



Tumor de Wilms en un paciente escolar. Informe de caso Wilms tumor in a scholar patient. Case report

Yander Luis Izaguirre Campillo¹  Hanna Flabia Salinas Viamonte¹  Lizandra Pujol Arias¹ 

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila, Facultad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila “Dr. José Assef Yara”, Hospital Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”, Ciego de Ávila. Cuba.

Citar como: Izaguirre Campillo YL, Salinas Viamonte HF, Pujol Arias L. Tumor de Wilms en un paciente escolar. Informe de caso. Rev Col Med [Internet]. 2023 [citado: Fecha de acceso];2(2):e78 . Disponible en: <http://www.revcolumnamedica.sld.cu/index.php/columnamedica/article/view/78>

RESUMEN

Introducción: el nefroblastoma o tumor de Wilms es la neoplasia renal maligna primaria más frecuente de edades pediátricas. Su incidencia es de 1 por cada 10 000 menores de 15 años y su prevalencia es de 7 % de las neoplasias de esta edad y un 90 % de todos los tumores renales infantiles.

Objetivo: describir el caso de un tumor de Wilms en un escolar.

Presentación del caso: paciente masculino, blanco, de 8 años sin antecedentes patológicos personales o familiares relevantes. Se recibió en cuerpo de guardia por presentar un cuadro anémico luego de hematurias repetidas, dolor lumbar y modificación de parámetros vitales. Se diagnosticó con nefroblastoma izquierdo estadio I, según su clínica y complementarios imagenológicos. Se realizó una nefrectomía total unilateral izquierda además de quimioterapia posquirúrgica a base de vincristina con resultados evolutivos favorables.

Conclusiones: el nefroblastoma suele tener un diagnóstico clínico tardío (con apoyo imagenológico). El tratamiento más efectivo consiste en la cirugía a cielo abierto o laparoscópica con quimioterapia postquirúrgica. El pronóstico dependerá de la prontitud del diagnóstico y el estadio del tumor.

Palabras Clave: Pediatría; Tumor de Wilms; Nefroblastoma; Nefrectomía; Cirugía.

ABSTRACT

Introduction: nephroblastoma or Wilms tumor is the most common primary malignant renal neoplasm in children. Its incidence is 1 per 10,000 children under 15 years of age and its prevalence is 7% of neoplasms of this age and 90% of all childhood renal tumors.

Objective: to describe the case of a Wilms tumor in a schoolboy.

Presentation of the case: Male, white, 8-year-old patient with no relevant personal or family pathological history. He was admitted to the emergency room for presenting an anemic picture after repeated hematuria, low back pain and changes in vital parameters. He was diagnosed with stage I left nephroblastoma, according to his symptoms and complementary imaging. A left unilateral total nephrectomy was performed in addition to vincristine-based post-surgical chemotherapy with favorable evolutionary results.

Conclusions: nephroblastoma usually has a late clinical diagnosis (with imaging support). The most effective treatment consists of open or laparoscopic surgery with post-surgical chemotherapy. The prognosis will depend on the speed of diagnosis and the stage of the tumor.

Keyword: Pediatrics; Wilms Tumor; Nephroblastoma; Nephrectomy; General Surgery.



INTRODUCCIÓN

El Tumor de Wilms, fue llamado de esta forma en honor al responsable de su descubrimiento en 1899, el cirujano británico Tomas Wilms. El nefroblastoma, como también se le conoce, es una neoplasia maligna, generalmente unilateral que se origina a partir del mesodermo embrionario y prolifera en el parénquima renal debido a una proliferación anormal del blasfema metanéfrico. Se considera el tumor cancerígeno, renal, primario más frecuente de la edad pediátrica, representado por un 7 % de todas las neoplasias existentes en la edad infantil y hasta un 90 % de las que ocurren en el sistema renal de los pacientes con edades inferiores a 15 años. Con frecuencia se manifiesta en niños menores de tres años; y aunque puede llegar a afectar hasta los cinco años, pasada esta edad son realmente raros, teniendo un pronóstico variable en dependencia de su extensión y condiciones del paciente.^{1,2}

