

Situación de emergencia en tumor de Wilms. Reporte de caso

Wilms tumor emergency situation. Case report

ABRIL 2023

Jhoanna María Peñúñuri-Ballesteros¹
Homero Rendón-García²
Tania Larios-Farak²
Eleuterio Castellanos-Villegas³
Francisco Espinoza-Carillo⁴
Juan Castillo-Aldaco⁵

¹ Médico residente de tercer año de Pediatría del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES).

² Oncólogo pediatra, adscrito al servicio de Oncología del HIES.

³ Cirujano pediatra, adscrito al servicio de Cirugía del HIES.

⁴ Urólogo pediatra, adscrito al servicio de Cirugía del HIES.

⁵ Médico patólogo, adscrito al servicio de Patología del HIES.

Responsable de correspondencia: Jhoanna María Peñúñuri Ballesteros. Hospital Infantil del Estado de Sonora. Dirección: Reforma, No. 355, Norte. Colonia Ley 57, Hermosillo, Sonora, CP 83100. Teléfono: (644) 1242574. Correo electrónico: jhoannamariapb@gmail.com

50

RESUMEN

Los tumores renales en la infancia y la adolescencia representan 7% de las neoplasias. Su incidencia se registra entre los dos y cuatro años; 80% de los casos se presentan antes de los cinco años y rara vez aparece después de los 10 años, aunque se han descrito casos incluso en adultos. Las manifestaciones clínicas que presentan los niños con tumor de Wilms son masa abdominal palpable (75%), dolor abdominal (28%), hipertensión (26%), hematuria macroscópica (18%), hematuria microscópica (24%) y fiebre (22%). A continuación, se presenta el caso de una paciente femenina de 13 años con cuadro de dolor abdominal agudo, asociado a la presencia de una masa palpable en flanco izquierdo, que evolucionó con ruptura tumoral y fue abordada como emergencia oncológica. Se destaca la necesidad de considerar al tumor de Wilms como un diagnóstico diferencial, ante la presencia de dolor abdominal de comienzo agudo en un paciente pediátrico.

Palabras clave: tumor de Wilms, tumoración renal, emergencia oncológica, abdomen agudo, ruptura.

Fecha de recepción: 24 de marzo 2023

Fecha de aceptación: 31 de marzo 2023

ABSTRACT

Kidney tumors in childhood and adolescence represent 7% of neoplasias. Its incidence is recorded between two and four years of age, with 80% of cases presenting before five years of age, and it rarely appears after 10 years of age, although cases have even been described in adults. The clinical manifestations presented by children with Wilms tumor are: palpable abdominal mass (75%), abdominal pain (28%), hypertension (26%), gross hematuria (18%), microscopic hematuria (24%), and fever (22%). Below is the case of a 13-year-old female patient with acute abdominal pain, associated with the presence of a palpable mass on the left flank; who presented tumor rupture and was approached as an oncological emergency, the need to consider it as a differential diagnosis in the presence of acute-onset abdominal pain in a pediatric patient stands out.

Keywords: Willm's tumor, kidney tumor, oncologic emergency, acute abdomen, rupture.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Wilms o nefroblastoma es el tumor renal maligno primario más frecuente en niños, por lo general, se manifiesta en menores de cinco años, con edad promedio de 3.5 años.^{1,2} Tiene un pronóstico favorable, a pesar de ser detectado en estadios avanzados. Se estima que la incidencia anual del tumor de Wilms es de uno por cada 10,000 niños en todo el mundo, incluso se han llegado a detectar hasta 500 casos nuevos por año.³

Entre las manifestaciones clínicas del tumor de Wilms están la tumoración abdominal, que produce dolor abdominal, fiebre, hematuria microscópica o macroscópica, así como la hipertensión arterial de origen renal por hiperproducción de renina inducida por el efecto de masa de la tumoración. La rotura del tumor de Wilms es un evento muy raro descrito en la literatura, 0.02%, de acuerdo al estudio SIOP Trial and Study 9.4 Entre las manifestaciones respiratorias se presenta disnea, ya que el pulmón es el principal sitio de metástasis.⁵ Los criterios de estadificación del tumor de Wilms fueron definidos por el National Wilms Tumor Study-4 (NWT-4).^{5,6}

