

Reporte de caso

Tumor de Wilms: Reporte de un Caso

Wilms Tumor: Case Report

Kassandra Aglae Salazar Vázquez^{a*}, Yanyn Ameyaly Cabrera Antonio^a, Arturo Gerardo Garza Alatorre^a, Verónica Rodríguez Martínez^a, Marco Antonio Ponce Camacho^b, Rosario del Carmen Medellín Vallejo^b

a. Departamento de Pediatría. Departamento de Medicina Crítica Pediátrica. Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González”, Universidad Autónoma de Nuevo León, Nuevo León, México.

b. Departamento de Anatomía Patológica y Citopatología. Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González”, Universidad Autónoma de Nuevo León, Nuevo León, México.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 22 de noviembre de 2022

Aceptado: 27 de julio de 2023

Editor Jefe

Fernando Suárez-Obando

Palabras clave:

Tumor de Wilms

Nefroblastoma

Tumor sólido

Oncología

Patología.

Keywords:

Wilms tumor

Nephroblastoma

Solid tumor

Oncology

Pathology

R E S U M E N

Antecedentes: El nefroblastoma o tumor de Wilms es el segundo tumor intraabdominal más frecuente y el tumor renal más común en la edad pediátrica, presentándose principalmente entre los 1 y 5 años, siendo rara la presentación bilateral. **Reporte de Caso:** En el presente caso, se describe una forma típica de presentación de síntomas; sin embargo, con una tumoración bilateral, la cual es poco frecuente. Se detalla el manejo del paciente y su evolución favorable. **Conclusión:** La importancia de esta revisión radica en que es uno de los tumores pediátricos con un pronóstico excelente si se detecta en etapas tempranas y con un pronóstico ligeramente peor en etapas tardías. Por lo tanto, su diagnóstico oportuno es esencial en la consulta pediátrica.

A B S T R A C T

Background: Nephroblastoma, also known as Wilms tumor, is the second most common intra-abdominal tumor and the most prevalent renal tumor in the pediatric age group, predominantly occurring between 1 and 5 years of age, with bilateral presentation being rare. **Case Report:** In this case study, we describe a typical symptom presentation, albeit with the unique aspect of bilateral tumor involvement—a rarity. We delve into the patient's management and observe a favorable progression in their condition. **Conclusion:** The significance of this study lies in its assertion as one of the pediatric tumors with an excellent prognosis when detected at an early stage. Conversely, prognosis tends to be slightly worse in advanced stages, emphasizing the critical role of timely diagnosis within pediatric clinical practice.

*Autor para correspondencia. Kassandra Aglae Salazar Vázquez

Correo electrónico: aglaevqz@gmail.com

Introducción

El tumor de Wilms es el segundo tumor intraabdominal más frecuente en la infancia y la quinta neoplasia más común en esta etapa (1). Representa más del 95 % de los tumores renales en la población pediátrica y es usual entre los 1 y 5 años, con un pico de incidencia a los 3 años (2). La presentación bilateral se observa en un 5-7 % de los pacientes con tumor de Wilms, ya sea de manera sincrónica o metacrónica (3). El tumor de Wilms se ha relacionado con alteraciones genitourinarias y también ha mostrado asociación con síndromes genéticos como el síndrome de Beckwith-Widemann, síndrome WAGR, síndrome de Denys-Drash y síndrome Perlman.

La presentación clínica varía, siendo la tumoración abdominal la más frecuente. Es frecuente que los cuidadores detecten la masa durante el baño del menor. El 30 % de los pacientes presentan hematuria y el 25 % hipertensión. También pueden presentar síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso o anorexia, y a veces una combinación de estos. Además, la compresión del tumor del cordón espermático puede llevar a la aparición de un varicocele. Los estudios de imagen más utilizados para el diagnóstico, estadificación y seguimiento de estos pacientes son el ultrasonido y la tomografía computarizada. El tratamiento se basa en la combinación de cirugía, radioterapia y quimioterapia, siendo la cirugía el pilar fundamental. En el caso de los tumores de Wilms bilaterales, se remueve completamente el tumor de mayor tamaño y se realiza una nefrectomía parcial del de menor tamaño. El pronóstico actual de estos pacientes es favorable, con una tasa de supervivencia del 85 % en todos los pacientes, siendo el tumor sólido de mejor pronóstico.

