

## Síndrome nefrótico secundario a un tumor de Wilms: un caso con sobrevida de 15 años

Omar Ávila Mariño,\* Héctor Espinoza Maldonado\*\*

### RESUMEN

Se presenta un caso de Síndrome Nefrótico secundario a tumor de Wilms con remisión de ambos, posterior a tratamiento con cirugía, radioterapia y quimioterapia con una sobrevida de 15 años. Se hacen breves comentarios del Síndrome Nefrótico y del tumor de Wilms.

**Palabras clave:** Síndrome nefrótico, tumor de Wilms, quimioterapia, radioterapia.

El síndrome nefrótico secundario a un tumor de Wilms es un padecimiento raro en la nefrología pediátrica; el diagnóstico se sospecha por la presencia de hematuria macroscópica, palidez, ataque al estado general, dolor lumbar y tumor renal, confirmándose por la presencia de proteinuria significativa, hiperlipidemia, hipoproteínea, hipoalbuminemia, además de otros estudios de gabinete e histopatológicos.

El objeto de la presente comunicación es informar de un caso en el que ambas enfermedades después de la cirugía y el tratamiento con radioterapia y quimioterapia; la sobrevida de este paciente es ahora de 15 años.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

El paciente es originario y residente del Distrito Federal. Inició su padecimiento a la edad de 5 años, con hematuria macroscópica, edema facial y de los miembros inferiores, así como dolor en la región lumbar derecha, fue

### SUMMARY

A case is reported of nephrotic syndrome, secondary to Wilms tumor, with remission of both, subsequent to treatment with surgery, radiotherapy and chemotherapy with a survival of 15 years. Brief comments are made about the nephrotic syndrome and Wilms tumor.

**Key words:** Nephrotic syndrome, Wilms tumor, chemotherapy, radiotherapy, surgery and survival of 15 years.

internado en dos ocasiones; en su segundo internamiento presentó proteinuria de 7.0, 2.1 y 15.0 gramos por litro, habiéndosele hecho una biopsia renal izquierda que mostró glomérulos normales e inmunofluorescencia negativa. Egresó con el diagnóstico de síndrome nefrótico incompleto, o probable enfermedad de Berger; se le dio tratamiento con esteroides.

Ocho meses después, por persistencia de hematuria macroscópica, el edema, la palidez de tegumentos y el dolor lumbar derecho ingresó nuevamente al hospital.

A la exploración física se le encontró ya con 6 años de edad, 18 kilos de peso, y una talla de 110 centímetros, superficie corporal 0.75 m<sup>2</sup>, presión arterial 100/60, escolar masculino, íntegro, pálido, consciente, hipertrofia amigdalina, adenopatía submaxilar no dolorosa de 0.5 a 1 cm de diámetro, área cardíaca normal, pulmones normales, en abdomen se palpó en fosa renal derecha tumoración de 6 cm de diámetro regular, y móvil, adenopatía inguinal bilateral de 0.5 cm de diámetro, extremidades normales.

Los exámenes de laboratorio mostraron: química sanguínea glucosa 115 mg/%, urea 30 mg/%, creatinina 0.7 mg/%, cloro 116 mEq/L, potasio 4.8 mEq/L, sodio 141 mEq/L, depuración de creatinina 56 mL/min/m<sup>2</sup>SC; colesterol 155 y 220 mg%; proteinuria de 62 mg, 100 mg y 80 mg/hora/m<sup>2</sup> de superficie corporal. Proteínas totales de 5.5 g, albúmina 3.3 g, globulinas 2.2 g; TGO 7.8, TGP 7.8, fosfatasa ácida 1 y fosfatasa alcalina 80, DHL 164. Biometría hemática: hemoglobina 9.7 g/dL, hematócrito

\* Médico Pediatra y Nefrólogo Pediatra, Coordinador del Servicio de Pediatría Hospital General «Dr. Fernando Quiroz Gutiérrez».

\*\* Médico Pediatra Jefe de UCIN Hospital General «Dr. Fernando Quiroz Gutiérrez».

Hospital General «Dr. Fernando Quiroz Gutiérrez» Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

30%, CMHB 31, leucocitos 5700, plaquetas 465,000; sedimentación globular 27, antistreptolisinas 125 U. Látex negativo, proteína C reactiva negativa, urocultivo negativo, C<sub>3</sub> 70, C<sub>4</sub> 22; examen general de orina pH 6, densidad 1015, albúmina +++, hemoglobina +++++, eritrocitos y leucocitos incontables, BAAR negativo.

