

CASOS CLÍNICOS

Tumor de Wilms del adulto

Wilms' tumor of the adult

Dr. Fernando Fernández Marichal; Dr. Rafael Pila Pérez; Dr. Rafael Pila Peláez; Dr. Pedro Rosales Torres; Dr. Charles Vázquez Drake

Hospital Provincial Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech.
Camagüey.

RESUMEN

Se presenta y se comenta un caso de un paciente de 24 años con un tumor de Wilms en el adulto, así como el diagnóstico positivo y diferencial y la terapéutica empleada con mayor frecuencia en esta enfermedad. El tumor de Wilms es una dolencia de extraordinaria rareza en el adulto.

DeCS: NEFROBLASTOMA/diagnóstico/terapéutica; ADULTO; INFORME DE CASO

ABSTRACT

This paper reports on a case of a 24-year patient who, through a differential diagnosis, tested positive for Wilms' tumor, a malignancy which, being rare in adulthood, we treated with the most common of therapeutics for such a case.

DeCS: NEPHROBLASTOMA/diagnostic/therapy; ADULT; CASE REPORT

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del riñón son comparativamente raros, responsables del 2-3 % de todos los tumores malignos en el hombre. Existen tres clases de tumores renales primarios: el adenocarcinoma renal, el sarcoma renal y el tumor de Wilms.¹ El primero representa el 80-90 % de todas las neoplasias primarias del riñón y el último, el tumor de Wilms o nefroblastoma crece normalmente en el riñón y es uno de los tumores abdominales malignos más frecuentes en los niños, representa el 8 % de los tumores sólidos en la infancia, conforma más del 80 % de los tumores genitourinarios en niños menores de 15 años.²⁻⁴ En los Estados Unidos de América se reportan 350 casos nuevos cada año, normalmente es unilateral, pero en un 5-10 % la afectación es bilateral, sincrónica o asincrónicamente, también se señalan casos extrarrenales, pero de forma más aislada.^{5,6}

En el Registro Nacional del Cáncer, en el grupo de edad de 0 a 14 años, aparecen los tumores malignos del riñón entre los cinco más frecuentes, se encuentran en el período fetal y en el recién nacido; en general podemos decir que es la neoplasia maligna de los primeros años de la vida y un 75 % se diagnostica en los primeros cinco años de vida, es muy infrecuente en el adulto, así como los casos familiares.^{7,8}

Aproximadamente un 15 % de niños con este tumor presentan otras malformaciones congénitas: anirida, renihipertrofia, síndrome de Beckwith-Wiedemann, e incluso otras neoplasias después de la curación del tumor de Wilms.⁴

El objetivo de nuestra investigación es exponer el caso de un paciente adulto con este tipo de tumor, el único reportado en este hospital en los últimos 42 años.

CASO CLÍNICO

Paciente varón, de 24 años de edad, agricultor, que fue ingresado en el servicio de Medicina Interna y atendido en nuestra consulta más o menos durante seis meses por malestar general, astenia, fiebre diaria que

alcanzaba en ocasiones 39° C, además se aquejaba de lumbalgia. Después de múltiples exámenes se le dio el alta, sin un diagnóstico definido.

Posteriormente fue ingresado en el servicio de Urología por presentar hematuria y dolor en fosa lumbar izquierda, intenso, localizado, acompañado de escalofríos.

Examen físico: palidez cutánea mucosa, afectación del estado general, afebril, hidratado, estado de nutrición normal. No adenopatías.

Examen cardiopulmonar: normales. TA 120/70 mm Hg, FC. Central 80 latidos x min.

Abdomen blando, depresible, doloroso en flanco izquierdo con dificultad, se apreció a la palpación profunda una pequeña tumoración que no pudimos determinar sus características.

Examen neurológico y SOMA, tacto rectal y FO: normales.

Como datos complementarios se obtuvieron los siguientes:

Hto. 30 %, hematíes $3.2 \times 10^9/L$, leucocitos $8,500 \times 10^6/L$, con fórmula diferencial normal.

