

Casos Clínicos

Tumor de Wilms Extrarenal

Reporte de un caso

Carlos Bazán Zender¹, Carlos Solís Balbuena², Juan A. Valdez³, Mónica Oscanoa⁴, Javier Arias-Stella Castillo⁵

Resumen

Se presenta el caso de un lactante varón de 1 año 9 meses de edad que consultó por dolor abdominal encontrándose al examen clínico una masa abdominal. Se le efectuaron estudios de laboratorio incluyendo marcadores tumorales que fueron de rango normal, radiología simple de abdomen así como ecografía abdominal y TAC abdominal que mostraron una tumoración mixta con componente básicamente quístico sin calcificaciones, de localización retroperitoneal en el espacio paracavo y adyacente al riñón derecho al que comprime y desplaza en sentido posterior y caudal causándole moderada hidronefrosis así como desplazamiento medial de la cabeza del páncreas y duodeno. Se resecó el tumor en su totalidad demostrando el estudio anatomopatológico se trataba de un Tumor de Wilms extrarenal. Recibió un ciclo de quimioterapia con Vincristina y Actinomicina D. A la fecha tiene más de seis años de seguimiento, los estudios por urotomografía demuestran normalidad de ambos riñones y total ausencia de presencia tumoral encontrándose totalmente libre de molestias. El Tumor de Wilms es el tumor maligno urogenital más frecuente de la infancia^(1,2,3) sin embargo su localización extrarenal es extremadamente rara excluyendo por definición la presencia de un tumor renal primario^(4,5,6,7,8,9,12,16,17,21). Pueden ser componentes de otros tumores generalmente teratomas o ser lesiones aisladas que se originan de elementos del mesodermo primitivo tales como restos de los cuerpos de Wolffian y del blastema mesonéfrico^(7,9,11,12). Se localiza con mayor frecuencia en el retroperitoneo habiéndose publicado casos de presentación en región inguinal, útero, testículos, región lumbosacra y sacrocoxígea^(7,11,13,14,15,16), recomendándose en su manejo seguir los mismos protocolos de los tumores de Wilms intrarenales sobretodo los de formas quísticas, de buen pronóstico^(17,20,22,23).

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino de 1 año 9 meses de edad que es derivado con el diagnóstico de abdomen agudo por dolor abdominal y fiebre, encontrándose al examen clínico la presencia de una masa en el hipocondrio derecho. No tiene enfermedades previas con el antecedente de que el padre 6 años antes recibió tratamiento por un Ca testicular. Al parecer los primeros síntomas del paciente inician 24 horas antes con

fiebre, malestar general y aparente dolor abdominal. Bebé eutrófico con 13 kilos de peso corporal y temperatura rectal de 38.6° C la que desciende a cifras normales inmediatamente después de la cirugía. Al examen clínico preferencial se encuentra a la palpación del abdomen una masa que abarca el hipocondrio y flanco derechos y pasa la línea media, de consistencia dura, bien delimitada, sin nodulaciones en su superficie y muy poco móvil. No se encuentran adenopatías, inguinales, axilares ni cervicales. El hemograma muestra 16,700 leucocitos con 1 abastonado y 61 segmentados, 3'800,000 hematíes, el hematocrito de 30.1% con 10 grs. de hemoglobina. Grupo sanguíneo A1 Rh Negativo, la Proteína C Reactiva (PCR) 18.1 y examen simple de orina normal. Marcadores tumorales en rango normal, Ácido Vinilmandélico (AVM) en orina de 24 horas 1.5 mgrs., el Antígeno para Carcinoma Embrionario (CEA) 1.18 ng/mL y Alfa-Fetoproteína (AFP) 1.0 ng/mL. La radiografía simple de abdomen de pie mostró una masa redondeada con posible apariencia quística sin calcificaciones, localizada en el hipocondrio y flanco derechos, que pasa la línea media desplazando el contenido gaseoso intestinal hacia la izquierda y arriba. En la Ecografía Abdominal se apreció la presencia de una tumoración compleja, predominantemente quística, sin calcificaciones, dependiente del compartimiento para renal anterior de retro peritoneo con crecimiento a la derecha de la línea media y que condiciona deslizamiento del riñón del mismo lado en sentido posterior y caudal con igual desplazamiento de los vasos renales y pelvis renal asociado a hidronefrosis renal derecha sin atrofia parenquimal. La tumoración presenta contenido que forma nivel hidrohídrico, tiene paredes avasculares bien delimitadas y mide 8.9, 7.1, y 7.2, cm. de longitud y diámetros ánteroposterior y transverso. Condiciona deformación de la cortical del polo superior del riñón derecho y desplazamiento en sentido medial de la cabeza del páncreas y duodeno que obliga a descartar se trate de patología mesentérica o duplicación duodenal. Según éste estudio la posibilidad de neuroblastoma variedad quística o patología dependiente del riñón derecho eran alejadas al igual que patología dependiente de alteraciones congénitas del árbol biliar (Figs. 1a y 1b).

El Ecodoppler mostró la vena cava inferior comprimida en sentido posterior sin invasión tumoral así como desplazamiento no invasivo de los vasos renales no encontrándose compromiso de las estructuras vasculares del

¹ Jefe de Cirugía Pediátrica de la Clínica San Felipe. ² Cirujano Pediatra Clínica San Felipe. ³ Jefe del Servicio de Imágenes de la Clínica San Felipe. ⁴ Oncóloga Pediatra de la Clínica San Felipe. ⁵ Jefe de Patología del Instituto de Biología Molecular y Anatomía Patología "Arias Stella". Clínica San Felipe.