A nivel mundial, afecta a 1 por cada 10 000 niños con edad inferior a 15 años, para una incidencia anual de 4, 6 %.^{1,3} Un estudio reciente realizado en Costa Rica et al 4. demostró que la incidencia de esta afección es ligeramente predominante en el sexo femenino y fundamentalmente en edades inferiores a dos años. Además, evidenció la presencia de antecedentes familiares de esta entidad en el 95, 2 % de los pacientes, lo que sugiere la importancia de los factores hereditarios a tener en cuenta en estos casos.⁴

Durante el 2020 en Cuba se reportó una incidencia de 0, 7 por cada 100 000 niños, lo que equivale a una tasa de entre 16 y 20 casos durante el año. Durante el año 2018, se registraron 24 muertes en niños de hasta cuatro años por tumores malignos en Cuba, lo que representa una tasa de 0, 5 por cada 10 000 habitantes; mientras que los registros en edades superiores fueron mucho menores, exhibiendo una cantidad de 49 fallecimientos, lo que representó una letalidad de 5 por cada 100 000 niños entre 5 y 15 años de edad.⁵ En la provincia de Ciego de Ávila no se tienen registros epidemiológicos anteriores sobre esta entidad.

El nefroblastoma presenta varios estadios, de los cuales el más común suele ser el estadio III (estadio avanzado o tardío) debido a las dificultades para establecer el diagnóstico gracias a la poca representación sintomatológica que exhibe. Se considera que una masa tumoral palpable en la región lumbar del lado afectado suele ser el signo capital para la sospecha de esta entidad debido a que suele ser el primer (y a veces único) signo detectado en el paciente. El pronóstico suele ser favorable, con una supervivencia de hasta el 71 % de los casos.^{4,6}

Debido a que no existen estudios epidemiológicos realizados en territorio avileño respecto a esta patología; además de ser considerado una enfermedad rara y peligrosa para las edades pediátricas, se decide la realización del presente manuscrito con el objetivo de describir un caso de nefroblastoma en un paciente en edad escolar diagnosticado y tratado en Ciego de Ávila, y que presenta algunas particularidades que discrepan relativamente de la literatura nacional e internacional más actualizada.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Se presenta el caso de un escolar nacido por parto eutócico, sin antecedentes prenatales, perinatales, postnatales o enfermedades crónicas no transmisibles; masculino, blanco de 8 años de edad, de procedencia rural, el cual se mantiene cursando estudios de enseñanza primaria. Con antecedentes familiares de madre diabética y padre asmático, ambos actualmente vivos. No se refieren otros antecedentes patológicos relevantes para el caso, alergias medicamentosas, hábitos tóxicos que afecten al infante, cirugías o traumatismos previos del paciente según el testimonio de la madre del paciente.

Acudió a cuerpo de guardia del Hospital General Provincial Docente de Ciego de Ávila Dr. Antonio Luaces Iraola acompañado de la madre. La acompañante refirió que el niño comenzó a presentar desde hace una semana, un dolor intermitente de baja intensidad localizado en zona lumbar izquierda, con escasa irradiación a flanco ipsilateral que aliviaba de forma espontánea a la administración de una tableta de Dipirona de 250 mg. A los dos días comenzó a presentar orinas más oscuras de lo habitual con presencia de sangre visible en tres ocasiones, acompañadas de debilidad, inapetencia y somnolencia. Ante el caso anteriormente descrito se decidió como conducta inicial, el ingreso del paciente para su estudio y diagnóstico oportuno.

EXAMEN FÍSICO:

Se le realizó un examen físico inicial donde se constata ligera palidez cutáneo-mucosa del paciente, así como elevación de la frecuencia cardíaca a 112 latidos por minuto (valor de referencia VR: 70-110) y elevación de la temperatura axilar a 38°C (VR: 36-37°C). También se logró visualizar una micción de color amarronado con presencia de pequeños coágulos sin dolor aparente al acto de micción. El resto del examen físico no arrojó datos relevantes para el caso.

