

## Nefroblastoma o Tumor de Wilms. La importancia de la exploración física. A propósito de un caso

Víctor Lemes Niz\*, Teresa Gil Rivas\*\*, Ana María Bernabéu Pageo\*, Paloma Fernández Mondéjar\*.

\* MIR .Medicina Familiar y Comunitaria. Área de Salud de Zamora. Zamora (España).

\*\* LES. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Víctor Lemes Niz. [vlemes@saludcastillayleon.es](mailto:vlemes@saludcastillayleon.es)

### RESUMEN

**Introducción:** El Nefroblastoma o Tumor de Wilms es un tumor renal de origen embrionario. La sospecha inicial de este tipo de cuadro es fundamental para instaurar el tratamiento adecuado y, por lo tanto, el éxito del mismo.

**Exposición del caso:** Presentamos el caso de una paciente de 7 años que consulta por masa abdominal de una semana de evolución y náuseas esporádicas. Se procede al estudio del proceso, con diagnóstico de Nefroblastoma (Tumor de Wilms). Se inicia terapia dirigida, según protocolo SIOP UMBRELLA 2016 estadio IV, seguido de cirugía, nuevo ciclo de quimioterapia y radioterapia.

**Diagnóstico y discusión:** El Tumor de Wilms es el segundo tumor sólido abdominal más frecuente en niños, 7.8 casos por 1 millón de habitantes/año en niños menores de 15 años. Una sospecha clínica inicial, permite llegar de manera precoz a un diagnóstico de certeza e iniciar tratamiento. La atención primaria adquiere especial importancia, al ser el primer eslabón en enfrentarse a este tipo de procesos. La revisión del niño sano debe de ser el contexto para la sospecha de estos cuadros.

### PALABRAS CLAVE

Tumor de Wilms, Nefroblastoma, tumores urológicos.

### CASO CLÍNICO

#### INTRODUCCIÓN

El Tumor de Wilms es una neoplasia maligna de riñón. Tras el neuroblastoma constituye el segundo tumor sólido abdominal en niños, (Tabla 1). La edad media en el momento del diagnóstico de este tipo de tumor es de 44 meses para los tumores unilaterales y 31 meses en los bilaterales [1-3].

El tumor de Wilms puede asociarse a un síndrome que incluye aniridia, anomalías genitales y retraso mental (síndrome de WAGR); al síndrome de Denys-Drash y al síndrome de Beckwith-Wiedemann. Los principales genes implicados son el WT1, IGF2 y MLLT. No se han identificado factores ambientales firmemente establecidos [3].

Existen dos subtipos histológicos: el favorable y el anaplásico. Las mutaciones en el gen p53 (TP53) son las que se asocian con tumores anaplásicos. Cuando existe la pérdida de heterocigocidad en los cromosomas 1p y 16q, y la ganancia del cromosoma 1q se asocian a un pronóstico adverso.

En la mayoría de los pacientes se encuentra una masa abdominal asintomática. Otros rasgos característicos incluyen dolor abdominal, hematuria, hipertensión y anomalías congénitas (malformaciones genitourinarias, aniridia y hemihipertrofia).

En los casos que presente una histología favorable, la tasa de supervivencia sin recaída y de supervivencia global a los 4 años es del 85 y del 90%, respectivamente. En los casos de histología anaplásica, la tasa de supervivencia sin

recaída y de supervivencia global a los 4 años es del 50 %. Ha de decirse que puede producirse una segunda neoplasia maligna (6,7% de incidencia acumulada de tumores malignos sólidos a la edad de 40 años) [1].

## EXPOSICIÓN DEL CASO

### • Antecedentes:

Niña de 7 años de edad sin antecedentes personales de interés, primera de dos hermanas. Gestación controlada con curso normal, periodo neonatal sin incidencias, calendario vacunal completo y no alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes familiares destaca: bisabuelo paterno con cáncer de páncreas.

### • Exposición del caso:

Acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias derivado por su Pediatra de Atención Primaria por palpar una masa a nivel abdominal. No refiere cuadro constitucional. No fiebre. Episodios nauseosos aislados.

