

Tumor De Wilms Extra-renal en paciente pediátrico de la Fundación Valle del Lili, Cali, Colombia.

Viviana Lotero Diaz¹ Diana Marcela Montoya².
Oncohematologa pediatra Fundación clínica Valle del Lili(FVL)¹, Residente Pediatría Universidad Icesi – FVL²

Introducción

El tumor de Wilms o Nefroblastoma es uno de los tumores solidos mas frecuentes en la edad pediátrica, derivado exclusivamente de tejido renal. Aproximadamente en el 5% de los casos, ambos riñones están afectados y es muy raro que se desarrolle por fuera del parénquima renal¹. Entre las localizaciones extra-renales mas frecuentes se encuentran, el canal inguinal, área lumbosacra, vejiga, ovarios o cualquier órgano a nivel retroperitoneal². En este reporte se presenta el caso de una paciente de 7 meses de edad con un Tumor de Wilms extra-renal localizado en la región inguinal derecha.

Resumen del caso

Paciente de 7 meses de edad con cuadro clínico de dos meses de evolución consistente en aparición de masa en región inguinal derecha, sin cambios en coloración de la piel, no dolor aparente a la palpación y sin otros síntomas asociados. Se remitió para valoración por cirugía pediátrica por sospecha de hernia inguinal derecha. El 11.04.16 se lleva a herniorrafia inguinal, la descripción quirúrgica se informa masa solida no compatible con hernia inguinal, reseca y envía para estudios de patología. El Reporte de patología extra institucional compatible con tumor de Wilms extra renal por lo que remiten a nuestra institución para valoración y manejo.

Al ingreso paciente estable, sin pérdida de peso ni síntomas constitucionales. Laboratorios de ingreso normales. TAC de tórax normal, TAC de abdomen con alteración en la densidad de la grasa de la región inguinal derecha hepatomegalia y conglomerados retroperitoneales. Patología identifica neoplasia maligna compuesta por células pequeñas, indiferenciadas, con núcleos hiper cromáticos. En otras áreas se reconocen estructuras tubulares y glomerulares con aspecto primitivo (embrionario), Inmunohistoquímica: positividad difusa en las células neoplásicas para pax8 y wt1. Diagnostico: tumor de Wilms extra renal de histología favorable.

Discusión

El tumor de Wilms o Nefroblastoma es uno de los tumores mas frecuentes en la edad pediátrica así como el tumor maligno mas frecuente del tracto genitourinario. La mayoría de estos tumores se generan en el tejido renal, pero se han reportado algunos casos de presentación extra-renal.

El desarrollo del riñón o “nefrogenesis” es un proceso complejo que involucra tejidos con dos orígenes embriológicos distintos: Renal y ductal. El tejido renal se desarrolla del mesodermo intermedio, el cual acontece a través de varias fases, las cuales cesan a las 36 semanas de gestación en donde el blastema metanefrico desaparece. En ocasiones la maduración de este blastema hacia tejido renal maduro falla, dejando restos de blastema que se denominan “Restos Nefrogenicos”. Estos restos nefrogenicos pueden ser unifocales, multifocales o difusos y se clasifican en perilobares, intralobares o ectópicos. Algunas de las localizaciones ectópicas mas frecuentes son: el canal inguinal, área lumbosacra, glándulas adrenales, tórax, colon y corazón². La mayoría de estos restos nefrogenicos adoptan un estado de latencia y posteriormente maduran espontáneamente o hacen regresión. Desafortunadamente otros sufren crecimiento hiperplásico y posteriormente neoplásico, convirtiéndose en el Tumor de Wilms².

Al examen histológico el tumor de Wilms se caracteriza por presentar tejido de: blastema, células epiteliales (tubulares y glomerulares) y elementos del mesénquima. Además de esto, franca atipia celular, mitosis anormal y pleomorfismo

No existen manifestaciones características de los tumores de Wilms extra-renales (TWER), ya que estos dependen de la localización y clasificación al diagnóstico. La presentación mas común es con dolor abdominal inespecífico y una masa abdominal o inguinal palpable. La localización pélvica o retroperitoneal se asocia a desordenes gastrointestinales, perdida de peso, hematuria, hemorragia ginecológica y ocasionalmente fiebre.

El diagnostico definitivo del TWER se realiza posterior a la remoción del tumor basado en 3 criterios específicos: Primero excluir la existencia de un tumor renal primario, segundo la presencia del patrón histológico trifásico y finalmente excluir la presencia de teratoma o carcinoma renal. Las imágenes como ultrasonografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética, son útiles para el estudio inicial cuyo primer objetivo es definir la localización exacta, forma y contenido, como también buscar otras masas que descarten diagnósticos diferenciales.

El tratamiento del TWER se basa en tres pilares: cirugía, quimioterapia y radioterapia. La cirugía es el tratamiento de elección y debe ser tan radical como sea posible. Estos pacientes deben recibir quimioterapia dependiendo de la clasificación y estratificación tumoral. La radioterapia solo se utiliza en caso de que la cirugía no sea posible.

La importancia de este caso radica en recordar al personal medico que el TWER es una entidad clínica no muy frecuente y por lo tanto se debe sospechar en caso de evidenciar masas en el área inguinal, tórax o abdomen, identificadas por fuera del parénquima renal. Por otro lado es importante resaltar que en ausencia de la presentación clínica típica o imágenes no concluyentes, el diagnostico estará basado en la histología, posterior a la resección del tumor.

Bibliografía

1. Rojas Y, Slater BJ, Braverman RM, et al. Extrarenal Wilms tumor: A case report and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 2013;48(6):e33-e35. doi:10.1016/j.jpedsurg.2013.04.021.
2. Wu Y, Zhu X, Wang X, Wang H, Cao X, Wang J. Extrarenal nephroblastomatosis in children : a report of two cases. 2014;1-5.
3. Apoznański W, Sawicz-Birkowska K, Palczewski M, Szydeko T. Extrarenal nephroblastoma. *Cent Eur J Urol*. 2015;68:153-156. doi:10.5173/cej.2015.571.
4. Kott E, Brooks B. Extrarenal tumor. 1977.
5. Ginsburg B, Eidelman J, Greco MA. Primary Extrarenal Wilms' Tumor in the Inguinal Case Report and Review of the Literature Canal : 1966:957-959.
6. Oottamasathien S, Wills ML, Brock JW, Pope JC. Primary Extrarenal Nephroblastomatosis. *Urology*. 2007;69:2006-2007. doi:10.1016/j.urology.2006.10.005.
7. Tumor EW, Yunus M, Hashmi R, Hasan SH, Brohi HMY. JPMA (Journal Of Pakistan Medical Association) Vol 53 , No . 9 , Sep 2003 Case Reports. 2003;53(9):9-11.
8. Baskaran D. Extrarenal Teratoid Wilms' Tumor in Association with Horseshoe Kidney. *Indian J Surg*. 2013;75(April):128-132. doi:10.1007/s12262-012-0606-5.
9. Findings P. Primary Ovarian Wilms' Tumor. 1988:1460-1463.