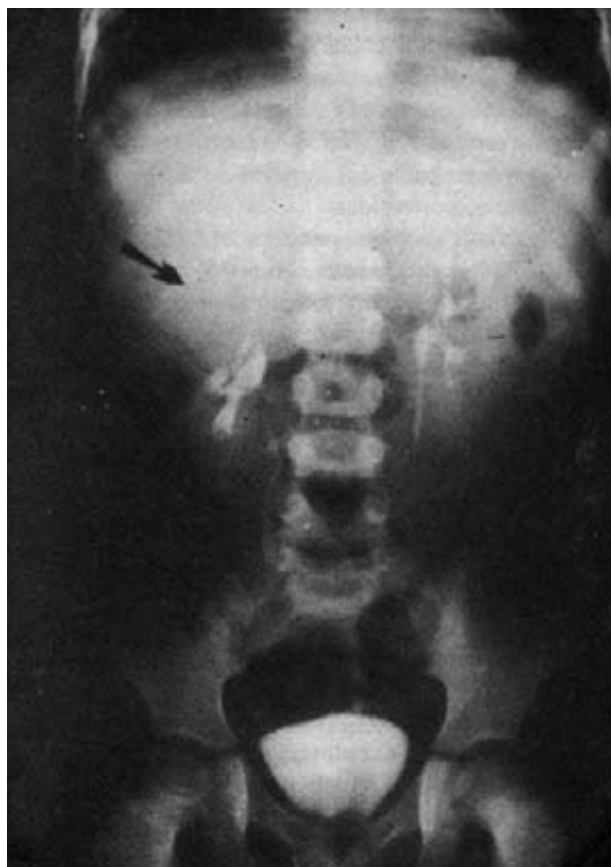
Citología urinaria: escasos grupos de células con atipias sospechosas.

Ultrasonografía renal: tumoración en riñón derecho con patrón ultrasonográfico sólido.

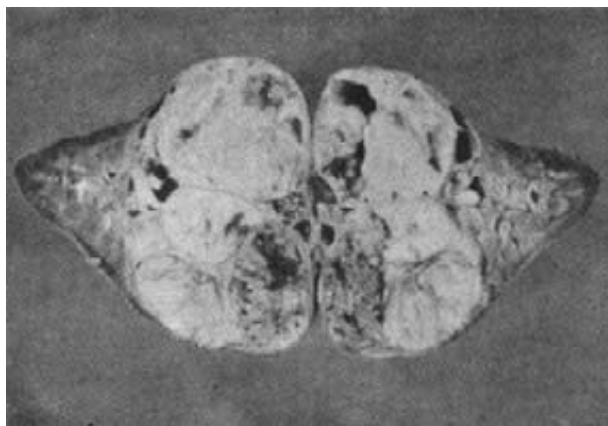
Urografía excretora: tumor renal derecho (*Figura 1*).

Tomografía axial computarizada: mostró tumor en polo superior de riñón derecho con probable metástasis al hígado. Gammagrafía hepática normal.

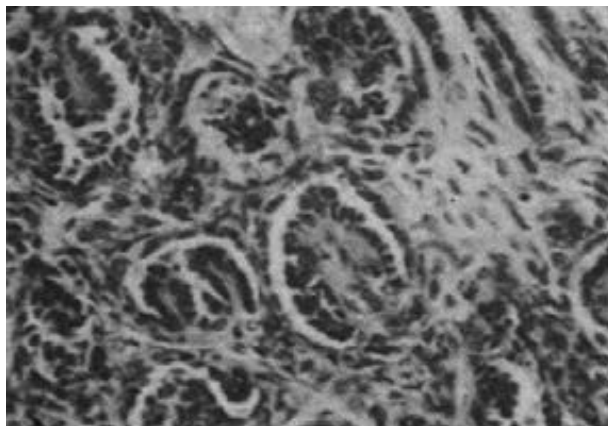
El paciente se transfundió en 2 ocasiones y fue operado el 13 de octubre de 1983, obteniendo pieza quirúrgica (*Figuras 2 y 3*) de 300 gramos con medidas de 11 x 10 x 6 cm, superficie irregular, presencia de nódulos de color blanco-grisáceo y consistencia firme, parénquima renal reemplazado en un 80% por tumor de forma ovalada y bien delimitada; el diagnóstico histopatológico fue:



*Figura 1.*



*Figura 2.*



*Figura 3.*

Nefroblastoma (tumor de Wilms) sin involucración a la cápsula ni vena renal.

El paciente recibió radioterapia y quimioterapia durante un año y ha permanecido asintomático hasta septiembre de 1998 en que fue visto por última vez con remisión completa el síndrome nefrótico y sin recidiva del tumor.

#### COMENTARIO

En la literatura se encuentran informes de síndrome nefrótico secundario a enfermedades sistémicas e infecciosas, padecimientos alérgicos, intoxicaciones, enfermedades cardíacas, vasculares, y neoplásicas, como la enfermedad de Hodgkin y las leucemias;<sup>1</sup> únicamente hay tres casos asociados a tumor de Wilms.<sup>2,3</sup>

El cuadro clínico está constituido por edema, oliguria, proteinuria >40 mg/h/m<sup>2</sup> de superficie corporal, hipoproteinemia e hiperlipidemia; siendo la característica

más importante para el diagnóstico la proteinuria, la cual se presentó en este paciente.