### • Exploración física:

Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP) estable. Buen estado general con palidez leve y discreta de mucosas, levemente ojerosa, no ictericia. Bien hidratada, nutrida y perfundida. No aspecto séptico. No lesiones cutáneas. No edema, no frialdad acra. No exantemas ni petequias. Adenopatías menores de 1 cm laterocervicales anteriores y submandibulares, no en otras localizaciones, blandas, no adheridas a planos profundos. Auscultación cardiaca rítmica y sin soplos. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral, sin ruidos sobreañadidos, no crepitantes. Abdomen ligeramente globuloso, simétrico, con inspección en el que se aprecia ligera elevación de hipocondrio izquierdo. Palpación superficial: no dolorosa, con reborde hepático en hipocondrio derecho de unos 3 cm y tumoración de tacto firme en hipocondrio y flanco izquierdo, sin bordes bien definidos, que aparentemente no sobrepasa línea media en palpación superficial. Genitales femeninos normoconfigurados. No rigidez de nuca, signos meníngeos negativos.

### • Analítica:

Cifras de hemograma anodinas, con elevación de LDH y ácido úrico como valores más destacados.

### • Ecografía abdominal:

Hígado aumentado de tamaño con presencia de múltiples LOES en su interior algunas confluentes en cúpula hepática de hasta 7 cm. En el probable contexto de hígado metastásico. Vesícula y vías biliares sin hallazgos. Riñón derecho de características normales. Riñón izquierdo desestructurado y aumentado de tamaño con presencia de masas que depende de polo inferior, con unas dimensiones aproximadas de hasta 14 cm de diámetro máximo. Se aprecia ocupación de la vena cava inferior por material ecogénico con disminución drástica de la luz en probable contexto de infiltración de esta, sin que alcance extensión hacia la aurícula derecha. Vejiga vacía, no valorable. No líquido libre. Conclusión: Hallazgos sugestivos de Tumor de Wilms (nefroblastoma) con afectación de vena cava inferior y múltiples LOES hepáticas sugestivas de hígado metastásico (figura 1).

### • Evolución

En la primera asistencia urgente ante elevación de ácido úrico y LDH se inicia hiperhidratación a 3 l/m<sup>2</sup>. Cefepime 150 mg/kg/día cada 8 horas y dieta libre de catecolaminas. Tras esto pasa a ser estudiada y valorada por unidad de oncohematología de Salamanca.

Al tratarse un nefroblastoma con metástasis pulmonares y hepáticas inician tratamiento quimioterápico precirugía con protocolo SIOP UMBRELLA 2016. Última dosis administrada el 1 junio de 2022. Se realiza TAC toraco-abdominal de reevaluación visualizándose resolución de metástasis pulmonares y disminución de la masa y de las metástasis hepáticas (figura 2). Trombo a nivel de la vena cava inferior por lo que se deriva al Hospital Universitario de La Paz para tratamiento. Se interviene quirúrgicamente el 29 de junio de 2022.

En anatomía patológica postquirúrgica se confirma que se trata de un nefroblastoma completamente necrótico, márgenes negativos, no anaplasia.

Nuevo PET-TAC el 19 de julio para completar estudio de las lesiones hepáticas. Metástasis pulmonares resueltas. RMN de difusión, con múltiples lesiones hepáticas compatibles con metástasis y sin evidencia de hallazgos patológicos en el lecho quirúrgico.

Iniciada quimioterapia post-cirugía según protocolo AVD 250 el 18 de julio. Requiere de

radioterapia hepática. Se inicia tratamiento el 10 de octubre (8 sesiones).

En el momento actual la paciente continúa en tratamiento quimioterápico, semana 21. Estable.

## DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

En primer lugar, ante la sospecha clínica de un Tumor de Wilms debemos de establecer un diagnóstico diferencial con el neuroblastoma. Otros tumores que deben descartarse son las neoplasias renales (sarcoma de células claras, tumor rabdoide, nefroma mesoblástico congénito, carcinoma de células renales). También se deben de descartar procesos renales benignos (restos nefrogénicos, riñones multiquísticos o poliquísticos, hidronefrosis, abscesos renales, hemorragia) [2].

La evaluación de estos procesos comienza con una historia clínica y un examen físico completos, prestando especial atención a la presión arterial y evaluando las anomalías congénitas asociadas. Otros componentes de la evaluación de la estadificación incluyen la práctica de hemograma completo, análisis bioquímico, análisis de orina, ecografía abdominal, tomografía computarizada (TC) abdominal o pélvica, o resonancia magnética (RM) y TC de tórax.

En lo que respecta a la terapéutica ha de decirse que la quimioterapia prequirúrgica se utiliza en el enfoque adoptado por la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) [1]. Los agentes quimioterápicos utilizados dependen de la enfermedad y de la histología favorable frente a la anaplásica (tabla 2). La radioterapia está indicada en el tratamiento de los estadios III y IV en histología favorable y de los estadios I-IV en histología anaplásica. La enfermedad recurrente se trata de manera efectiva con radioterapia y quimioterapia con agentes no utilizados para el tratamiento inicial [2,4].