- Velocidad de sedimentación globular 85 mmol/l, calcio en sangre 13 mmol/l, glicemia, creatinina, lípidoograma, ácido úrico, iones, enzima hepático y pancreático, fosfatasa alcalina: normal.
- Coagulación, sangramiento, plaquetas, T. de protuarbina, proteínas, totales: normales.
- Orina: densidad 1020, constituida por hematíes. Cultivos de heces fecales, orina y hemocultivos seriados: negativos.
- Conteo de ADDIS (2 h) macrohematuria, no leucocituria ni albuminuria.
- ECG: normal
- Radiografía de tórax: normal.
- Radiografía simple de abdomen: se apreció una imagen sobre sombra renal izquierda, por lo que se realizó urograma descendente, durante la misma el paciente presentó reacción anafiláctica y tuvo que ser suspendida.
- Ecografía de abdomen y riñones: mostró masa sólida de más o menos 5 cm en el polo inferior del riñón izquierdo.
- La tomografía computarizada (TC) del riñón izquierdo (sin contraste) confirmó el diagnóstico de masa renal de densidad heterogénea de 6 cm aproximadamente de diámetro máximo. No se pudo realizar estudio arteriográfico.

Con el diagnóstico presuntivo de un adenocarcinoma renal fue intervenido quirúrgicamente, se realizó nefrectomía izquierda y en el estudio histológico de la pieza operatoria se apreció un nefroblastoma. (Figuras 1-3).

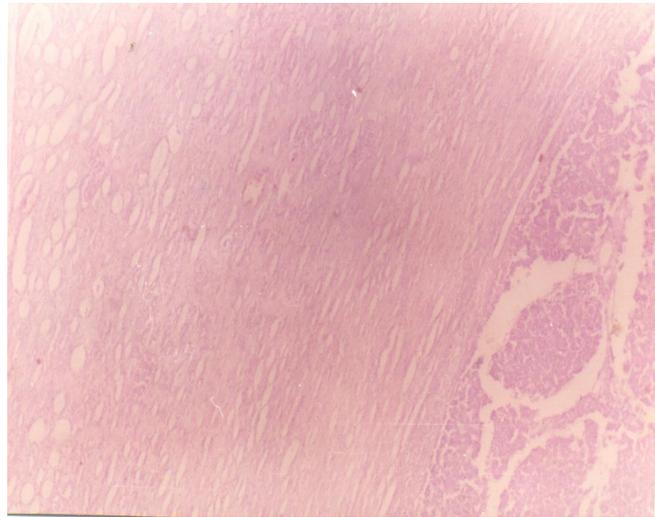


Fig.1. Detalles microscópicos del tumor; a la izquierda se observan elementos epiteliales; hacia el centro un área del estroma menos celular de naturaleza fibrosa y a la derecha elementos blastémicos (H y E x 10)

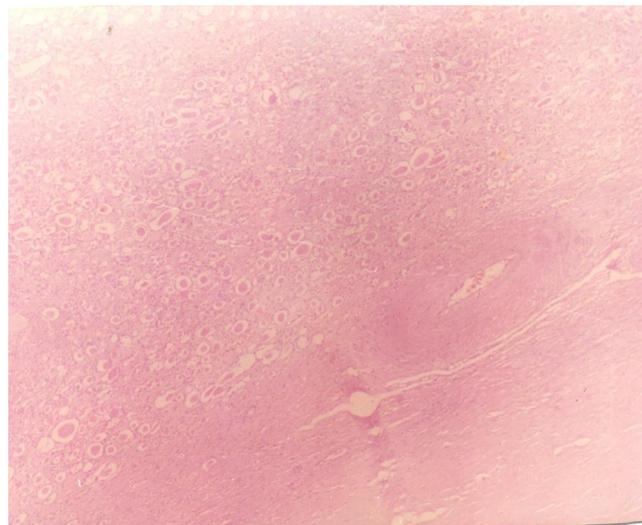


Fig. 2. Abundantes túbulos abortivos y estroma fibroso (H y E x 10)

