

TUMOR DE WILMS. SERIE DE CASOS

MSc. Dra. Janette Cartaya Pérez ¹ <https://orcid.org/0000-0002-0057-4616>

MSc. Dra. Evelyn Rangel Lorenzo ² <http://orcid.org/0000-0003-4904-8323>

Est. Jean Franco Gordillo Cartaya ³ <https://orcid.org/0000-0002-0059-0237>

¹ Hospital Pediátrico Provincial “Eliseo Noel Caamaño”. Matanzas. Cuba.

² Hospital Clínico Quirúrgico “Faustino Pérez”. Matanzas. Cuba.

³ Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas. Cuba

RESUMEN

Introducción: El tumor de Wilms es una neoplasia renal embrionaria. Representa el 7 % de los cánceres pediátricos, mayor frecuencia entre 2 y 5 años, generalmente afecta un riñón; los tumores sincrónicos bilaterales ocurren en un 10 % de los casos. Los estudios imagenológicos son imprescindibles para realizar un correcto diagnóstico y orientar el abordaje inicial para cada paciente. **Objetivo:** Destacar la importancia del diagnóstico por imágenes de la neoplasia intraabdominal maligna más frecuente en niños. **Presentación de casos:** *1er caso*, niño de 3 años con “bulto” en el abdomen, estudios imagenológicos mostraron masa en polo inferior del riñón derecho. *2do caso*, niño de 3 años con dolor y aumento de volumen en hipocondrio derecho, estudios imagenológicos mostraron masa en polo superior del riñón derecho con nódulos pulmonares. *3er caso*, niña de 4 años, con tumoración en hemiabdomen derecho, estudios imagenológicos visualizaron masa en polo inferior del riñón derecho. *4to caso*, niño de 4 años con dolor en hemiabdomen derecho, pérdida peso y fiebre. Estudios imagenológicos, en riñón derecho gran masa que ocupa casi todo el órgano, riñón izquierdo rotado y desplazado, con imagen de iguales características que su homólogo en polo superior y nódulo pulmonar. Todos con diagnóstico altamente sugestivo de tumor de Wilms. **Conclusión:** El tumor de Wilms es una patología oncológica que ocurre en pacientes pediátricos de corta edad. La excelente evaluación física y el empleo

oportuno de las técnicas de imagen, establece la diferencia entre un diagnóstico temprano y uno tardío.

Palabras clave: Tumor de Wilms; Niño; diagnóstico; riñón

INTRODUCCIÓN

Tumor de Wilms (TW) o nefroblastoma, neoplasia renal embrionaria descrito por primera vez en 1814 por Thomas Rance; y en 1899 el cirujano alemán Max Wilms definió sus características principales y su apellido quedó asociado al tumor. ⁽¹⁻³⁾

Solo el 2% de los casos tiene afectación familiar, sin embargo, aproximadamente el 10 % de estos niños tienen condiciones congénitas asociadas con predisposición a desarrollar el tumor. ⁽⁴⁾

Representa el 7 % de los cánceres pediátricos, con mayor frecuencia en menores de 10 años y un pico de incidencia entre 2 y 5 años de edad. Corresponde al 90 % de los tumores renales en esta etapa de la vida afectando generalmente un solo riñón. Los tumores sincrónicos bilaterales o multifocales ocurren en un 10 % de los casos. ^(5,6)

Se distribuye de igual manera en el mundo con una incidencia anual de 5 a 7,8 por millón en menores de 15 años, e igual frecuencia en ambos sexos. Su incidencia anual en Cuba es de aproximadamente 11 casos en niños menores de 15 años, para una tasa de 6 por millón de habitantes. ^(2, 7-9)

Se presenta típicamente como una masa palpable en abdomen, asintomática de carácter unilateral o bilateral. Otros síntomas asociados: hematuria, dolor, reducción de peso o hipertensión arterial hasta en un 20-30 % de los casos. Las presentaciones atípicas aparecen en un 10 % y resultan de la compresión de órganos vecinos o infiltración vascular. ^(2,7,10,11)