Reporte de Caso

Se trata de un niño de 5 años, eutrófico, con talla alta para su edad; peso: 22 Kg (P90), talla: 120 cm (P>99) e IMC 15.3 (P45). Los

antecedentes heredo familiares incluyen una madre con hipertensión arterial, un tío materno con cáncer renal metastásico y otro con insuficiencia renal en etapa terminal (etiología desconocida). En cuanto a los antecedentes perinatales, es el resultado de una tercera gestación, con preeclampsia que llevó a una cesárea a las 36.5 semanas de gestación, con alta conjunta. También se menciona un trastorno del lenguaje diagnosticado a los 3 años, bajo manejo y seguimiento por neurología y apoyo psicológico. En mayo de 2022, se le diagnosticó tumor de Wilms bilateral luego de que los padres detectaran distensión abdominal. Se realizó un ultrasonido abdominal por un médico externo y posteriormente una tomografía computarizada por oncología pediátrica para estadificación. Se inició quimioterapia adyuvante de junio a agosto del mismo año con dactinomicina, dexrazoxano, doxorubicina y vincristina. Además, en junio de 2022 se descartó la presencia de un origen genético del tumor de Wilms y de talla alta por parte del servicio de genética. El paciente fue ingresado para la resección del tumor de Wilms después de una reducción del tumor de aproximadamente el 50 % (figura 1). Se procedió con una laparotomía exploratoria con nefrectomía derecha y heminefrectomía izquierda, con una duración quirúrgica de 4 horas y 6 horas de anestesia. Durante la cirugía, se requirió norepinefrina debido a un sangrado de 350 ml. La biopsia reveló la presencia de un nefroblastoma (figuras 2 y 3). El paciente fue trasladado a la unidad de terapia intensiva pediátrica, donde se mantuvo bajo sedación y con apoyo aminérgico con norepinefrina y ventilación mecánica durante 24 horas. Fue extubado exitosamente, se manejó con cefalotina profiláctica y se inició la vía enteral en las primeras 24 horas, tolerando adecuadamente. La función renal mostró una elevación en las primeras 48 horas postquirúrgicas de creatinina, alcanzando un pico máximo de 1.9 mg/dL y luego reduciéndose a 0.8 mg/dL en controles posteriores. La tasa de filtrado glomerular fue de 62 ml/m²/día, sin periodos de oliguria o anuria. Fue dado de alta en el sexto día postquirúrgico para continuar el manejo ambulatorio con quimioterapia y radioterapia.



Figura 1. Corte coronal de tomografía computarizada. Lesiones sólidas lobuladas con áreas hipodensas sugestivas de necrosis, que presentan realce heterogéneo tras la administración de contraste. Las lesiones son de menor tamaño en comparación con el estudio previo. Del lado derecho, localizada en el polo inferior renal con medidas de 7.2 x 5.9 x 14.6 cm y con extensión a la vena renal ipsilateral. Del lado izquierdo, localizada en el polo superior en relación con la glándula suprarrenal y la cola del páncreas adyacentes. Lesiones metastásicas, hepáticas, pulmonares y adenopatías disminuidas respecto al estudio previo.

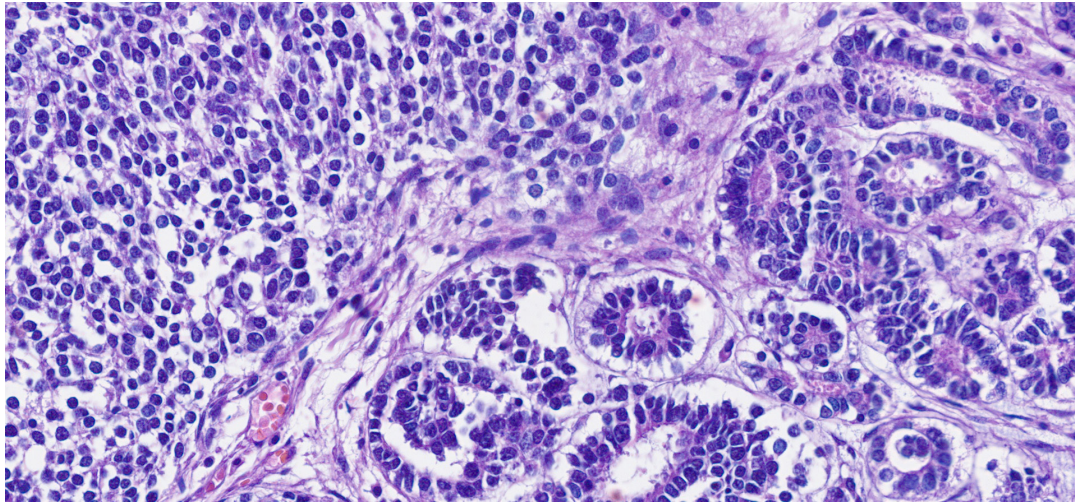


Figura 2. Nefroblastoma trifásico, compuesto por componente blastemal, estromal y epitelial. 40x, Hematoxilina y Eosina.

