

## ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

# TUMOR DE WILMS

Emmanuel Isaac Rojas Barrantes\*

### SUMMARY

**Wilms tumor is a renal malignancy described more than a century that affects the pediatric population, this article emphasizes the clinical manifestations to which should have a high degree of suspicion, and the implementation of appropriate imaging studies for diagnosis, rapid and accurate, since the patient has a good chance of survival if diagnosed in time.**

### INTRODUCCIÓN

El tumor de Wilms también llamado nefroblastoma, llamado así en honor de Tomas Wilms el cirujano inglés que lo describió e iden-

tificó en 1899. (10,8) Esta entidad es el ejemplo más claro de los grandes adelantos que ha tenido la oncología pediátrica, por los excelentes resultados de sobrevida que se obtienen con el manejo cooperativo y el tratamiento interdisciplinario de cirugía, radioterapia y quimioterapia; igualmente con los estudios de esta patología, se ha comprobado el valor que tienen en oncología los sistemas de clasificación de estado y la importancia de los diferentes tipos de histología. (2)

### EPIDEMIOLOGÍA

Es el tumor renal maligno más

frecuente de la infancia, representando el 95% de todos los tumores renales en niños, con relación a su localización es el segundo tumor abdominal más frecuente de la infancia, y en general representa el 6% de todos los canceres pediátricos. Se presenta más frecuentemente en los primeros 5 años de vida, con una edad promedio al momento del diagnóstico entre los 3 y 5 años, no es frecuente en los mayores de 7 años y es raro en los adultos. (9) En Estados Unidos se presentan alrededor de 350 casos nuevos cada año, lo que corresponde a una tasa de incidencia anual en niños menores de 15 años de 7 a 10 casos por 1000.000 de

habitantes. La enfermedad se ve a nivel mundial, con edad de inicio y distribución de sexos similares. Son monocéntricos en el 95% de los casos, y se presenta en cualquiera de los riñones con igual frecuencia.

## ETIOLOGÍA

Es el resultado de la proliferación del blastema metanéfrico primitivo. Existen dos clases de tumor desde el punto de vista de su aparición. Hereditario: Son aquellos con historia familiar (1%), o los asociados con anomalías (15%) tales aniridia, hemihipertrofia, y a ciertos síndromes genéticos como lo son el síndrome de Denys-Drash, el cual se caracteriza por seudohermafrodismo, esclerosis mesangial renal, y nefroblastoma; el síndrome WAGR, caracterizado por aniridia anormalidades genitales y retraso mental; y el síndrome Beckwith-Windemann, que se caracteriza por crecimiento excesivo a nivel de órganos, como lo son la macroglosia, nefromegalía, hepatomegalia, y el crecimiento excesivo de un segmento corporal como lo es la hemihipertrofia. Son varios los genes implicados en su transmisión.

Esporádico: Es la forma de aparición más frecuente, se debe a la pérdida heterozigótica en el brazo corto del cromosoma 11 ,la región 11p13, donde reside el gen

supresor de tumores WT1, o la región 11p 15 que incluye el gen del tumor de Wimls WT2. (6,1)

## ANATOMÍA PATOLÓGICA

Al microscopio la imagen más característica para su diagnóstico es la formación de un remolino de células nefrogénicas formando un patrón túbulo-glomerular. También se pueden identificar patrones estromales y epiteliales. Como factor pronóstico supremamente importante esta la presencia o no de una histología desfavorable del tumor; en el tumor de Wilms de histología favorable no existe anaplasia y la posibilidad de curación es alta, aproximadamente el 90% de los tumores de wilms presentas estas características histológicas; en el tumor de histología desfavorable hay presencia de anaplasia, ya sea focal o difusa, o de tumores sarcomatosos (tipos "rabdoide" y de células "claras"). Macroscópicamente los tumores de Wilms son grandes, multilobulados, de color gris o bronceado, y con áreas focales de hemorragia y necrosis.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En el 90% de los casos se presenta como una masa abdominal, por lo que es frecuente que se descubra después de la palpación de una

tumoración asintomática por un miembro de la familia, o por el médico en un examen de rutina, otra de las manifestaciones más frecuentes es la hipertensión arterial (aumento de la renina en plasma) la cual se presenta en un 25% de los casos, y puede encontrarse también dentro del cuadro clínico hematuria macroscópica, fiebre, náuseas, vómitos, disminución del apetito, pérdida de peso, constipación y dolor de estómago. La extensión del tumor a la vena renal y a la vena cava inferior puede causar varicocele, hepatomegalia, ascitis, e insuficiencia cardiaca congestiva, la ruptura del tumor puede llevar a un abdomen agudo. (4,8,9)

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico debe basar en la clínica y los estudios de imágenes, como lo son:

- El ultrasonido de abdomen, es el estudio para valoración inicial, el cual suele demostrar una naturaleza sólida, y además es útil para valorar la presencia de compromiso de la vena renal, o cava, y además del hígado y otras estructuras abdominales.
- La tomografía axial computarizada y RMN, valora mejor el tumor primario, determina mejor el compromiso ganglionar retroperitoneal, y otras estructuras abdominales.
- Arteriografía, cuando se

planea cirugía conservadora de parénquima como en los casos bilaterales.

- Otros estudios, como el TAC o Rx de tórax para valorar compromiso pulmonar, ya que este órgano es la localización más frecuente de metástasis a distancia.

