

ONCOLOGÍA**TUMOR DE WILMS**

Daniel Israel Dorfman Hochgelernter*
 Gilmark Alexander Cameron Nelson**

SUMMARY

Wilms tumor is the most common childhood intraabdominal solid tumor, the diagnosis is often casual, with routine physical examination by a physician. Among its most important clinical features have hematuria in adults and palpable mass in children. Diagnosis is made by clinical history, the diagnostic imaging such as computed tomography or magnetic resonance imaging that are fundamental. Treatment is always surgical nephrectomy with adrenal gland and regional lymph nodes. Is also an option radiotherapy and chemotherapy.

INTRODUCCIÓN

El Tumor de Wilms o nefroblastoma es el más frecuente de los tumores sólidos intrabdominales de la infancia, son raros en la niñez y sólo representan entre el 1.8 y el 6.3% de todos los tumores renales malignos y aparece en 1 de cada 10 000 niños. La edad media de diagnóstico es de 3 a 4 años con la mayoría de los niños ya afectados a la edad de 6 años. Aún cuando la mayoría de los tumores son esporádicos y unilaterales, los bilaterales y multifocales (varios

en el mismo riñón) dan cuenta aproximadamente de 10% de los pacientes. Estos niños son diagnosticados antes que los que tienen tumores unilaterales. Actualmente en EE.UU, constituye la segunda causa de muerte en niños de 1 a 14 años, con una tasa de mortalidad anual entre 1 500 a 1 600 en menores de 15 años . Se diagnostican de cáncer alrededor de 1 000 niños al año en Europa, lo que representa el 3 % de todos los tumores malignos. La primera descripción de un tumor de este tipo se debe a Hunter que en 1793 disecó y conservó un

* Médico Asistente General. Servicio de Emergencias. Hospital Tony Facio de Limón.

E-mail: dorfman21@gmail.com

** Médico Asistente General. Servicio de Emergencias. Hospital Tony Facio de Limón.

E-mail: dr_cameronnelson@hotmail.com

tumor bilateral infantil. En 1814 aparece el primer artículo médico, firmado por Rance, referente a este tipo de tumor que afectó a un niño de 17 meses. Eberth en 1872 realiza la primera descripción tumoral específica otorgándole características especiales. En 1877 Jessop realiza con éxito la primera nefrectomía por este tumor en un niño. En 1899 Max Wilms, cirujano de Leipzig, unifica criterios histopatológicos y agrupa denominaciones dadas a este tumor, describiendo la entidad y publicando 7 casos^{1,4,5,6,8,9,10}.

GENERALIDADES Y ETIOLOGÍA

Se ha identificado un grupo de carcinomas renales en niños que muestra translocaciones cromosómicas que involucran un punto de rompimiento específico en Xp11.2¹. Este tipo de tumores se consideran embrionarios ya que deriva de restos del blastema metanéfrico primitivo. Resulta de la proliferación anormal del blastema metanéfrico sin diferenciación hacia túbulos ni glomérulos. En el tumor de Wilms infantil existen dos genes supresores, uno el WT1 localizado en el cromosoma 11p13, y otro el WT2 localizado en el cromosoma 11p15. La presentación es bilateral en el 5-10% de los casos; y existe historia familiar hasta en el 1-2%

de casos. Aproximadamente en un 15% de los pacientes existen malformaciones congénitas asociadas: aniridia, hemihipertrofia, hipospadias, criotorquidias, síndrome de WAGR, síndrome de Denys-Drash, síndrome de Beckwith-Wiedemann. Sin embargo en los casos de Wilms del adulto no se han descrito alteraciones acompañantes llamativas. Macroscópicamente se reconocen como unifocales (88%), o multifocales. En el 7% de los casos pueden ser bilaterales, ya sean sincrónicos o metacrónicos. No tienen predilección por zona renal ni por el lado. Pueden presentarse como formas quísticas, con necrosis y hemorragias asociadas, siendo infrecuentes las calcificaciones. Al corte acostumbran ser friables, lobulados y sin cápsula propia^{1,3,6,7,9}.

CUADRO CLÍNICO

La sintomatología es variable, presentándose en adultos como cualquier otra tumoración renal. En adultos hasta el 25% de los casos presentan ya al diagnóstico metástasis de preferencia pulmonares, y en el 30% diseminación ganglionar. La Hematuria, dolor, incluso la presencia de masa palpable, son los síntomas más frecuentes en este tipo de tumor, siendo los

casos de diagnóstico incidental más raros. Probablemente esto hable de la mayor agresividad que conllevan estos tumores. En la exploración física no debemos olvidarnos de buscar circulación colateral, y la presencia de varicocele en varones. En los niños se detecta como masa abdominal de crecimiento rápido, detectados por los padres o Pediatras en exploraciones de rutina^{9,7,1}.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Uno de los signos microscópicos mas importantes de identificar en los tumores de Wilms es la presencia de anaplasia definida como la presencia de figuras mitóticas anormales (aneuploides) y/o núcleos hipercromáticos y de un diámetro por lo menos tres veces mayor que el de núcleos de células adyacentes²². La anaplasia se asocia a mal pronóstico debido a que estas células son más resistentes a la quimioterapia. Sin embargo, los tumores de Wilms anaplásicos no son más agresivos, ni muestran mayor capacidad metastásica o de invasión tisular¹.

