
Nefroblastoma Extrarrenal: Presentación de caso

Extrarenal Nephroblastoma: Clinical Case.

Ana María Quintana Aguilera **
Juan Carlos Rodríguez Delgado **
Mario Veloz Guzmán *

Resumen

Tipo de Estudio: Observación directa de caso clínico

Objetivo: Es dar a conocer la poca frecuencia de la presentación del Tumor de Wilms en su variedad extrarrenal, ya que hasta el año 2002 sólo 56 casos han sido reportados en la Literatura mundial.

Presentamos el caso de un niño con una tumoración retroperitoneal, diagnosticada al inicio como nefroblastoma renal, que luego de su investigación clínica y de varios exámenes complementarios, se determinó que se trataba de un caso de nefroblastoma extrarrenal, una presentación clínica pocas veces observada.

Conclusión:

El tumor de Wilms o Nefroblastoma es el tumor maligno de origen renal en pacientes pediátricos que se presenta con más frecuencia, existen pocos reportes en la literatura mundial de este tipo de tumor, cuando su localización es extrarrenal.

Palabras clave: Nefroblastoma extrarrenal. Intraperitoneal. Retroperitoneal.

Summary

Type of study: Direct observation of clinic case.

Objective: To show the very little frequently of Wilms' tumour presentation in a variety of extrarenal, until the year 2002, only 56 cases were been reported in the worldwide literature.

We present a case of a little boy with a retroperitoneal tumour diagnosticaded in the beginning like renal nephroblastoma, and then in the clinic investigation and many complementary examans, we established that was of a case of extrarenal nephroblastoma, a clinic presentation not very often observed.

Conclusion: Wilms' tumour or Nephroblastoma is a malignant tumour of the kidney, found in children that present with more frequency, exist few reports in the worldwide literature of this kind of tumour when his location is extrarenal.

Word Keys: Extrarenal Nephroblastoma. Intraperitoneal. Retroperitoneal.

Introducción

El tumor de Wilms o Nefroblastoma es la neoplasia renal maligna primaria más frecuente en la infancia. Constituye el 6% de todos los cánceres infantiles y el 87% de las masas renales en niños.

Se estima que se presenta en 1 de cada 200.000 a 250.000 niños

Un 80 % de los casos aparecen entre los 1 y 5 años de edad, con un pico de incidencia entre 3 y 4 años⁹ y rara vez se presenta en neonatos y adultos¹⁰.

La literatura no reporta predilección por sexos, pero en esta institución hemos observado una relación de 2 a 1 a favor de su presentación en

* Jefe de Departamento de Imagenología SOLCA, Guayaquil – Ecuador

** Médico R 2 Postgrado de Imagenología SOLCA, Guayaquil - Ecuador

pacientes de sexo femenino. Tampoco se ha observado predilección racial.

La presentación bilateral es rara y representa el 4 al 13% del total de pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilms.

El motivo de consulta inicial más frecuente es la presencia de masa abdominal palpable, y luego le siguen en frecuencia, pérdida de peso, dolor abdominal y hematuria.

No se conoce con exactitud su origen, pero se cree que se presenta debido a la diferenciación aberrante del mesénquima metanéfrico persistente.

Después del establecimiento de un resto aberrante del tejido nefrogénico, la última transformación maligna, resulta muy probablemente de un acontecimiento genético. Su incidencia es mayor entre hermanos y gemelos, lo que sugiere una posible causa genética.

Este tumor puede estar asociado con ciertos defectos congénitos como malformaciones en el tracto urinario, ausencia del iris (aniridia) y hemihipertrofia (aumento del tamaño de un lado del cuerpo).

Presentamos este caso debido a la alta frecuencia de tumor de Wilms en pacientes pediátricos, y porque existen pocos reportes en la Literatura mundial de este tipo de tumor, cuando su localización es extrarrenal.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 4 años de edad, procedente de la Provincia de Manabí, producto de segunda gestación, a término, obtenido por cesárea, que acudió a SOLCA por presentar masa abdominal de crecimiento rápido de dos meses de evolución, acompañada de dolor moderado en hipocondrio izquierdo, pérdida del apetito y palidez generalizada.