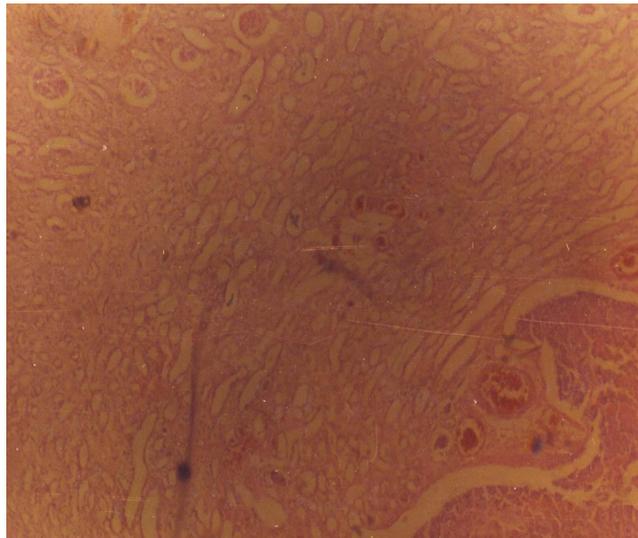


Fig. 3. Células pequeñas agrupadas densamente hacia el extremo superior derecho (H y E x 10)

Después de la intervención se aplicó radioterapia (cobaltoterapia) en la fosa lumbar correspondiente; recibió quimioterapia con Vincristina, Actinomicina D y Adriamicina. Después de 10 meses con controles de laboratorio, radiología de tórax y abdomen, así como ultrasonidos y TC todos los síntomas fueron normales para recidiva a extensión

DISCUSIÓN

Rance en 1814 fue el primero en describir el tumor y Birch-Hirschfeld en 1894 señala muchos de los aspectos de esta neoplasia, pero no fue hasta 1899 que Max Wilms definió sus características principales y su apellido quedó asociado desde entonces al tumor.^{2, 3, 6}

Se han utilizado otros términos para definirlo: embrioma, nefroblastoma, etc. El nefroblastoma es el resultado de una proliferación anormal del blastema metanefrítico, sin diferenciarse de túbulos ni glomérulos normales. Dentro de las clasificaciones actuales se considera el tumor rabdoide y el sarcoma de células claras como entidades diferentes del nefroblastoma; se caracterizaron también como lesiones precursoras los "restos nefrogénicos" y a la presencia difusa o multifocal de estos restos nefrogénicos se le denomina nefroblastomatosis.⁸

Las series de este tumor en edades pediátricas no son grandes a través del tiempo ^{9, 10} y en nuestro país el reporte mayor es de 35 casos, ⁷ estos tumores se encuentran fundamentalmente en edades de 0-5 años, es raro que se presente después de los 11 y 12 años; por lo que encontrar este tumor en el adulto es más extraño aún, como lo demuestran los trabajos de Medina López et al, ¹¹ que en 267 pacientes con tumores renales no encontró este tipo de neoplasia. En un estudio realizado en nuestro hospital a 120 pacientes operados de tumores renales no se reportó este tumor.

El diagnóstico diferencial en la edad pediátrica se realiza con otras masas abdominales, principalmente con el neuroblastoma, y con malformaciones renales como el riñón multiquístico.

El tumor de Wilms cuando se origina en un órgano doble, como es el riñón, su alta malignidad y gran frecuencia produce metástasis por vía sanguínea y linfática; se indica la exéresis completa del órgano, sólo en raros casos está indicada la cirugía conservadora, como sucede cuando se descubren masas tumorales en ambos riñones o cuando el tumor se desarrolla en una anomalía congénita como el riñón en herradura. ¹²

Teniendo en cuenta la edad de este enfermo, el cuadro clínico, los exámenes de laboratorio, sospechamos de un adenocarcinoma renal con manifestaciones extrarrenales como anemia severa y la hipercalcemia, por lo que se practicó la nefrectomía total.

El diagnóstico de esta enfermedad antes de la cirugía es muy difícil ya que la mayor parte de las exploraciones solo muestran una masa renal, sin que exista ninguna prueba radiológica o de laboratorio que lo diferencie del carcinoma de célula renal, ^{8 -10} como lo pudimos comprobar en nuestro enfermo.

El tumor de Wilms en el adulto representa aproximadamente el 1 % de todos los nefroblastomas descritos en la literatura, se han reportado alrededor de 200 casos, los cuales no cumplen los criterios referidos por Kilton et al: ¹³

- a) Tumor renal primario en pacientes mayores de 15 años.
- b) Histología característica sin ninguna estructura patognomónica del carcinoma de célula renal.
- c) La suficiente documentación para confirmar la naturaleza del tumor.

