

NEFROLOGÍA**TUMOR DE WILMS**

Yendry Vargas Solórzano*

SUMMARY

The nephroblastoma or Wilms tumor is the most common renal neoplasm in children, only 1% of this pathology is observed in adults, the usual clinical presentation includes palpable mass, lumbar pain and hematuria. So far the best approach is obtained using a multimodal treatment based on radical surgery combined with chemotherapy, and sometimes radiation therapy and implementing schemes pediatric cancer, depending on the clinical stage, tumor volume and histologic type.

INTRODUCCIÓN

El Tumor de Wilms es también denominado nefroblastoma o embrioma renal; y es la neoplasia renal más frecuente intrabdominal en niños.⁽⁴⁾⁽⁵⁾ Fue descrito por primera vez por Thomas Rance en 1814, y luego en 1899 el Dr. Carl Max Wilhelm Wilms lo denomina como Tumor Renal típico de la infancia originado de remanentes renales inmaduros, compuestos por blastema renal, túbulos displásicos y soporte mesenquimal o estroma, por esto su nombre.⁽¹⁾

EPIDEMIOLOGÍA

El tumor de Wilms representa el 4-5% del total de cánceres pediátricos y el 92% de todos los Tumores renales malignos que se desarrollan durante las primeras dos décadas de vida;⁽⁴⁾ solo un 1% del total de esta patología se presenta en la edad adulta⁽²⁾⁽⁶⁾⁽⁸⁾. Es un tumor característico de los primeros años de vida; sobre todo entre 1 y 5 años de vida⁽¹⁾⁽⁵⁾, con una edad media de diagnóstico de 44 meses⁽¹⁾⁽⁴⁾⁽⁹⁾. Más del 90% de los Tumores de Wilms son unilaterales; un 12% de estos casos presentan lesiones multifocales sincrónicas y aproximadamente el 7% son bilaterales⁽⁴⁾. La

* Medicina y Cirugía General
Cel: 8857-8063

incidencia del Nefroblastoma es relativamente uniforme y estable en los diferentes continentes, de aproximadamente de 1 a 2 casos por año y por millón de habitantes o de 1/10 000 nacimientos.⁽¹⁾⁽⁵⁾

ETIOPATOGENIA

Es un tumor embrionario maligno de estirpe mesodérmica que se origina en el riñón, probablemente por una proliferación anormal del blastema metanéfrico, precursor del tejido renal normal definitivo⁽¹⁾; aunque histológicamente pueden contener restos tisulares como músculo esquelético, cartílago y epitelio escamoso.⁽⁴⁾ Factores de riesgo relacionados: 1. Étnico-geográficos; 2. Genéticos (gen del TW1, TW2, TW familiar y otras localizaciones génicas); 3. Exposiciones parentales profesionales (plomo, boro y pesticidas) y 4. Prenatales/gestacionales (infecciones, tabaco, tintes capilares, edad materna, anomalías congénitas y peso al nacimiento).⁽⁴⁾⁽⁵⁾

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presentación clínica habitual incluye una masa abdominal palpable asintomática de hallazgo incidental y dentro de los síntomas el dolor lumbar en dos tercios de los casos en el adulto⁽⁸⁾; además de; hematuria, síndrome nefrítico y/o

nefrótico, edema e hipertensión arterial, entre otros.⁽¹⁾⁽⁶⁾⁽⁷⁾

CLASIFICACIÓN POR ESTADIOS CLÍNICOS

El National Wilms Tumor Study (NWTS); los divide en los siguientes estadios:

I) Tumor limitado al riñón y completamente extirpado, la cápsula renal está intacta y el tumor no sufrió ruptura antes de la escisión, sin tumor residual; II) El tumor se extiende a través de la cápsula perirrenal pero fue completamente extirpado, puede haber siembra local combinada al flanco o el tumor pudo haber sido biopsiado, los vasos extrarrenales pueden contener trombos de tumor o puede estar infiltrado por éste; III) Tumor residual no hematógeno confinado al abdomen, compromisos de ganglios linfáticos, siembra peritoneal difusa, implante peritoneal, tumor más allá del margen quirúrgico macroscópico o microscópicamente; IV) Metástasis hematógenas en el pulmón, hígado, hueso, cerebro u otros órganos; V) Compromiso renal bilateral en el momento del diagnóstico.⁽²⁾⁽¹⁰⁾⁽¹¹⁾

DIAGNÓSTICO

Con el conocimiento citológico, y las técnicas de punción, algunos autores proponen la PAF que

juntamente con la clínica y las imágenes aportarían información para un diagnóstico preoperatorio.