Los estudios imagenológicos son imprescindibles para realizar un correcto diagnóstico y orientar el abordaje inicial para cada paciente. El ultrasonido (US), como estudio inicial, revela gran masa dependiente del riñón, heterogénea de contornos bien definidos. Permite evaluar la invasión tumoral de la vena renal o

vena cava inferior mediante el empleo de Doppler. Estudios complementarios y de estadificación son la Tomografía Axial Computarizada (TAC) o Resonancia Magnética Nuclear (RNM) observándose gran masa con realce heterogéneo que se origina en el riñón (signo de la garra). Para evaluar metástasis pulmonares, la TAC es la técnica de elección. (6, 8, 11)

Se presenta esta serie de casos con el objetivo de destacar la importancia del diagnóstico por imágenes de la neoplasia intraabdominal maligna más frecuente en niños.

Presentación de casos

Presentamos 4 casos clínicos atendidos en el Hospital Pediátrico Provincial “Eliseo Noel Caamaño”, durante el segundo semestre del 2021.

Caso 1

Paciente masculino de 3 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, llevado al hospital porque la madre le encuentra un “bulto” en el abdomen cuando esta acostado.

Examen físico: masa intraabdominal en hipocondrio derecho, ligeramente dolorosa.

Hemograma: presenta linfopenia, ligera eosinofilia y anemia.

US abdominal: muestra gran masa heterogénea, isoecogénica al hígado, que mide aproximadamente 11 cm de diámetro localizada en el polo inferior del riñón derecho (RD), por lo que se decide realizar TAC de tórax y abdomen simple y contrastada, observándose en abdomen, gran masa lobulada con captación heterogénea del contraste y áreas de necrosis/densidad quística que surge del polo inferior del RD (signo de la garra), comprime pelvis renal derecha y produce hidronefrosis moderada. (Figura 1). No alteraciones en tórax.

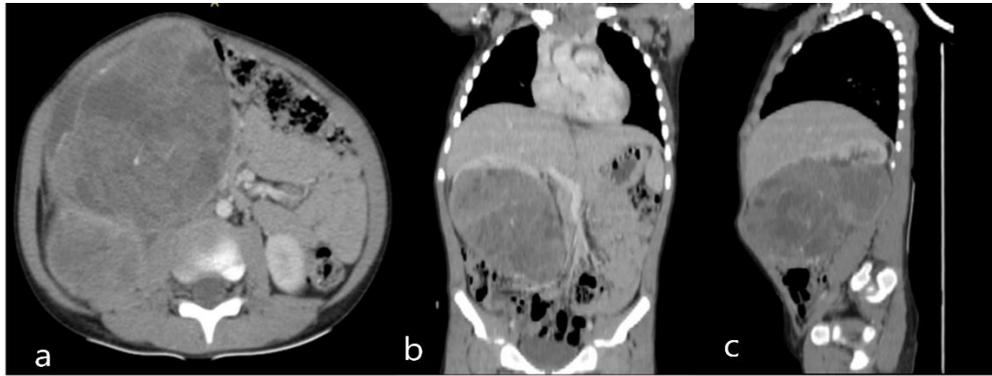


Figura 1: TAC de abdomen contrastada. Cortes axial (a) y en vista de reconstrucción coronal (b) sagital (c), muestra gran masa lobulada, con captación heterogénea del contraste.

Caso 2

Paciente masculino de 3 años de edad, llevado al hospital por presentar dolor en hipocondrio derecho de más o menos 1 mes de evolución, sin asociación con trauma previo, y ahora notan aumento de volumen en esa zona.

Examen físico: Abdomen ligeramente doloroso a la palpación, con masa no móvil y de consistencia dura en hipocondrio derecho.

Exámenes de laboratorio: anemia normocítica leve, hematuria microscópica.

US abdominal revela en proyección al polo superior del RD, imagen redondeada de contornos bien definidos, moderadamente ecogénica, heterogénea con presencia de áreas hipoecoicas y anecoicas, con vascularización interna.