Exámenes complementarios e imagenológicos:

Se decidió la realización de una analítica rutinaria lo que arroja los siguientes resultados: hemoglobina (Hb)= 9,2 g/dL (VR: 11,5- 14g/dL), hematocrito (Hto)= 30 % (VR: 37-47 %), volumen corpuscular medio (VCM)= 88 fl (VR: 80-100 fl), hemoglobina corpuscular media (HbCM)= 29 pg/uL (VR: 26-34 pg/uL). Además de los complementarios hematológicos anteriormente referidos se indicó una cituria, la cual arrojó los siguientes resultados: leucocitos= 14 x 10⁶/L (VR: ≤20 x 10⁶/L), hematíes= 15 x 10⁶/L (VR: ≤10 x 10⁶/L), cilindros hialinos= 0 x 10⁶/L (VR: ≤0 x 10⁶/L).

Ecografía abdominal: se observa en proyección al riñón izquierdo, una masa heterogénea, hipervascularizada de 14 x 12 x 11cm, predominantemente ecogénica, con presencia de microcalcificaciones que rebasa la línea media (*figura 1*).

Teniendo en cuenta el cuadro clínico presentado por el paciente, así como los resultados de laboratorio y principalmente los imagenológicos, se decide el diagnóstico de tumor de Wilms o nefroblastoma estadio I (el tumor presenta una corta evolución, afectando únicamente al riñón, con posibilidad de resolución quirúrgica). Diagnóstico corroborado mediante estudio citológico de la pieza quirúrgica.

La conducta inicial en este caso fue el ingreso del paciente para el estudio del mismo. Luego del diagnóstico corroborado por técnicas de imagen se decide practicar una nefrectomía total unilateral izquierda, con el objetivo de extirpar el riñón afectado, debido a su corto período de evolución no llegó a afectar tejido circundante por lo cual, no fue necesario extirpar otras estructuras como ganglios linfáticos uréter o glándula suprarrenal ipsilateral. Se logró extraer la pieza quirúrgica en su totalidad sin ruptura del tumor durante la cirugía. Posteriormente se tomó muestra de la pieza quirúrgica (*figura 2*) para la realización de un diagnóstico histopatológico de confirmación.