El tumor de Wilms es una enfermedad curable en la mayoría de los niños afectados; más del 90% sobreviven cuatro años después del diagnóstico.<sup>4</sup> El pronóstico está relacionado no sólo con la etapa de la enfermedad al momento de hacer el diagnóstico, sino también de las características histopatológicas del tumor, de la edad del paciente y del tamaño del tumor y de la estrategia seguida por el equipo, formado por pediatras, cirujanos, radioterapeutas y oncólogos.<sup>4,5</sup>

El tumor de Wilms hereditario o esporádico parece resultar de cambios en uno o más de varios genes, las mutaciones específicas de línea germinal en uno de estos genes (gen-1 del tumor de Wilms, WT1) localizado en el brazo corto del cromosoma 11 (banda 11p13), estas anomalías no solamente están asociadas con el tumor de Wilms sino que también causan el síndrome raro de Denys-Drash. Parece haber un segundo gen del tumor de Wilms en o cerca del locus del gen de Beckwith-Wiedemann, en el cromosoma 11 p15, por lo que los niños con este síndrome tienen un riesgo mayor de desarrollar el tumor de Wilms. Se recomienda que los pacientes con estos padecimientos sean examinados con ultrasonido cada 3 meses hasta que cumplan 7 años de edad.<sup>6</sup>

A pesar del número de genes que parecen estar implicados en el desarrollo del tumor de Wilms, el de origen hereditario no es común, ya que se encuentra en 4 a 5% de los pacientes con tumores bilaterales y 1 a 2% tienen una historia familiar positiva del tumor de Wilms. Los hermanos de niños tienen una probabilidad baja de desarrollar el tumor.<sup>7,8</sup>

El riesgo de tumor de Wilms entre los descendientes de personas que han tenido tumores unilaterales, o sea esporádicos, es bastante bajo: menos del 2%.<sup>9</sup>

De acuerdo a la clasificación clinicopatológica por etapas del tercer estudio nacional de tumor de Wilms, hecho en los Estados Unidos de América<sup>10,11</sup> el paciente de este estudio correspondió a la etapa I, lo que explica la sobrevida del mismo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gordillo PG. Síndrome nefrótico en nefrología pediátrica. G. Gordillo Paniagua. Ed. Mosby, Doyman libros. *Doyma Mexicana* 1996; 167.
2. Lines DR, MBBS, MRACP. Nephrotic syndrome and nephroblastoma. Report of a case. *The Journal of Pediatrics*. 1968; 72(2).
3. Zinin C, Soave F. Association of nephrotic syndrome and nephroblastoma in siblings. *Ann Pediat* 1964; 203: 29.
4. National Wilms Tumor Study Committee: Wilms tumor: Status Report 1990. *Journal of Clinical Oncology* 1991 9(5): 877-887.
5. Breslow N, Sharples K, Beckwith JB et al. Prognostic factors in nonmetastatic, favorable histology Wilms tumor: results of the Third National Wilms Tumor Study. *Cancer* 1991; 68(1): 2345-2353.
6. Clericuzio CL, D'Angio GJ, Duncan M et al. Summary and recommendations of the workshop held at the First International Conference on Molecular and Clinical Genetics of Childhood Renal Tumors. Albuquerque. New Mexico. May 14-16, 1992. *Medical and Pediatric Oncology* 1993; 21(3): 233-236.
7. Bonaiti-Pellie C, Chompret A, Tournade MF et al. Genetics and epidemiology of Wilms tumor. The French Wilms Tumor Study. *Medical and Pediatric Oncology* 1992; 20(4): 284-291.
8. Breslow NE, Beckwith JB. Epidemiological features of Wilms tumor results of the National Wilms Tumor Study. *Journal of the National Cancer Institute* 1992; 68(3): 429-436.
9. Li FP, Williams WR, Gimbre K et al. Heritable fraction of unilateral Wilms tumor. *Pediatrics* 1988; 81(1): 147-149.
10. National Wilms Tumor Study Committee: Wilms tumor: status report, 1990. *Journal of Clinical Oncology* 1991; 9(5): 877-887.
11. D'Angio GJ, Breslow N, Beckwith JB et al. Treatment of Wilms tumor: Results of the third National Wilms Tumor Study. *Cancer* 1989; 64(2): 349-360.

Correspondencia:

Dr. Omar Ávila Mariño

Tajín 203

Colonia Narvarte

Delegación Benito Juárez

Código Postal 03020

México, DF. Teléfono 55-38-29-01

## ¿Punto final a la controversia sobre hernia inguinal unilateral y exploración bilateral?

La exploración contralateral en lactantes y niños atendidos por una hernia inguinal unilateral se lleva a cabo habitualmente por muchos cirujanos debido a una supuesta alta incidencia de un *processus vaginalis* manifiesto en el lado opuesto. En un estudio con 1,052 lactantes y niños tratados en su hospital sin exploración contralateral, los autores llegan a la conclusión de que, dada la baja incidencia de hernia contralateral hallada después de la corrección de una hernia unilateral, dicha exploración no es recomendable. (H. Kemmotsu y cols., *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1099-1103.)

Tomado de *MTA-Pediatría*, Vol. XIX, No. 12.