El paciente fue valorado por el servicio de Pediatría; se solicitó ecografía de abdomen y pelvis la misma que reportó la presencia de una masa sólida en riñón izquierdo.

FIGURA 1



Fig. 1. Ecografía abdominal que demuestra la presencia de una masa de aspecto heterogéneo aparentemente dependiente de Riñón izquierdo

Luego se realizó tomografía axial computada de abdomen y pelvis que mostró una masa intraperitoneal de 6 x 11 cms. aproximadamente, en el flanco izquierdo, heterogénea, encapsulada, con calcificaciones y áreas de necrosis que desplaza hacia atrás al riñón izquierdo. También mostró discreto aumento del tamaño del hígado y presencia de lesión hipodensa de 1 cm.; además de una adenopatía en la región del hilio hepático, por lo que se realiza punción biopsia de la masa intraperitoneal antes mencionada.

FIGURA 2A

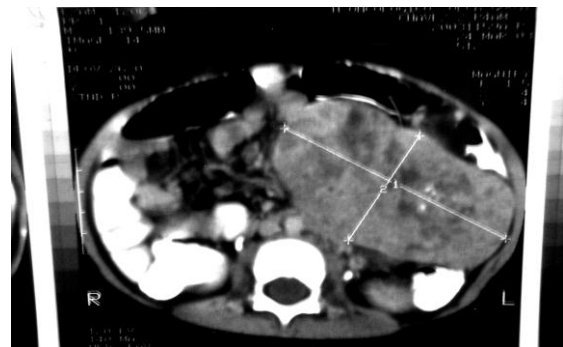


FIGURA 2B



Fig. 2A Y 2B Tomografía axial computarizada de abdomen y pelvis que demostró que se trataba de una masa de localización intraperitoneal, que no involucra al riñón izquierdo.

El resultado de la biopsia por punción de la masa intraperitoneal, fue positivo para diagnóstico de nefroblastoma de localización extrarrenal.

Se realizaron exámenes bioquímicos sanguíneos que no mostraron alteraciones significativas. El paciente es sometido a varios ciclos de quimioterapia. Luego se realiza control tomográfico en que se demuestra disminución del tamaño de la masa intraperitoneal.

FIGURA 3A



FIGURA 3B

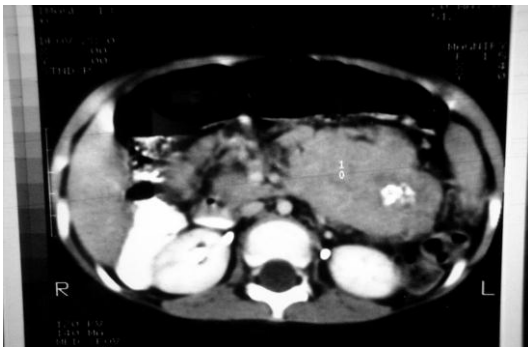


Fig. 3A Y 3B. TAC de control post-quimioterapia. Nótese FIG 3B la disminución del tamaño de la masa en comparación a la primer tomografía realizada Fig.3 A.

Se decide realizar laparotomía exploradora, encontrándose tumoración ulcerada que involucra la raíz del mesenterio, ángulo de Treitz, glándula suprarrenal izquierda y tronco celiaco, sin afectación del riñón izquierdo; el Cirujano considera dicha masa como no operable, (estadío IV) realizando solamente tomas de muestras para estudios de histopatología, en los cuales se confirmó el diagnóstico previo de nefroblastoma extrarrenal.

El paciente continúa recibiendo quimioterapia lográndose una disminución radiológica del tamaño de dicha masa de más del 70 %, por lo

que se decide reintervenir quirúrgicamente; lográndose extirpar por completo la masa. Debido al compromiso de órganos vecinos, fue necesario realizar resección de la cola del páncreas, esplenectomía y suprarrenalectomía.