La nefrectomía y esquema de quimioterapia es el tra-



Figura 1. RX de abdomen de pie, se observa opacidad derecha con calcificaciones en lecho tumoral en hemiabdomen derecho.

tamiento primario recomendado para los niños con tumor de Wilms, tal evidencia fue obtenida a través del estudio de más de 3,000 niños tratados por el NWTs. El tratamiento con radioterapia va dirigido según la estadificación e histología, aunque se debe iniciar dentro de los primeros 10 días pos nefrectomía. La media de supervivencia es aproximadamente de 84% a los 5 años de seguimiento, en el caso de lograr una resección tumoral completa.⁶

Caso clínico

Femenina de 13 años, sin antecedentes de importancia. Inició su padecimiento con dolor abdominal en escala 9/10, de 24 horas de evolución, acompañado en 5 ocasiones de vómito con contenido gastro-alimentario, sin fiebre; cursó con hematuria de dos semanas de evolución, sin relación a traumatismo abdominal. Recibió atención por probable cuadro de apendicitis vs coledocitis aguda. A su ingreso al Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), se le apreció consciente, orientada, con facies de dolor y vómito. Los signos vitales dentro de límites normales. A la exploración física, manifestó dolor abdominal en cuadrantes abdominales inferiores, con masa tumoral palpable en hipocondrio y flanco derecho, que rebasaba la línea media, con borde hepático no palpable por presencia de tumor, sin adenopatías, los signos de McBurney y Murphy estaban presentes. Una radiografía simple de abdomen de pie, mostró opacidad en relación con tumoración derecha con calcificaciones en su lecho (figura 1). El ultrasonido abdominal confirmó tumoración hepática en segmento posterior de lóbulo derecho, con



Figura 2. TAC de abdomen contrastada: gran tumoración dependiente de riñón derecho, heterogénea, con zonas de necrosis, calcificaciones gruesas.

probable perforación apendicular y ruptura folicular. La tomografía abdominal simple y contrastada confirmó una gran tumoración, dependiente de riñón derecho, heterogénea, con zonas de necrosis y calcificaciones gruesas (figura 2).

Cursó con incremento del dolor y datos de dificultad respiratoria, con FC de 130lpm, FR 45 rpm, TA 145/75mmHg, oligúrica, descenso de hemoglobina 2 gramos con respecto al ingreso, lo cual fue asociado a sangrado tumoral. Por tal motivo, la paciente fue llevada a una laparotomía exploratoria de urgencia; con hallazgos operatorios de riñón izquierdo con tumoración, así como hematoma perirrenal y ganglios indurados y hemorrágicos, por tal motivo, se realizó nefrectomía radical derecha y linfadenectomía.

Estadificación y terapéutica: tumor de Wilms estadio IV con ruptura abdominal y METS pulmonares. Recibió postnefrectomía, esquema de quimioterapia, protocolo de SIOP TW. Radioterapia a abdomen total + BOST en región de lecho quirúrgico, dosis total de 21 Gy en 14 sesiones de tratamiento.

Descripción de anatomía patológica:

- Macroscópico: 800 gr riñón 14x 10x 8cm capsula desprendida y adherida a nivel de hilio, color violáceo, muestra calcificaciones, hilio ocupado con tumor calcificado (figura 3).
- Microscópico: necrosis en 90%, 8% células pequeñas redondas y ovals con núcleos basófilos con frecuentes mitosis atípicas, pequeños túbulos de aspecto embrionario, con una infiltración a la cápsula en 60% (figura 4).
- Inmunohistoquímica: WT1 positivo, PAX8 positivo

local, GLYPIAN positivo local CK AE1 AE3 positivo local. Nefroblastoma (tumor de Wilms).