El primer contacto del paciente con el sistema sanitario suele ser la Atención Primaria, por lo que el conocimiento del Tumor de Wilms adquiere especial importancia en este nivel asistencial. La revisión del niño sano constituye una oportunidad única de prevención en salud. A su vez, es el momento en el que sospechar procesos de naturaleza maligna.

El modelo de consulta que constituye la revisión del niño sano debería de ser extensible al adulto en todas sus etapas y así adelantarnos a

los procesos patológicos establecidos. La prevención primaria debe ser la mayor habilidad de todo pediatra de atención primaria y de todo médico de familia.

Esta habilidad carece sentido sin un sistema fuerte, integral. Un sistema sanitario que garantice recursos humanos y materiales en Atención Primaria.

## BIBLIOGRAFÍA

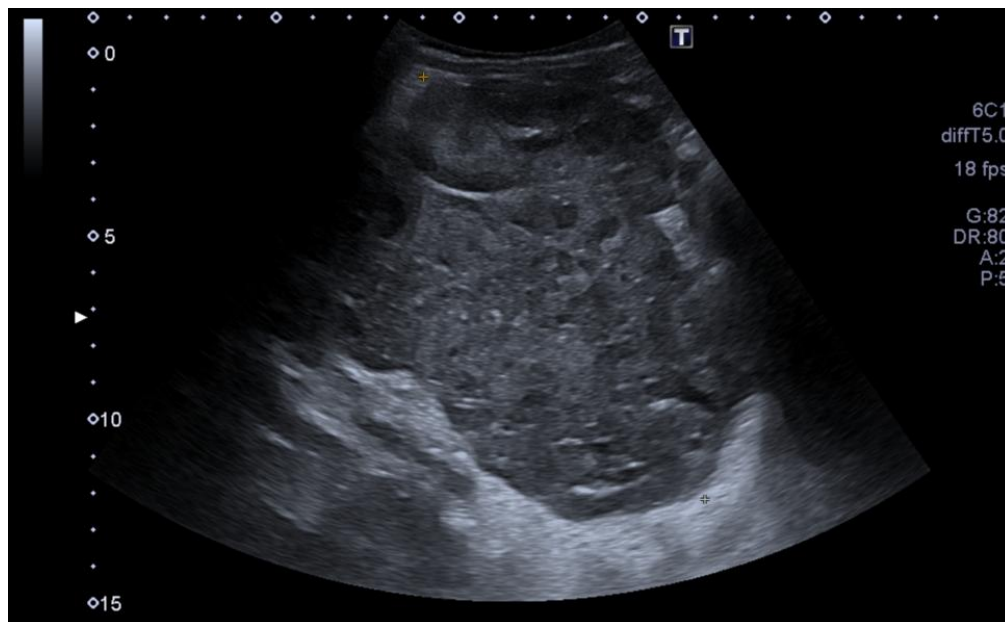
1. Rod J., Rouger J., Marret B. Tumores urológicos del niño (nefroblastomas, rabdomiosarcomas, predisposiciones genéticas). *Urología*. 2022 ; 54(2) :1-14.
2. Dome J, Rodríguez-Galindo C., Spunt SL, Santana VM. Tumores sólidos pediátricos. En : Niederhuber JE, coordinador. *Abeloff. Oncología clínica*. Barcelona : Elsevier España ; 2020. p 1703-1747.
3. Guerrero-Fernández J, Cartón A, Barredo A, Menéndez J, Ruiz (dirs.). *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. Libro verde del Hospital Infantil La Paz. 6ª ed. Madrid: Panamericana; 2018.
4. Urgencias oncológicas en Pediatría [Internet]. *Pediatriaintegral.es*. [citado el 28 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2019-03/urgencias-oncologicas-en-pediatria/>