DIAGNÓSTICO

Como en el resto de tumoraciones renales, los medios diagnósticos por imagen como la tomografía

axial computerizada o la resonancia magnética nuclear son fundamentales. Sin embargo ninguno de los anteriores ofrecerán datos ni tan siquiera de sospecha de tumor de Wilms⁹. El estadiaje empleado en este tipo de neoplasias lo estableció el Nacional Wilms Tumor Study (NWTS), correlacionando tumoración con pronóstico. De esta manera el estadío I corresponde al tumor limitado y resecado quirúrgicamente, el II a aquellos con extensión extrarrenal pero con resección completa, e incluso a los que presentaban trombos tumorales en vasos extrarrenales, el III cuando existe tumor residual abdominal tanto en forma micro como macroscópica, o cuando las adenopatías sean positivas o cuando exista siembra peritoneal, IV cuando las adenopatías sean extraabdominales o cuando existan metástasis hematógenas, y V en el caso de que el tumor sea bilateral^{9,2}. Aunque existen algunos anticuerpos que reaccionan con las células del TW, la utilidad práctica de la inmunohistoquímica en el diagnóstico de esta entidad es muy limitada¹.

TRATAMIENTO

El tratamiento óptimo y obligado independiente de si se emplea o no poliquimioterapia preoperatoria

consiste en la nefrectomía radical junto con linfadenectomía regional obligada. La colocación de clips de titanio orientará la administración más precisa de radioterapia postoperatoria. Será precisa la exéresis de toda lesión sospechosa, incluidas metástasis accesibles. Si esto no fuera posible se marcará con clips quirúrgicos. Se debe de remover el tumor junto con el riñón, glándula suprarrenal y ganglios linfáticos. The most effective chemotherapeutics in treatment of nephroblastoma are: actinomycin D (ACT), vincristine (VCR), doxorubicin (ADM), cyclophosphamide (ctx), ifosfamide (IFO), etoposide and carboplatin (as in monotherapy as in drug combination). La quimioterapia más efectiva es con actinomicina, vincristina, doxorrubicina, ciclofosfamida, ifosfamida, etopósido y carboplatino. Es un tumor sensible a la radioterapia, la cual es parte del tratamiento en los estadios III, IV y V y para algunos estadios tempranos con histología desfavorable^{1,7,9}.

RESUMEN

El tumor de Wilms es el tumor sólido intraabdominal más frecuente en la infancia, su diagnóstico muchas veces es casual, ante la exploración física de rutina por un Médico. Dentro de sus características clínicas

más importantes tenemos la hematuria en los adultos y la masa palpable en los niños. El diagnóstico se realiza por medio de la historia clínica, los medios diagnósticos por imagen como la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética nuclear que son fundamentales. El tratamiento siempre es quirúrgico, nefrectomía con resección de glándula adrenal y los ganglios linfáticos regionales. También se encuentra como opción la radioterapia y la quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cajaiba M, Reyes-Múgica M. Tumores renales de la infancia y adolescencia asociados a anomalías Cromosómicas. Actas Urol Esp 2007;31(9):966-977.
2. da Costa E, Alves G. Local behavior and lymph node metastases of Wilms' tumor: accuracy of computed tomography. Radiol Bras. 2014 Jan/Fev;47(1):9-13.
3. Davidoff A. Wilms Tumor Adv Pediatr. 2012 ; 59(1): 247-267
4. Garcilazo D, Sanoja E, Sanoja L, Moschella F. Neoplasias sólidas de células redondas en edad pediátrica correlación entre diagnóstico morfológico e inmunohistoquímica. Rev Venez Oncol 2011;23(3):175-183.
5. Guofeng X, Jimeng H, Yeming W, Yongtao X, Maosheng X. Botryoid Wilms' tumor: a case report and review of the literature, World Journal of Surgical Oncology 2013, 11:102.
6. Hernández R, El tumor de wilms. Un paradigma de heterogeneidad genética. Revista Habanera de

- Ciencias Médicas 2011;10(2):213-223.
7. Huszno J, Starzecny-Słota D, Jaworska M, Nowara E. Adult Wilms' tumor – diagnosis and current therapy. Cent European J Urol. 2013;66(1):39-44.
8. Isa N, Reyes M, Russo M. Resultado del tratamiento del tumor de Wilms en población pediátrica. Rev Chil Pediatr 2013; 84 (6): 628-633.
9. Llarena R, Villafruela A, Azurmendi I, García J, Olano I, Padilla J, Pertusa C. Nefroblastoma o Tumor de Wilms, presentación en adultos. Estudio de dos casos. Arch. Esp. Urol., 60, 5 (-539-544), 2007
10. Stefanowicz J, Kosiak M, Romanowicz G, Owczuk R, Adamkiewicz-Drożyńska E, Balcerzka A. Glomerular filtration rate and prevalence of chronic kidneydisease in Wilms' tumour survivors. Pediatr Nephrol (2011) 26:759-766.