómez M, Hernández Cruz L. Factores de riesgo para el desarrollo del tumor de Wilms en la edad pediátrica. Gac Med Mex. 2002; 138 (4): 301-312.
5. Estrada S, Escalona R, Giménez L, Sánchez L. Frecuencia de tumores solidos malignos en niños según tipo histológico, edad y sexo. Bol Med Postgrado. 2003; 19(1):2-8.
6. Nobrega Cesar G, Bezerra I, Andrade H, Nobrega SV. Tumor de Wilms. Rev bras Cienc Saude. 2001;5(2):187-192.
7. Sagaseta de Ilurdoz M, Molina JE, Aznal J, Rodríguez C, Miguel L, Bento J. Tumores renales en la infancia. Bol S Vasco-Nav Pediatr. 2000; 34: 108-11. 3
8. Morales Concepción J, Cordés Jackson E, Sandin Hernandez N, Renó Céspedes J, Moreno Díaz M. Tumor de Wilms bilateral metacrónico. Arch Esp Urol. 2000; 53:245-7.
9. López Cubillana P, Nortes Cano L, Martínez Barba E. Tumor de Wilms estrarrenal: revisión diagnóstica y terapéutica. A propósito de una observación. Arch Esp Urol. 1997; 50:999 -1001.
10. Otero J, Villanueva E. Tumor de Wilms o nefroblastoma en el niño: Estudio de imágenes. [serie en Internet].2007 [citado 8 de marzo 2008]; 23(3): [aprox.3p.] .Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/#ast>.

11. Palma P, Natalia N. Masas abdominales. Tumor de Wilms: asociación de complicaciones quirúrgicas y hallazgos clínicos. *Pediatría*. 2003; 19(5):63-70.
12. Ostion CG, Grandjeans T, Bustamante P, Gac K. Tumor de Wilms con ambigüedad genital: Revisión y reportaje de caso. *Acta Pediatr (Santiago de Chile)*. 2004; 18(1):33-38.