La biopsia por aguja en las neoplasias renales no es una indicación de rutina; en el caso del tumor de Wilms la biopsia preoperatoria está indicada solamente cuando el tumor es muy grande para resección primaria segura y para aquellos en los que se ha planeado quimioterapia preoperatoria o radioterapia, de lo contrario no se recomienda la biopsia por aguja ya que favorece la diseminación local .

## ESTADIOS

El sistema de estadificación del National Wilms Tumor Study Group (NWTS) se utiliza ampliamente.

- I: Tumor limitado al riñón y totalmente extirpado, la capsula está intacta, no hay ruptura durante la escisión.
- II: El cáncer se extendió a través de la capsula renal, siembra local. El tumor puede haber sido biopsiado.
- III: Tumor residual no hematogeno, limitado al abdomen, presencia de compromiso ganglionar, siembra peritoneal,

más allá del margen quirúrgico.

- IV: Metástasis hematogena, al pulmón, hígado, hueso, cerebro, otros órganos.
- V: Compromiso bilateral en el momento del diagnóstico.

Factores que afectan el pronóstico  
Son diversos los factores que intervienen en la sobrevida del paciente, los principales son el grado de diferenciación, el estadio, y el tamaño del tumor, la edad del niño, la posibilidad de que el tumor se pueda extraer completamente mediante cirugía. Si el cáncer es de reciente diagnóstico o es recidivante, si hay cromosomas o genes anormales, y si el paciente es tratado por pediatras expertos en esta patología. El índice de supervivencia para el tumor de wilms es más de 90% a los 5 años los luego del diagnóstico de la enfermedad, esto se debe a los avances alcanzados en las técnicas quirúrgicas, y en los tratamientos de quimio y radioterapia. (2,9).

## TRATAMIENTO

La cirugía es el tratamiento más útil contra el tumor de Wilms, inicialmente en la mayoría de los niños es la nefrectomía radical con abordaje transperitoneal, la recomendación actual del NWTS es considerar la cirugía parcial para los pacientes con tumor de Wilms bilateral. (7)

Hace tiempo que se ha reconocido que el tumor de Wilms es un carcinoma renal quimiosensible.(3) La estadificación exacta resulta esencial para establecer si es necesaria radioterapia posterior y el régimen de quimioterapia apropiado, los estadios I y II de histología favorable son de tratamiento bimodal con cirugía más quimioterapia, los demás estadios además requieren radioterapia. Los pacientes con tumores de histología favorable de estadio I o anaplásica e histología favorable de estadio II se someten a resección quirúrgica y quimioterapia adyuvante con combinaciones de vincristina y dactomicina sin radioterapia. Los pacientes con tumores de histología favorable de estadios III y IV se someten a resección quirúrgica y reciben tratamiento adyuvante con vincristina, dactomicina y doxirubicina, con radioterapia adyuvante. Los pacientes con tumores de histología anaplásica en estadios II a IV reciben tratamiento similar a la de los tumores de histología favorable de estadios avanzados. (8, 9).

## RESUMEN

El tumor de Wilms es una de la neoplasia maligna renal descrita hace más de un siglo que afecta a la población pediátrica, este artículo hace énfasis en las manifestaciones clínicas ante las cu-

les se debe tener un alto grado de sospecha, y en la implementación de los estudios radiológicos adecuados para su diagnóstico, rápido y acertado, ya que el paciente tiene grandes posibilidades de sobrevida si se diagnostica a tiempo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Aiden A, Rivera M, Rheinbay E, Wilms, Cell Stem Cell , National Institutes of Health June 4; 6(6): 591–602.
2. Davidoff A, Curr Opin Pediatric, National Institutes of Health 2009 June ; 21(3): 357–364.
3. Devita, Hellman, Rosenberg's, Cancer Principles & Practice of Oncology, Editorial Library of Congress Catalogin, USA Philadelphia, 8<sup>a</sup> Edición, 2050-2053, 2036-2037, 1841, 1838, 2034.
4. Fauci, Braunwald, Isselbacher, Wilson, Marin, Kasper, Hauser, Longo, Harrison Principios de Medicina Interna, Editorial McGraw-Hill Interamericana, España, 14<sup>a</sup> Edición, 678-679.
5. Flórez F, Uribe F, Fundamentos de cirugía, Urología, Editorial Corporación para Investigaciones Biológicas, Medellín, Colombia, Segunda Edición 2003; Cap 12: 154-155.
6. HU Q, Gao F, Tian W, Wt1 Ablation and Igf2 Upregulation in mice result in Wilms Tumors with Elevated ERK1/2 Phosphorylation, The Journal of Clinical Investigation January 2011, Volume 121, Number 1.
7. Leape L, BRESLOW, BISHOP H, The Surgical Treatment of Wilms' Tumor, Annals of Surgery 1978, Vol. 187, No. 4, 351-356.
8. Tanagho E, McAninch J, Urología general de Smith, Editorial El Manual Moderno, Bogota, Colombia, 13<sup>a</sup> Edición 2005; Cap 21: 349-352
9. WALSH ,VAUGHAN, Campbell Urología, Editorial Medica Panamericana, Buenos Aires Argentina, 8<sup>a</sup> Edición, 2700-2701,2709
10. Zhi-dong W, Xiao-jun H, Graft-versus-leukemia effects of Wilms' tumor 1 protein-specific cytotoxic T lymphocytes in patients with chronic myeloid leukemia after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation, Chinese Medical Journal 2010;123(7):912-916