El control tomográfico a los 6 meses del post-operatorio demuestra que la masa tumoral extrarrenal ha desaparecido; no queda residuo tumoral postquirúrgico, y no se visualizan adenopatías, ni metástasis hepáticas.

FIG.3 B FIGURA 4A



FIGURA 4B



FIG 4A Y 4B Tomografía axial computada post cirugía, en que se confirma ausencia de tejido tumoral o metástasis

En la actualidad el paciente continúa en control; evoluciona de manera satisfactoria, aparentemente sin complicaciones.

FIGURA 5A



FIGURA 5B

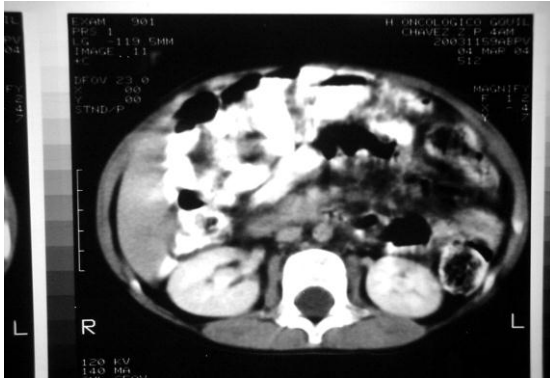


FIG 5A Y 5B Control tomográfico mas reciente. No evidencia de recidiva tumoral.

Discusión:

El tumor de Wilms representa un 87% de los tumores renales infantiles^{7,8}. Es una enfermedad curable en la mayoría de los niños afectados, incluso cuando existen metástasis hematógenas, más del 90% de los niños sobrevive después de hacer el diagnóstico.

La primera manifestación es, en la mayoría de los pacientes, una tumoración abdominal que aumenta de tamaño¹¹.

La **supervivencia** en niños con recaída de tumor de Wilms es pobre, se estima entre 24% y 34%.

El **pronóstico** está relacionado no sólo con el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico, sino también de los hallazgos histopatológicos, la edad del paciente y el tamaño del tumor, además de la respuesta al tratamiento combinado de cirugía, quimioterapia y radioterapia

Además del examen físico, y la historia clínica completa, el diagnóstico se basa en estudios de imagen cuya principal utilidad es definir el tamaño y localización del tumor primario; también es utilizado para hacer seguimiento⁵.

El estudio radiológico inicial se basa en la **ecografía** que revela una lesión ecogénica, por lo general grande. Suele estar bien marginada y puede diferenciarse del hígado por su ecogenicidad igual o ligeramente superior.

La **ecografía Doppler Color** tiene utilidad para demostrar invasión a vena renal, cava inferior o aurícula derecha.

La **Tomografía Computada** confirma la presencia de masa y su extensión, identifica estructuras vasculares, afectación adenopática, ausencia o no de metástasis hepáticas, además de valorar el riñón contralateral.

La **Resonancia Magnética Nuclear** permite valorar el origen del tumor, bordes y su extensión a los vasos y tejidos adyacentes, además de la presencia de hemorragia o necrosis intratumoral³.

El tumor de Wilms se manifiesta como una masa intraperitoneal sólida con una pseudocápsula y distorsión del parénquima renal. Típicamente el tumor se extiende a estructuras adyacentes, pero muy rara vez afecta la aorta. Puede haber invasión de la vena renal y vena cava inferior. Las metástasis aparecen principalmente en los pulmones (85 % de los casos), hígado y nódulos linfáticos regionales⁴.

Los remanentes de mesonefros pueden dar lugar a los remanentes que ocurren en el retroperitoneo, gónadas y la región inguinal, mientras que los restos de pronefros pueden explicar los tumores que ocurren más cranealmente en el mediastino y la pared del tórax⁶.

Hasta el año 2002 fueron localizados en la literatura mundial 56 casos de nefroblastomas extrarrenales, lo que demuestra su rareza.¹

Existen dos tipos principales de tumor: de histología favorable, con una tasa de supervivencia del 90%; y el de histología desfavorable, con una tasa de supervivencia del 54%, con células anaplásicas.