TAC de tórax y abdomen simple y contrastada: En abdomen, masa con densidades variables y captación heterogénea del contraste, con áreas de necrosis que surge del polo superior del RD, con invasión de estructuras vasculares vecinas. En el tórax se observan nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis. (Figura 2)

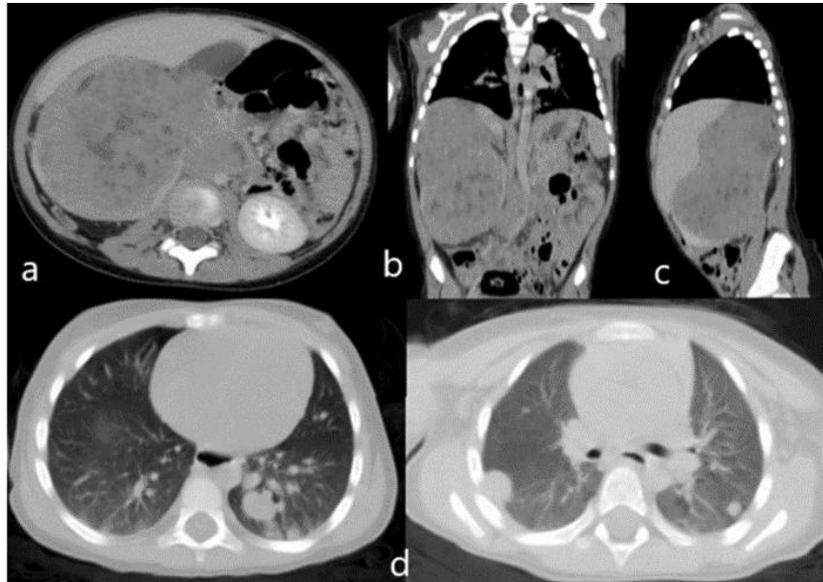


Figura 2. Superior. TAC de abdomeno contrastada. Cortes axial (a) y en vista de reconstrucción coronal (b) y sagital (c), muestra masa bien definida, con captación heterogénea del contraste. Inferior. TAC de tórax (d), muestra nódulos pulmonares bilaterales.

Caso 3

Paciente femenina de 4 años de edad, llevada al hospital pues la madre le palpó una tumoración en el hemiabdomen derecho. La paciente no presentó otra sintomatología.

Exámenes de laboratorio: Dentro de rangos normales

US abdominal muestra, en proyección al polo inferior del RD, imagen redondeada de contornos bien definidos, heterogénea con presencia de áreas anecoicas irregulares, con vascularización interna. *TAC simple* de abdomen muestra masa heterogénea, de contornos bien definidos con zonas hipodensas que surge del polo inferior del RD que desplaza, sin infiltrar, las estructuras vecinas. El tórax no mostró alteraciones. (Figura 3)

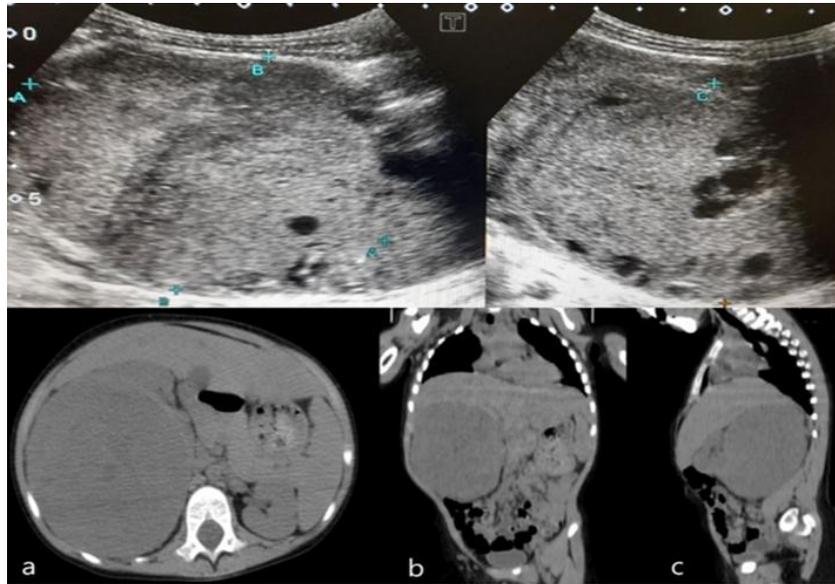


Figura 3. Superior. US de abdomen. Muestra gran masa lobulada con áreas anecoicas en su interior. Inferior. TAC de abdomen simple. Cortes axial (a) y en vista de reconstrucción coronal (b) y sagital (c), muestra gran masa lobulada con zonas hipodensas en su interior .