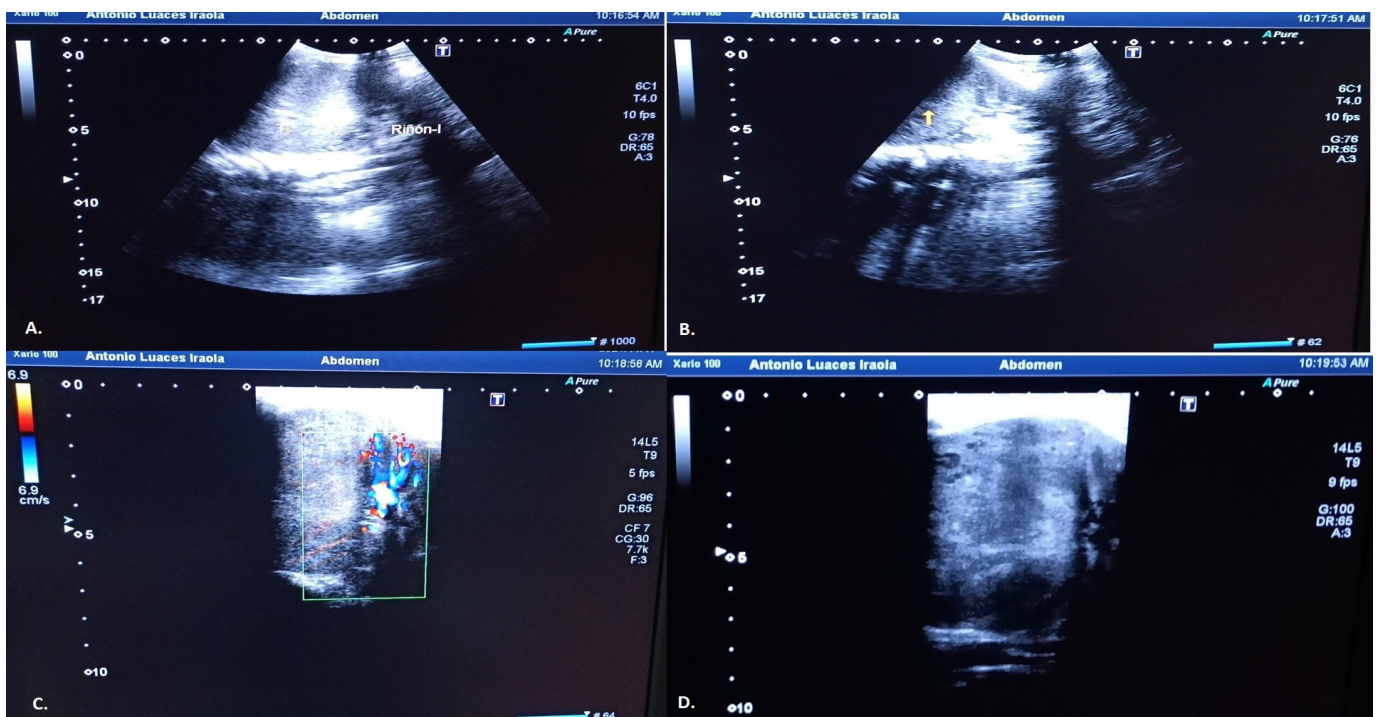


Figura 1: ecografía abdominal. A y B) corte coronal, C) Doppler oblicuo, D) corte oblicuo simple.



Figura 2: pieza quirúrgica extirpada mediante nefrectomía total unilateral izquierda.

Se indicó tratamiento quimioterápico postquirúrgico con vincristina a razón de 1,5 mg/m²/dosis EV (endovenosa) semanal por un período de 10 semanas, para luego continuar a razón de 2mg/m²/dosis endovenosa (EV) hasta la semana 18. El paciente afortunadamente tuvo una evolución favorable sin complicaciones aparentes. Se declaran algunos efectos mínimos como náuseas y vómitos aislados, secundarios a la quimioterapia utilizada.

DISCUSIÓN DEL CASO:

El tumor de Wilms es causado por un desarrollo anormal como resultado de la proliferación de un blastema metanéfrico sin diferenciación glomerular y tubular normal. Existe una hipótesis de correlación entre el tumor de Wilms y la pérdida funcional de varios genes supresores de tumores y genes transcritores, debido a mutaciones de estos. A pesar de que todavía no se conoce bien la asociación de las mutaciones con la patogénesis del nefroblastoma, se ha vinculado con los cambios en el gen WT1, p53, FWT1, p y el locus 11p15.5. Se han estudiado los tumores de Wilms familiares (FWT) que representan de 1 a 2 % de los casos. La herencia parece ser autosómica dominante y no se asocia a mutaciones en el gen WT1.⁷

El nefroblastoma suele ser clínicamente asintomático hasta en el 80-90 % de los casos. En otros pacientes se presenta conservando el estado general del niño a pesar de la presencia de una masa tumoral de gran volumen en el abdomen. Complementarios de imagen

como la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la ecografía abdominal brindan información valiosa al momento del diagnóstico.⁸⁻¹⁰

El paciente en cuestión cuenta con una edad superior al intervalo etario en que frecuentemente se desarrolla la afección, además de pertenecer al sexo masculino. Por otro lado, el niño fue recibido presentando un cuadro anémico con modificaciones de parámetros vitales como frecuencia cardíaca y temperatura, además de dolor y el antecedente de orinas turbias. Esta clínica apoyada en la ultrasonografía constituyó el diagnóstico del caso.

El tumor de Wilms puede diferenciarse de varios tumores renales de características y aspecto imagenológico similares. El neuroblastoma es el primer, y más fácil de diferenciar debido a que la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) o una resonancia magnética (RM) puede diferenciar el tejido puramente renal de forma rápida y eficaz. El sarcoma renal de células claras es el segundo tumor renal más común de la edad pediátrica (3 a 5 %), además de presentarse en la misma edad que el nefroblastoma; por lo que se debe tener en consideración como uno de los principales diferenciales. Otros tumores similares y que, por tanto, pueden ser diferenciados son el nefroma mesoblástico congénito, el tumor rabdoide renal y el carcinoma renal medular.^{7,11}