Los nuevos métodos de diagnóstico como la TC, el ultrasonido, RMN, arteriografía por sustracción digital, han ayudado al diagnóstico en estadios iniciales del tumor, incluyendo hallazgos prenatales por ultrasonidos, no obstante, en ocasiones no pueden detectarse tumores pequeños hasta el 7 % de los casos, si los mismos se han presentado de forma bilateral.^{10, 11, 13}

La terapéutica en la infancia tiene diferentes resultados al aplicarla en el adulto. Se buscan tratamientos agresivos, que incluyan cirugía radical, radioterapia del lecho tumoral (de efectividad dudosa) y se aplican, según Segura Martín et al,⁸ unidos a la quimioterapia. Esta última se realiza para cualquier estadio de la enfermedad en el adulto. El principal fármaco utilizado es la vincristina, seguido de la actinomicina-D y doxorubicina. En nuestro paciente se siguió esta terapéutica según los "Protocolos de quimioterapia de SIOP Wilms' estudio 6"¹⁴ y resultó de gran mejoría, actualmente se encuentra asintomático.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díaz Plasencia J, Sánchez Ferrer L, Rodríguez Espejo G, Calipuy Abanto W, Rojas Martínez F. Adenocarcinoma renal: cuadro clínico y sobrevida. *Oncología* 1999;9:289-95.
2. López Cubillana P, Nortes Cano L, Martínez Barba E. Tumor de Wilms estrarrenal: revisión diagnóstica y terapéutica. A propósito de una observación. *Arch. Esp. de Urol* 1997;50:999 -1001.
3. Morales Concepción J, Fraga Valdés R, Morales Aranegui A. Tumor de Wilms tratado por cirugía parcial. 31 años de supervivencia. *Arch. Esp. de Urol* 1997;50:756 - 9.
4. Li F. Cancer in children. In: Scottenfeld D, Fraumeni J, editors. *Cancer epidemiology and prevention*. Philadelphia: Saunders; 1992;1012-24.
5. Young J, Heise H, Silverberg E. Cancer incidence survival and mortality for children under 15 years of age. *American Cancer Society Professional Education Publication*; 1978.p. 69-75.
6. Morales Concepción J, Cordiés Jackson E, Sandin Hernandez N, Renó Céspedes J, Moreno Díaz M. Tumor de Wilms bilateral metacrónico. *Arch. Esp. de Urol* 2000;53:245-7.

7. Alert Silva J. Tumor de Wilms: análisis de los resultados obtenidos con los tratamientos en una serie de 35 pacientes. Rev. Cub Med 1977;16:489-97.
8. Segura Martín M, Lorenzo Moreno J, Salinas Sánchez A, Hernández Millan L, Ruiz Mondejar R, Iñiguez de Onzuño L, et al. Tumor de Wilms del adulto. Descripción de un caso clínico. Arch. Esp. de Urol 1998;51:705-08.
9. Aron B. Wilm's Tumor. A clinical study of eighty-one patients. Cancer 1975;33:637-46.
10. Maier J, Harshw W. Treatment and prognosis in Wilms' Tumor. A study of 51 patients with especial reference to the role of actinomycin D. Cancer 1977;37:96-102.
11. Medina López R, Congregado Ruiz C, Campoy Martínez P, Morales López A, Sánchez Gómez E, Del Pobil Moreno J, et al. Cáncer renal: análisis descriptivo de una serie de 267 casos intervenidos. Arch. Esp. de Urol 2001;54:423 - 8.
12. Urban C, Lackner H, Schwinger W. Partial nephrectomy in well responding stage I Wilm's Tumor: Report of three cases. Pediatr Hematol Oncol 1997;14:143 - 8.
13. Kilton L, Matthews M, Cohew H. adult Wilms' Tumor: A report of prolonged survival and review of literature. J Urol 1980;124:1- 6.
14. Coppes M, Wilson P, Weitzmaw S. Extrarenal Wilms' Tumor: staging, Treatment and prognosis. J Clin Oncol 1999;17:167 -72.

Recibido: 19 de febrero de 2004

Aceptado: 22 de marzo de 2004

Dr. Fernando Fernández Marichal. Especialista de I Grado en Urología.
Hospital Provincial Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech.
Camagüey. Cuba.