**TABLAS Y FIGURAS**

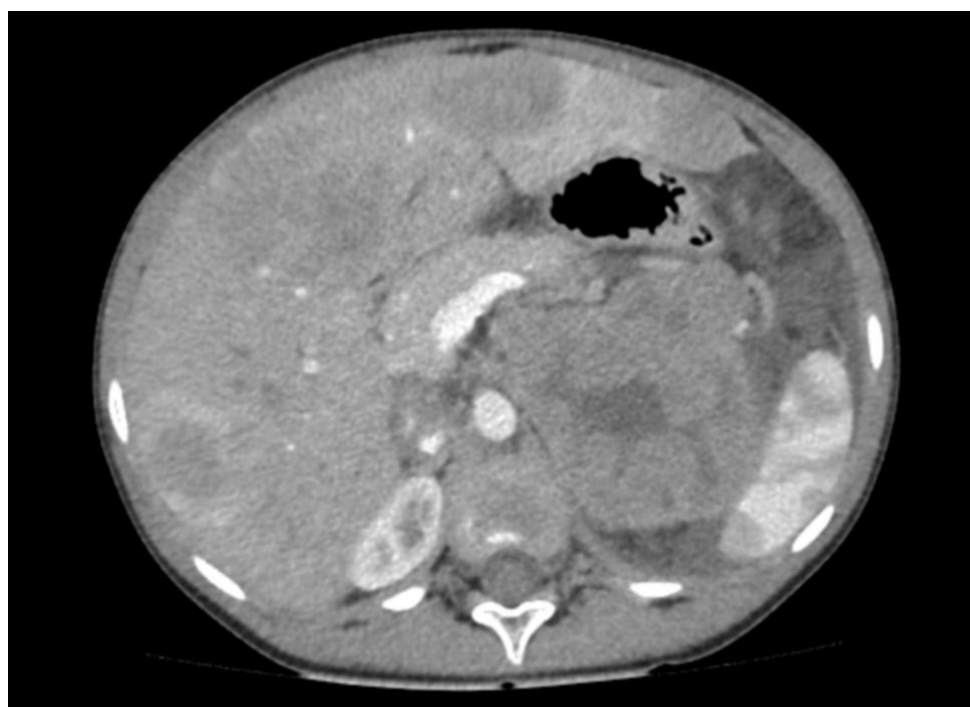
	<b>Neuroblastoma</b>	<b>Nefroblastoma (tumor de Wilms)</b>	<b>Hepatoblastoma</b>
<b>Incidencia Anual (0-14 años)</b>	13.3/10 <sup>6</sup>	7.8/10 <sup>6</sup>	2/10 <sup>6</sup>
<b>Edad</b>	40% < 1 año 90% < 5 años	60% 1-4 años 95% < 10 años	35% < 1 año 50% 1-4 años
<b>Clínica característica</b>	Proptosis, Horner, Diarrea por VIP, OMS, HTA	HTA, rotura tumoral	Ictericia
<b>Marcadores</b>	Ferritina; NSE; Orina: HVA, VMA, dopamina	-	AFP
<b>Metástasis</b>	Hueso, hígado, médula ósea, piel	Pulmón	Pulmón
<b>Diagnóstico</b>	RMN, MIBG	TC, TC tórax	TC/RMN, TC tórax
<b>Biopsia inicial</b>	Sí. Cirugía en casos seleccionados	No	Sí. Opcional si 6m-3 <sup>a</sup> y elevación AFP
<b>Tratamiento</b>	QT, QX, RT, ATPH, IT	QT, QX	QT, QX, TxH
<b>Supervivencia</b>	74% Favorables: > 90% Riesgo alto: <60%	92% Anaplásicos: 30-50% Rabdoide: <20%	84% Pretext IV: 45% Recidiva:<20%

VIP: péptido intestinal vasoactivo; OMS: síndrome de opsoclono-mioclono; HTA: hipertensión arterial; NSE: enolasa neuroespecífica; HVA ácido homovanílico; VMA: ácido vanilmadélico; AFP: alfafetoproteína; RMN: resonancia magnética; MIBG: gammagrafía con metayodobencilguanidina; TC: tomografía computarizada; QT: quimioterapia; QX: cirugía; RT: radioterapia; ATPH: autotrasplante; IT: inmunoterapia; TxH: trasplante hepático; PRETEXT: *pre-treatment extension*, estadificación del hepatoblastoma.

**Tabla 1.** Características de los principales tumores abdominales. Elaboración propia a partir de [3].



**Figura 1.** Ecografía realizada en urgencias Hospital Virgen de la Concha. Cedida por Servicio de Radiología Hospital Virgen de la Concha.



**Figura 2.** TC de control realizado durante ingreso en Pediatría Hospital Universitario de Salamanca. Imagen cedida por Servicio de Radiología Hospital Universitario de Salamanca.

	Histología Favorable	Anaplásico
Estadio I	Vincristina, actinomicina D	Vincristina, doxorubicina, actinomicina D
Estadio II	Vincristina, actinomicina D	Vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, carboplatino, etopósido
Estadio III	Vincristina, doxorubicina, actinomicina D	Vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, carboplatino, etopósido
Estadio IV	Vincristina, doxorubicina, actinomicina D	Vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, carboplatino, etopósido

**Tabla 2.** Agentes quimioterápicos empleados en el tratamiento. Elaboración propia.