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de nefroblastoma complicado por su ruptura, este tumor también es conocido como tumor de Wilms, suele ser raro en la adolescencia.^{7,1} Se describe en la literatura como la quinta de todas las neoplasias malignas en pediatría y la primera del tipo de tumores renales. Su incidencia es constante a través del mundo, con discretas diferencias; se describe una incidencia anual de 5 a 7.8 por millón en menores de 15 años.^{8,9,1}

En México, el registro nacional de cáncer en el año 2012 reportó los tumores renales como la sexta causa de cáncer infantil, además, se considera como el tumor sólido extracraneal más frecuente. La edad de presentación oscila entre 1 y 4 años con una media de 3.5 años; 90% ocurre en menores de 7 años, sin diferencias con respecto al género.^{7,8,9}

La presentación clínica del tumor de Wilms suele ser la presencia de una masa abdominal asintomática, ocasionalmente puede presentar un rápido crecimiento, asociado a anemia, fiebre, pérdida de peso, malestar como síntomas inespecíficos, como la hematuria puede estar presente.⁵ El dolor abdominal puede ser un síntoma secundario a la rotura del tumor,⁶ de ahí que al realizar abordaje de una masa abdominal debe tenerse en cuenta la posibilidad de urgencia abdominal. Existen pocos reportes de este tipo de debut clínico en la adolescencia, por lo que se consideró importante para nuestra publicación.

Kosloske y colaboradores⁸ reportan el caso de una

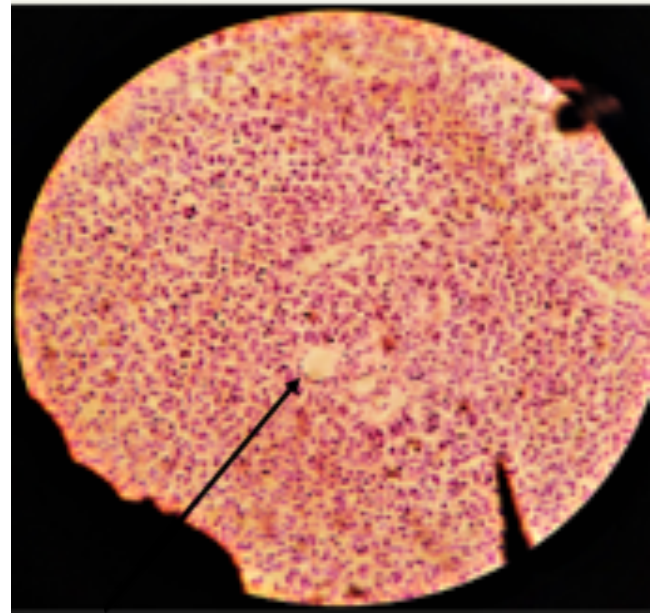


Figura 4. Corte histológico con magnificación 100x. Se observan estructuras tubulares primitivas con células estromales de 2 a 7 mitosis/campo (flecha), concordante con el diagnóstico de nefroblastoma.

niña de 6 años sin historia de trauma previo, con severo dolor abdominal de 8 horas de duración, asociado a distensión del abdomen sin evidencia de masa palpable; evidenció hemoperitoneo en la laparotomía realizada, secundario a la rotura de un tumor de Wilms en el riñón derecho.⁸ Asimismo, Medina y compañeros⁹, reportaron un caso de una niña de 3 años, con historia de dolor en flanco izquierdo, asociado a náuseas y vómitos de una semana de duración. En la exploración quirúrgica abdominal se encontró un hematoma renal y lesión renal grado III, asociada a ruptura de un tumor de Wilms con estadio III.⁹ El reporte SIOP Trial and Study 9, menciona que al estudiar a 720 pacientes portadores de nefroblastoma unilateral no metastásico encontraron a 13 pacientes (0.02%) con hemorragia masiva, lo cual pone en evidencia la poca prevalencia de la rotura de esos tumores.¹⁰

En los casos donde hay sospecha de ruptura, es necesario realizar un abordaje quirúrgico y llevar a la práctica una nefrectomía radical transperitoneal.^{10,3} Según las recomendaciones de la International Society of Pediatric Oncology (SIOP), para el estadiaje de los nefroblastomas, todos los tumores que presentan ruptura preoperatoria son clasificados como IIIc.¹ A pesar de la etapa avanzada metastásica pulmonar y antecedente de ruptura que presentó el caso, el tumor de Wilms tiene una alta tasa de supervivencia.^{1,2,4}