Caso 4

Paciente masculino de 4 años de edad, llevado al hospital por dolor en hemiabdomen derecho, pérdida de peso y temperatura que se encontraban entre 37 y 37,5 °C en varias ocasiones desde hace más menos 1 mes.

Examen físico: Aumento de volumen en hemiabdomen derecho, palpándose masa bien delimitada, ligeramente dolorosa, de bordes regulares, que no guarda relación con pared abdominal.

Exámenes de laboratorio: anemia moderada con eritrosedimentación elevada y hematuria microscópica.

US abdominal muestra en tercio superior y medio de RD, masa heterogénea de gran tamaño con bordes bien definidos y áreas ecolúcidas redondeadas e irregulares en su interior, con vascularización. El riñón izquierdo se observa rotado y en proyección de línea media; a nivel del tercio superior se visualiza imagen de iguales características que su homólogo, de menor tamaño.

TAC de tórax y abdomen simple y contrastada se observa RD con gran masa de densidades variables con captación heterogénea del medio de contraste que ocupa prácticamente todo el órgano desplazando anteriormente al hígado. El riñón izquierdo se observa rotado y desplazado hacia la línea media, el polo superior muestra imagen de menor tamaño e iguales características que su homólogo. En el tórax se observa nódulo pulmonar en base del pulmón derecho. (Figura 4)

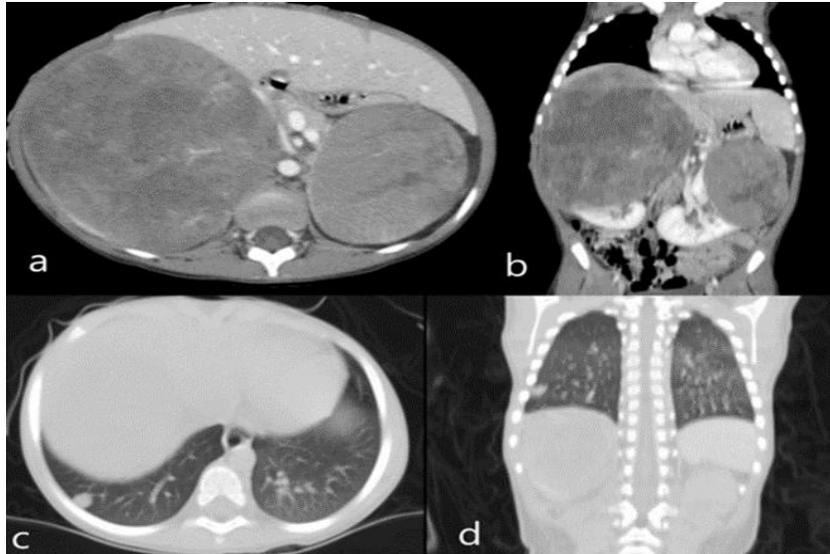


Figura 4. Superior. TAC de abdomen contrastada. Cortes axial (a) y en vista de reconstrucción coronal (b), muestra masa bien definida, con captación heterogénea del contraste en ambos riñones. Inferior. TAC de tórax. Cortes axial (c) y en vista de reconstrucción coronal (d), muestra nódulo pulmonar en base derecha.

Los cuatro pacientes fueron remitidos al servicio de oncología pediátrica con diagnóstico altamente sugestivo de Tumor de Wilms. Se realizaron biopsia para examen histopatológico, el cual confirmó el diagnóstico. Los pacientes fueron tratados en base a protocolos y terapia basada en el riesgo de cada uno, la etapa inicial y la clasificación histológica.