La conducta a seguir ante esta entidad requiere de un abordaje multidisciplinario en equipo de médicos pediatras, radiólogos, patólogos, oncólogos, cirujanos, anestesiólogos, y radioterapeutas para emprender las opciones terapéuticas actuales cirugía, radiaciones y quimioterapia. El tratamiento que ha demostrado efecto en la supervivencia de estos pacientes es la nefrectomía total dependiendo del grado de extensión y estadio del tumor; alcanzando tasas de éxito de hasta un 90 % durante los primeros estadios de la enfermedad, esta tasa disminuye tras la progresión de la enfermedad.^{8,12}

Por otro lado, la nefrectomía mediante abordaje laparoscópico para casos seleccionados, en manos entrenadas muestra una efectividad similar a cirugías a cielo abierto. En el caso presentado se optó por un tratamiento quirúrgico unilateral a cielo abierto logrando resultados satisfactorios en ausencia de complicaciones.

Respecto al pronóstico de esta entidad, se conoce que los regímenes de quimioterapia actuales logran establecer una evolución favorable para los pacientes; justo como en este caso. Sin embargo, es sumamente

importante recalcar que esta enfermedad suele tener un diagnóstico tardío, por lo tanto, a mayor edad del paciente se evidenciará un peor pronóstico evolutivo.^{13,14} Cabe destacar que llama la atención la cuestión de que, aunque el diagnóstico fue tardío, el paciente no presentó un estadio avanzado de la enfermedad, lo que jugó un papel fundamental en el tratamiento, recuperación y evolución del paciente.

CONCLUSIONES:

El nefroblastoma es una neoplasia maligna de la población pediátrica relativamente frecuente a nivel mundial, pero bastante rara en Cuba; que, aunque afecta con mayor frecuencia al sistema genitourinario de edades inferiores a cinco años; lo cierto es que puede verse en edades superiores, por lo tanto, no se debe descartar la idea ante casos evidentes. Generalmente se caracteriza por ser asintomático, lo que dificulta el diagnóstico. Otras veces, por el contrario, aparece con un cuadro bastante aparatoso dominado por hematurias a repetición y anemia, por lo que se sugiere la realización de exámenes imagenológicos ante un paciente con características sugestivas. El tratamiento quirúrgico, ya sea a cielo abierto o mediante laparoscopia con una continuación quimioterápica, brinda resultados satisfactorios y evita mayores complicaciones. El pronóstico suele ser favorable, aunque depende en gran medida de la detección temprana del tumor y el estadio evolutivo en que se detecte.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez Piña JJ, Manfredo Flores-Azamar A. Tumor de Wilms. Med Int Mex [Internet]. 2019 [citado 12 diciembre de 2022]; 35(1): 177-182. Disponible en: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0186-48662019000100177&script=sci_abstract
2. Andueza Urdangarin DA, Prat Matifoll DJ-A, Rianza Martín DL. Masas renales en pediatría: un viaje más allá del nefroblastoma y la nefroblastomatosis. Seram [Internet]. 2022 [citado 11 enero de 2023];1(1): 9301-9324. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/9301>
3. Corral Sánchez MD, Tarabini-Castellani Giordina BM. Tumor de Wilms y otros tumores renales. Rev. Pediatría Integral [Internet]. 2021 [citado 12 ene 2023]; 25(7): 341-347. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-10/tumor-de-wilms-y-otros-tumores-renales/>
4. Cerna-Arroyo A, Ramírez-Montero A, Esquivel-González J, Gamboa-Chaves Y, Rodríguez-Rodríguez C. Perfil clínico, epidemiológico y terapéutico del tumor de Wilms pediátrico en Costa Rica. Acta méd costarric [Internet]. 2020 [citado 12 enero de 2023]; 62(3): 113-118. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022020000300113&lng=en
5. Góngora-Gómez O, Carballido-Sánchez J, Gómez-Vázquez Y, 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 [Internet]. 2020 [citado 12 enero de 2023]; 45 (4) Disponible en: <https://revzoilomarinellosldcu/index.php/zmv/article/view/2147>
6. Herrera-Toro N, Peña-Aguirre L, Arango-Rave ME. Tumor de Wilms: experiencia de 12 años en dos hospitales de alto nivel en Medellín, Colombia latreia [Internet]. 2019 [citado 12 enero de 2023]; 32(2): 82-91. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932019000200082&lng=en
7. Kriebel Haehner MJ, Zúñiga Villegas A, Morún Calvo D, González Chavarría A. Tumor de Wilms. CS [Internet]. 2020 [citado 12 enero de 2023];4(4): 153-161. Disponible en: <https://revistacienciaysalud.ac.cr/ojs/index.php/cienciaysalud/article/view/173>
8. León Alvarado LJ, German Velarde MJ, Armijos Cevallos AN, Gil Castro SA, Muela Chile EA. Manejo actual y opciones en el diagnóstico de tumor de Wilms. Publicación Científica del Vicerrectorado Académico de la Universidad Técnica de Babahoyo [Internet]. 2021 [citado 12 enero de 2023]; 5(1):52-6. Disponible en: <https://revistas.utb.edu.ec/index.php/rpa/article/view/2581>
9. Ivo Braz M, Lima Gómez WF, Gonçalves de Siqueira AK, Azevedo Foinquinos R. Diagnóstico y manejo del Tumor de Wilms en población infantil. An Fac Med Olinda [Internet]. 2022 [citado 15 enero de 2023]; 7 (1): 42-49. Disponible en: <https://afmo.emnuvens.com.br/afmo/article/view/210>
10. 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 [Internet]. 2020 [citado 16 enero de 2023]; 4(3):133-40. Disponible en: <https://revistas.unesum.edu.ec/index.php/unsumciencias/article/view/373>