⁽²⁾ Radiografía de tórax (AP y Lat): Con el fin de buscar nódulos; esto por ser el sitio donde se encuentra con mayor frecuencia metástasis a distancia (80%).⁽¹⁾ Ultrasonido: Útil para distinguir entre una masa sólida y un quiste; detectar pequeños tumores en el riñón contralateral; detectar metástasis ganglionar, hepática, abdominal y en vena cava inferior, además de ascitis y evaluar la reducción tumoral.⁽¹⁾⁽¹⁰⁾ La Tomografía Axial Computarizada: Valora mejor el tumor primario, el compromiso ganglionar retroperitoneal, y otras estructuras abdominales. Además Importante al igual que el ultrasonido para la estatificación y seguimiento.⁽⁷⁾⁽¹⁰⁾ Otros Métodos útiles: Estudio histológico (el 90% presenta un patrón mixto, usualmente el tumor de Wilms está compuesto de tres elementos, células blastémicas, células epiteliales y estroma).⁽¹⁾ Rastreo óseo, marcadores biológicos, arteriografía, biopsia por aguja (en las neoplasias renales no es una indicación de rutina; en el del tumor de Wilms la biopsia preoperatoria está indicada solamente cuando el tumor es muy grande para resección primaria segura y en situaciones en las que se ha planeado quimioterapia preoperatoria o radioterapia, de lo contrario no se recomienda

la biopsia por el riesgo de diseminación).⁽¹⁾⁽¹⁰⁾

TRATAMIENTO

El tratamiento de esta entidad tanto en niños como en adultos es multidisciplinario basado en la cirugía radical combinada con la quimioterapia y en algunos casos con la radioterapia. La opción terapéutica depende del estadio clínico, el volumen tumoral, tipo histológico y edad al momento del abordaje.⁽¹⁾⁽²⁾ Con el tratamiento polimodal la sobrevida es del 60 a un 80% a los 3 años.

RESUMEN

El nefroblastoma o tumor de Wilms es la neoplasia renal más frecuente en niños, tan solo el 1% del total de esta patología se observa en la edad adulta, la parentación clínica

habitual incluye masa palpable, dolor lumbar y hematuria. Hasta el momento el mejor abordaje se obtiene empleando un tratamiento multimodal basado en cirugía radical combinada con la quimioterapia y en algunos casos radioterapia e implementando esquemas oncológicos pediátricos; dependiendo del estadio clínico, el volumen tumoral y el tipo histológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso M. Tumor de Wilms, Tema de Revisión, Especialista de 1er Grado en M.G.I y en Pediatría. Master en Atención Integral al Niño. Entrenamiento en Oncopediatría. Disponible en http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/williamsoler/tema_de_revisiÓn.pdf
2. Dalul J. et al, Tumor de Wilms en el adulto, Revista Argentina de Urología, Vol. 76 (3) 2011 (137-140).
3. Fauci, A; Kasper,H , et al. Harrison Medicina Interna, Editorial Mc Graw Hill, 17a Edición, México Df, Volumen I, 2009, cap 77: 479-496.
4. Ferris i Tortajada et al, Factores de Riesgo para los tumores renales malignos pediátricos, Revista Española pediátrica, 2003;59(6):527-536.
5. Hernández Fernández R. El tumor de Wilms. Un paradigma de heterogeneidad genética, Revista Habanera de Ciencias Médicas, ciudad de la Habana, Cuba, 2011;10(2)213-223.
6. Martínez Mansur R. et al, Tumor de Wilms en paciente adulto Presentación de un caso, Casos Clínicos. Arch. Esp. Urol., 59, 6 (632-634), 2006.
7. Osorio M. et al, Tumor de Wilms bilateral Presentación de un caso y revisión bibliográfica, Casos Clínicos, Anales de Radiología México, 2011;2:121-126.
8. Pascual Samaniego M. et al, Tumor de Wilms del adulto, Actas Urológicas Españolas, 2004, 28 (7): 544-548.
9. Pedrosa C; Casanova R, Diagnóstico por Imagen, Compendio de Radiología Clínica, Editorial Mc Graw Hill Interamericana, Madrid, 2001, cap 19, pág. 244-250.
10. Rojas Emanuel, Tumor de Wilms, Oncología Pediátrica, Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica LXVIII,2011(599)515-518.
11. Solís J. et al, Tumor de Wilms con ambigüedad genital: revisión y reporte de un caso, Acta Pediátrica Costarricense, 2004, vol.18, n.1 [citado 2012-11-03], pp. 33-38.