Discusión

El Tumor de Wilms, constituye la tercera causa de malignidad en la infancia, tras la leucemia y los tumores del sistema nervioso central. ⁽¹²⁾

La triada clásica de tumor, dolor y hematuria no siempre está presente, existen otras manifestaciones: síndrome nefrítico y nefrótico, edema e hipertensión arterial

que pueden contribuir al diagnóstico temprano. La mayoría de los niños acuden al médico por una masa abdominal descubierta incidentalmente por los padres, como ocurrió en la totalidad de los casos presentados. (13,14)

Son tumores grandes, que reemplazan el parénquima renal, por su tamaño desplazan estructuras adyacentes. Se pueden extender a la vena renal y vena cava inferior, como ocurrió en el segundo caso presentado, e incluso alcanzar la aurícula derecha. Tiene capacidad metastásica a los pulmones (85%), hígado y ganglios linfáticos. En nuestra serie 2 casos presentaron metástasis pulmonares al momento del diagnóstico. (5,14)

Estudios anteriores plantean una presentación similar para ambos sexos, en nuestra serie 3 de los casos eran del sexo masculino. El diagnóstico es clínico y radiológico; la mayoría de las veces no es necesaria la comprobación histológica para iniciar el tratamiento. En nuestra serie, a todos los pacientes se les realizó biopsia previa a iniciar el tratamiento, confirmándose en todos la sospecha de TW. (15)

Entre 5 y 10% de los casos, puede tener una presentación bilateral al momento del diagnóstico, como es el caso 4 de la serie presentada y se les denomina sincrónicos. No obstante, entre 1 y 3% de los niños tratados con éxito por TW unilateral, puede aparecer un segundo TW en el otro riñón y se denomina metacrónicos. Las estadísticas consultadas indican que la presencia del TW bilateral no es común en la población pediátrica cubana. (4,13)

El US y la TAC son excelentes métodos para el diagnóstico, estadificación y seguimiento de este tipo de tumores. La prueba de imagen inicial suele ser la ecografía objetivándose masa de origen renal, homogénea o heterogénea, de márgenes bien definidos. A veces es difícil determinar su origen por el gran tamaño que presentan al diagnóstico, pero pueden observarse imágenes quísticas en su interior (áreas de necrosis, cálices atrapados o depósitos de mucina). Es importante la realización de un estudio Doppler abdominal en busca de una posible trombosis de vena cava (5-10% de los casos). (14, 15)

La TAC y la RNM son usados como complemento a los ultrasonidos en diferentes protocolos oncológicos, dependiendo de su disponibilidad, la tomografía permite determinar el origen del tumor, si es uni o bilateralidad, la afectación ganglionar, la invasión del pedículo vascular, y la presencia de metástasis, por lo que es obligatoria la TAC de tórax para descartar metástasis pulmonares, en cuyo caso no requerirá contraste endovenoso. ^(11, 15)

El diagnóstico diferencial, desde el punto de vista de la imagen, se establecerá con el neuroblastoma, que a diferencia de este, desplaza los vasos adyacentes en lugar de englobarlos y con otros tumores renales. ^(3,11,14)

En conclusión, el tumor de Wilms es una patología oncológica que ocurre en pacientes pediátricos de corta edad. Una excelente evaluación física integral al paciente y el empleo oportuno de las técnicas de imagen, utilizando el ultrasonido como estudio inicial y la TAC como complemento, establecen la diferencia entre un diagnóstico temprano y uno tardío. Son excelentes métodos para el diagnóstico, estadificación y seguimiento de este tipo de tumor.