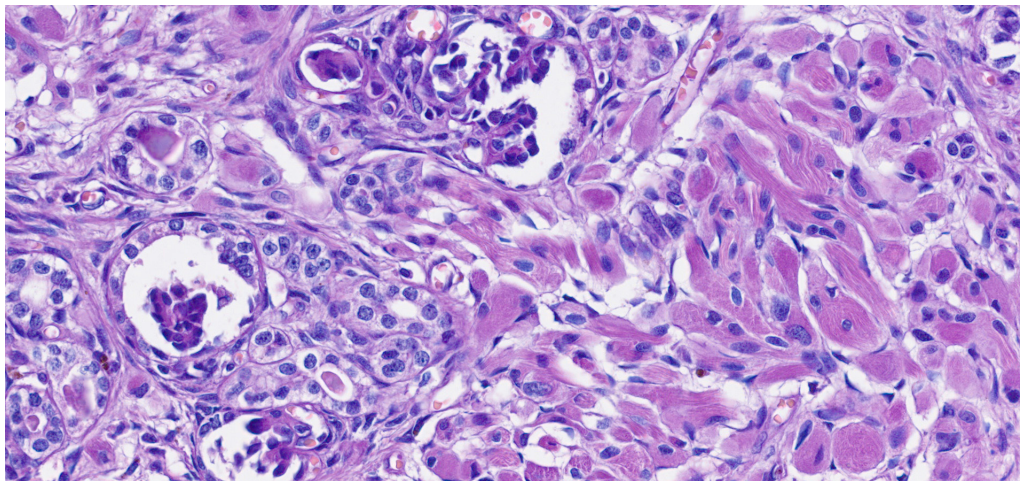


Figura 3. Componente epitelial bien diferenciado, con estructuras glomeruloides y túbulo maduros, alternando con componentes estromales maduros con diferenciación rhabdomioblástica, frecuentemente observada en pacientes con quimioterapia previa. 40x, Hematoxilina y Eosina.

Discusión

La presentación clínica del tumor de Wilms es más común entre los 1 y 5 años. Diversos estudios demuestran que hasta el 95 % de los nefroblastomas se diagnostican antes de los 10 años de edad, y un pequeño porcentaje se presenta de manera bilateral, como en el caso del paciente aquí descrito. En este caso, los padres notaron la distensión abdominal, lo que llevó a la evaluación y posterior diagnóstico. Los estudios iniciales más comúnmente solicitados son el ultrasonido abdominal y la tomografía computarizada, como en el caso de este paciente, que también se utiliza para la planificación quirúrgica. En la literatura, se describe la resección quirúrgica en la primera instancia, como lo sugiere el National Wilms Tumor Study Group, o la quimioterapia neoadyuvante seguida de resección, como recomienda la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) (4). En cuanto a la histopatología, estos tumores derivan de estroma, epitelio y células del blastema. No se requieren los tres tipos celulares para el diagnóstico, y la cla-

sificación histopatológica se basa más en el pronóstico, dividiéndose en categorías de bajo riesgo, riesgo intermedio y riesgo alto. El marcador pronóstico más importante es la histología anaplásica, seguido por el estadio del tumor.

La supervivencia de los tumores renales ha mejorado desde la introducción del tratamiento multimodal, pasando del 25 % en la época pre quimioterapia al actual 85-90 % (5). La supervivencia es del 95 % en los estadios I y II, del 75-80 % en el estadio III y del 65-75 % en el estadio IV. La presentación bilateral del tumor de Wilms se clasifica como estadio V, lo cual representa un desafío, ya que la resección total del tumor es crucial para optimizar las oportunidades de supervivencia y preservar el parénquima renal para evitar insuficiencia renal. Entre las complicaciones postquirúrgicas más comunes en el caso de tumores de Wilms bilaterales se encuentra la insuficiencia renal, que en este paciente fue transitoria y mejoró progresivamente.

Conclusiones

El nefroblastoma, conocido como tumor de Wilms, es el tumor renal más frecuente en la infancia y el segundo tumor intra-abdominal más habitual. Es esencial considerarlo, especialmente en la edad de mayor presentación. Su pronóstico es excelente, y como con todos los tumores, el pronóstico empeora a medida que aumenta el estadio. Por lo tanto, es fundamental una exploración adecuada en la consulta de seguimiento y una derivación temprana a especialistas para un manejo oportuno.

Agradecimientos:

Agradecemos al departamento de patología clínica por su apoyo en la descripción de las imágenes obtenidas de las muestras.

Conflictos de Interés:

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS :

1. Andrew M. Davidoff. Wilms Tumor. *Advances in Pediatrics*. 2012; 59: 247–267.
2. Ali Varan. Wilms' Tumor in Children: An Overview. *Nephron Clin Pract*. 2008; 108: c83–c90.
3. Deyra Özyörük, Suna Emir. The management of bilateral Wilms tumor. *Transl Pediatr*. 2014; 3: 34–38.
4. Laura Illade, Carmen Hernandez-Marques, Maria Cormezana, Álvaro Lassaletta, Maitane Andión Catalán, David Ruano, Victoria Fioravantii y Luis Madero López. Tumor de Wilms: revisión de nuestra experiencia en los últimos 15 años. *An Pediatr*. 2018; 88: 140–149.
5. Gill Levitt. Renal tumours: long- term outcome. *Pediatr Nephrol*. 2012; 27: 911–916.