CONCLUSIÓN

El presente caso resalta la importancia de tener en cuenta este tipo de complicaciones en las neoplasias sólidas que afectan a los pacientes pediátricos, quie-

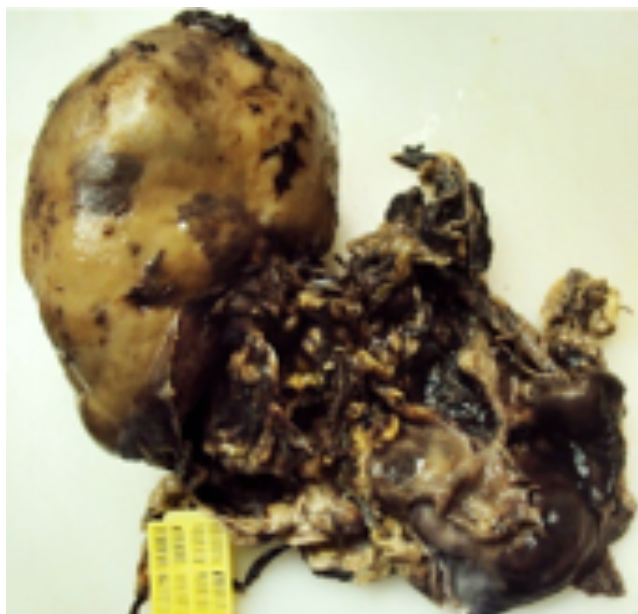


Figura 3. Vista macroscópica de muestra patológica. Riñón derecho, necrosis 100%.

nes acuden al servicio de urgencias con datos de abdomen agudo y compromiso hemodinámico. Aunque es un hecho poco frecuente, los signos inespecíficos como la hematuria y dolor abdominal de inicio agudo son pistas clave en la anamnesis de complicación grave de tumores renales.¹⁰

REFERENCIAS

1. Moody AM, Norman AR, Tait D. Paediatric tumours in the adult population: the experience of the Royal Marsden Hospital 1974-1990. *Med Pediatr Oncol.* 1996 Mar; 26(3): 153-9.
2. Leslie SW, Sajjad H, Murphy PB. Wilms Tumor. 2023 Mar 11. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 28723033.
3. Salirrosas-Bermúdez V, Azabache E, Lecca J. Dolor abdominal agudo secundario a la ruptura de tumor de Wilms: reporte de caso. *Rev Méd Trujillo.* 2017; 12(3): 134-8.
4. Sierrasesúmaga, L. Antillón K, et al. Tratado de Oncología Pediátrica: Enfermedades malignas del Niño y Adolescente. España: Pearson Prentice Hall; 2006.
5. 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.
6. Hospital Infantil de México. Protocolo de tratamiento para tumor de Wilms adaptado del NWTS IV. [Internet]. Ciudad de México: Edición Junio 2019. Citado 10 marzo 2023. Disponible en: <http://himfg.com.mx/descargas/documentos/planeacion/guiasclinicasHIM/TumorWilms.pdf>
7. Godziński J, Weirich A, Tournade MF, et al. Primary nephrectomy for emergency: a rare event in the International Society of Paediatric Oncology Nephroblastoma Trial and Study no. 9. *Eur J Pediatr Surg.* 2001; 11(01): 36-39.
8. Kosloske AM, McIver WJ, Duncan MH. Intraperitoneal rupture of a Wilms' tumor. *West J Med.* 1985; 142(05): 694-696.
9. Medina LA, Lozano A, Ruiz B, Serrano S, López C, López I. Wilms Tumor Rupture after minimal renal trauma, Case Report. *MOJ Clin Med Case Rep.* 2015; 3(01): 00053.
10. De Kraker J, Graf N, Pritchard-Jones K, Pein F. Nephroblastoma clinical trial and study SIOP 2001, Protocol. SIOP RTSG. 2001. Consultado 02 febrero 2023. Disponible en: <https://www.skion.nl/works-pace/uploads/Protocol-SIOP-2001.pdf>