Referencias

1. Gresh R. Manual MSD. [Online].; 2019. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/es/professional/pediatr%C3%ADa/c%C3%A1nceres-pedi%C3%A1tricos/tumor-de-wilms?query=Tumor%20de%20Wilms>
2. Seminara C, Planells MC, Pogonza RE, Morales M. Tumor de Wilms: experiencia de 15 años en un Hospital de niños, Córdoba, Argentina. Arch Argent Pediatr. 2019; 117(4): p. 263-270. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752019000400014&script=sci_arttext&tlng=es
3. Pérez Kindelán D, García Álvarez JA, García Valven Y, Galano Guzmán ZG, Payán Romero E, Fernández Massó J, et al. TUMOR DE WILMS. INFORME DE UN CASO. Revista Información Científica. 2008; 60(4). Disponible en: <http://www.revinfoinformacioncientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/1390>
4. Portales Calderin Y, Cordiés Jackson EV, Mercantete Martínez A, Rodríguez Gómez Y, Nápoles Rivera JA. Tumor de Wilms bilateral y herencia, a propósito de un caso. UNESUM - Ciencias. Revista Científica Multidisciplinaria. 2020; 4(3 Especial). Disponible en: https://redib.org/Record/oai_articulo3068828-tumor-de-wilms-bilateral-y-herencia-a-prop%C3%B3sito-de-un-caso
5. Cerna Arroyo A, Ramírez Montero A, Esquivel González J, Gamboa Chaves , Rodríguez Rodríguez C. Perfil clínico, epidemiológico y terapéutico del tumor de Wilms pediátrico en Costa Rica. Acta méd. Costarricense [Internet]. 2020; 62(3): p. 113-118. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022020000300113
6. Kim H, Hull N, Lee E, Phillips G. Masas abdominales en Pediatría. Radiologic Clinics of North America. 2022; 60(1): p. 113-29. Disponible en: <https://cbseram.com/2021/12/15/masas-abdominales-en-pediatria/>
7. Góngora Gómez O, Carballido Sánchez JP, Gómez Vázquez YE, Bauta Milord R, Ramírez Quintana A. Tumor de Wilms en niños atendidos en el hospital pediátrico provincial de Holguín. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello

- Vidaurreta. 2020; 45(4). Disponible en: <http://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/2147>
8. Kriebel Haehner M, Zúñiga Villegas A, Morún Calvo, González Chavarría A. Tumor de Wilms. Revista Ciencia & Salud: Integrando Conocimientos. 2020; 4(4): p. 153-162. Disponible en: <http://revistacienciaysalud.ac.cr/ojs/index.php/cienciaysalud/article/view/173>
 9. Cuba. Ministerio de Salud Pública (Minsap). Anuario estadístico de salud, 2021 [Internet]. Dirección Nacional de Registros Médicos. Disponible en: <https://files.sld.cu/bvscuba/files/2021/08/Anuario-Estadistico-Espa%C3%B1ol-2020-Definitivo.pdf>
 10. Rocha Choque MV, Méndez Pardo A, Terrazas Saavedra C, Pardo Novak AJ. Tumor de Wilms unilateral asociado a aniridia: a propósito de un caso. Gac Med Bol. 2014; 37(2): p. 90-93. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1012-29662014000200010
 11. Corral Sánchez MD, Tarabini-Castellani Ciordia BM. Tumor de Wilms y otros tumores renales. Pediatría Integral. 2021; XXV (7): p. 341 – 347. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-10/tumor-de-wilms-y-otros-tumores-renales/>
 12. Organización Mundial de la Salud. El cáncer infantil. [Online]; 2021. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/cancer-in-children>
 13. Osorio Valero M, Salgado Alday ME, Shoup Fierro CL. Tumor de Wilms bilateral. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. Anales de Radiología México. 2011; 12: p. 121-126. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2011/arm112i.pdf>
 14. Albi Rodríguez G. Diagnóstico por la imagen en Oncología Pediátrica (2ª parte). Pediatría integral. 2016. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-09/diagnostico-por-la-imagen-en-oncologia-pediatica-2a-parte/>
 15. Illade L, Hernandez Marquesa C, Cormenzana M, Lassaletta Á, et al. Tumor de Wilms: revisión de nuestra experiencia en los últimos 15 años. An Pediatr

(Barc). 2018; 88(3): p. 140-149. Disponible en:
<https://www.analesdepediatria.org/es-tumor-wilms-revision-nuestra-experiencia-articulo-S1695403317301649>