El 10 % de los enfermos presentan metástasis hepáticas y se observan metástasis óseas de caracteres osteolíticos en el 5% de los mismos.

El **diagnóstico diferencial** del tumor de Wilms extrarrenal incluye el tumor metastásico de Wilms, el rhabdomyosarcoma embriogénico, el teratoma inmaduro y el tumor Mulleriano mixto maligno².

Conclusión

1.- El tumor de Wilms o nefroblastoma es la neoplasia renal maligna primaria más frecuente en la infancia.

2.- La presentación extrarrenal es excepcional y se suele localizar a nivel retroperitoneal e inguinal, y

se ha postulado que tiene su origen en restos de tejido renal embrionario ectópico.

3.- El tumor de Wilms es una enfermedad curable en la mayoría de los niños afectados, incluso cuando existen metástasis hematógenas, más del 90% de los niños sobrevive después de hacer el diagnóstico.

4.- El pronóstico está relacionado no sólo con el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico, sino también de los hallazgos histopatológicos, la edad del paciente y el tamaño del tumor, además de la respuesta al tratamiento combinado de cirugía, quimioterapia y radioterapia

5.- Además del examen físico, y la historia clínica completa, el diagnóstico se basa en estudios de imagen cuya principal utilidad es definir el tamaño y localización del tumor primario; también es utilizado para hacer seguimiento.

Referencias bibliográficas

1. Kouranloo J, Tajaddini M, Roozrokh M: Tumor de Wilms Extrarrenal en el Retroperitoneo. Revista Medica, Tehran – Irán. 25: 81 – 83, 2000
2. Caffey J. Diagnostico Radiológico en Pediatría. 2da Edición, Salvat Ediciones, Barcelona – España, Tomo II: 799 – 800, 1998
3. Blickman J. Radiología Pediátrica. Mosby/Doyma, Madrid – España. Libros. Cap. 4: 132, 1995
4. Martínez FJG, Calderón E, Ruano A y col. Teratoma Retroperitoneal con Nefroblastoma Extrarrenal. Acta de Pediatría. México D.F. México 18: 135 – 139, 2002
5. Lalaguna Mallada P, Gros E, Martín de Vicente C, Muñoz A, Carbone A, Calvo C. Anales de Pediatría. www.analesdemedicina.com.es. Vol.60. pp194-205. Madrid, España. 2004
6. Talavera MLI, González EA, Chanona VJG y col. Tumor de Wilms del Útero. Revista del Instituto Nacional Cancerológico. México, 45:117. 1999.
7. Julian JC, Meguerian PA, Shortliffe LM: Pediatric genitourinary tumors. Curr Opin Oncol. California – USA. 7:265 – 274, 1995.
8. Rubin GD, Walker PJ, Dake MD, et al: Three – dimensional spiral computed tomographic angiography: An alternative of imaging modality for the abdominal aorta and its branches. J Vasc Surg. Boston – USA. 18: 656 – 663, 1993.
9. Breslow N, Beckwith JB, Ciol M, Sharples K: Age distribution of Wilms` tumor: Report from the National Wilms` Tumor Study. Cancer Res. Ohio – USA. 48: 1653 – 1657, 1988.
10. Fishman EK, Hartman DS, Goldman SM, Siegelman SS: The CT appearance of Wilms tumor. J Comput Assist Tomogr. New York – USA. 7:659 – 665, 1983.
11. Henderson NL, Mason RC: Juxtaglomerular cell tumor in pregnancy. Obstet Gynecol. Indiana – USA. 98: 943 – 945, 2001.

Dra. Ana María Quintana Aguilera

***Teléfono: 593-04-2284545, 2288088 ext. 170;
099325676***

Fecha de presentación: 9 de junio de 2005

Fecha de publicación: 20 de abril de 2006

Traducido por: Srta. Brenda Gilbert, estudiante de X ciclo, carrera de Medicina.