11. Corral Sánchez MD, Tabarini-Castellani Ciordia BM. Tumor de Wilms y otros tumores renales. *Pediatría Integral* [Internet]. 2021 [citado 17 enero de 2023]; 25 (7): 341-347. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2021/xxv07/02/n7-341-347_MariaCorral.pdf

12. González Cárdenas JM, Ruiz Abad GM, Vicuña Carbaca VX, Jaramillo Acosta AP, Ludizaca González DP. Tumor de Wilms. *RECIMUNDO* [Internet]. 2022 [citado 17 enero de 2023]; 6(1):164-71. Disponible en: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/1655>

13. Guerrero-Villota JC, Dueñas-Dasilva MF, Dueñas-Ramírez JC, Armando-Idrobo A. Abordaje mínimamente invasivo del tumor de Wilms unilateral: un reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev. Colomb. Cir* [Internet]. 2022 [citado 20 enero de 2023]; 37(2): 330-337. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2011-75822022000200330&lng=en

14. Stefanon D, Rechia A, Knob I, Goto M, Zeni M, dos Santos CB. Tumor de Wilms en el adulto: Neoplasia rara y un reto diagnóstico y terapéutico. *Arq Catarin Med* [Internet]. 2019 [citado 21 enero de 2023]; 48(3):171-7. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1023570>

DECLARACIÓN ÉTICA Y MORAL:

Para la realización del presente artículo se cumplió con los principios fundamentales de la declaración de Helsinki de 1964 (beneficencia y no maleficencia, justicia social o principio de no discriminación y principio de autonomía de decisión del paciente), dictamen que rige toda investigación realizada en humanos. Debido a que el presente artículo es la presentación de un caso clínico resultó indispensable la obtención de un consentimiento informado por parte de los padres o tutores legales del infante; sin la necesidad de un asentimiento informado ya que el menor tiene una edad inferior a 12 años. Mediante este consentimiento se declara que toda información obtenida será utilizada en beneficio de la ciencia y se garantiza la confidencialidad (no divulgación parcial o total) de datos personales o de contacto del niño o sus tutores legales.

FUENTE DE FINANCIACIÓN:

No se recibió financiación por parte de organismo estatal-gubernamental o particular para la realización de la presente investigación.

CONFLICTOS DE INTERESES:

Los autores no declaran conflictos de intereses para la realización del presente artículo. El artículo no se ha bía presentado antes a eventos públicos ni se encontraba siendo evaluado de forma total o parcial por otra revista científica.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA:

YLIC: conceptualización, curación de datos, investigación, metodología, supervisión, validación, redacción-revisión y edición.

HFSV: conceptualización, análisis formal, investigación, administración de proyecto, recursos, validación, redacción del borrador original.

LPA: curación de datos, análisis formal, metodología, recursos, validación, visualización.