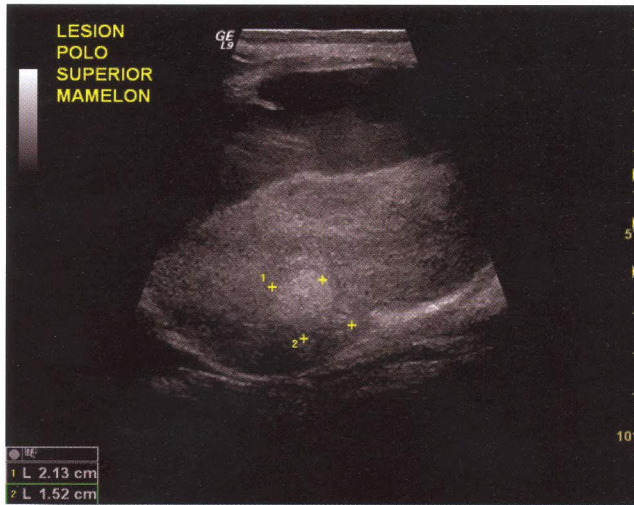


Figura 1a y 1b. Ecografía abdominal muestra tumoración compleja pararenal anterior de retroperitoneo a la derecha de la línea media que desplaza el riñón del mismo lado en sentido posterior y caudal y desplaza caudalmente los vasos y pelvis renales.

ligamento hepatoduodenal. La Tomografía Axial Computarizada (TAC) abdominal realizada antes y después de administrar contraste no iónico endovenoso confirmó la presencia de una formación mixta, de paredes gruesas, con componente básicamente quístico y formaciones sólidas murales de morfología lobulada siendo el grosor de la pared de 3 a 4 mm. Se localiza en el espacio paracavo del retroperitoneo desplazando el riñón derecho hacia fuera y atrás condicionando hidronefrosis ipsilateral así como disminución en la concentración del yodo. Desplaza el uréter hacia fuera y no condiciona infiltración de las estructuras vasculares adyacentes. No presenta calcificaciones intratumorales no descartándose pueda tratarse de un Teratoma quístico o un Nefroblastoma quístico (Fig. 2). La Tomografía Elicoidal Multicorte (TEM) pulmonar fue totalmente negativa. Con el diagnóstico de Tumor Retroperitoneal con etiología a determinar se intervino al bebé. Bajo Anestesia General se practicó incisión transversa supraumbilical derecha. Abierto el

peritoneo se encuentra tumoración de superficie lisa, que incorpora, comprimiéndolo en su cápsula anterior, al apéndice cecal como parte de un ciego alto, subhepático malrotado.

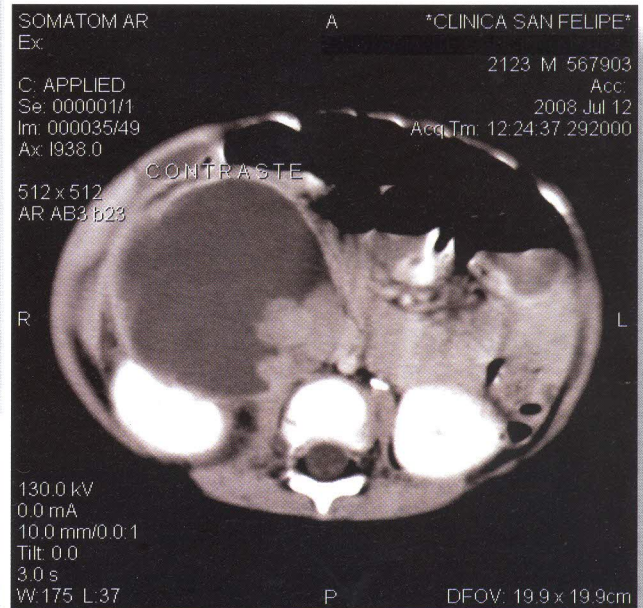


Figura 2. TAC abdominal mostrando formación quística retroperitoneal que desplaza riñón derecho hacia afuera y atrás sin comprometer estructuras vasculares adyacentes.

Se practica maniobra de Kocher amplia, se libera el apéndice cecal y para no contaminar el campo operatorio se lo elimina invaginándolo a la luz cecal. Se libera el tumor del riñón y uréter derechos así como de los vasos del hilio renal en su cara pósteroexterna. Se libera la cabeza del páncreas adherida al tumor en toda su extensión anterolateral izquierda así como del ligamento hepatoduodenal, disecándolo finalmente de sus relaciones laxas en su cara posterior con la vena cava inferior. Se extirpa el tumor completo y en su totalidad. Se efectúa revisión encontrando un solo ganglio en el mesenterio ileocecoapendicular que se extirpó y cuyo resultado anatomopatológico fue de hiperplasia linfóide reactiva (no tumoral), no encontrando posibles restos tumorales. Se constató integridad del riñón y uréter derechos. Se revisó la hemostasia y se efectuó cierre de herida operatoria por planos.

En el post operatorio se mantuvo una cifra permanente de hemoglobina en el orden del 11.7 gr%, fue realimentado con líquidos claros a las 24 hrs. y a las 48 hrs. dieta usual. La fiebre desapareció y fue dado de alta al PO4. El tumor extirpado midió 11.67 x 9.50 cm. Con un peso de 266 grs. superficie externa lisa, brillante, color grisáceo, al corte fluyó abundante líquido turbio, su superficie interna trabecular con dos conglomerados nodulares midiendo el mayor 3 x 1.5 x 1.3 cm. de consistencia blanda (Figs. 3 y 4). El estudio Anatomopatológico mostró tratarse de una lesión quística sin evidencia de áreas sólidas con espacios revestidos por epitelio plano simple acolumnar, los septos compuestos por un estroma laxo poco celular conteniendo grupos de blastoma renal y

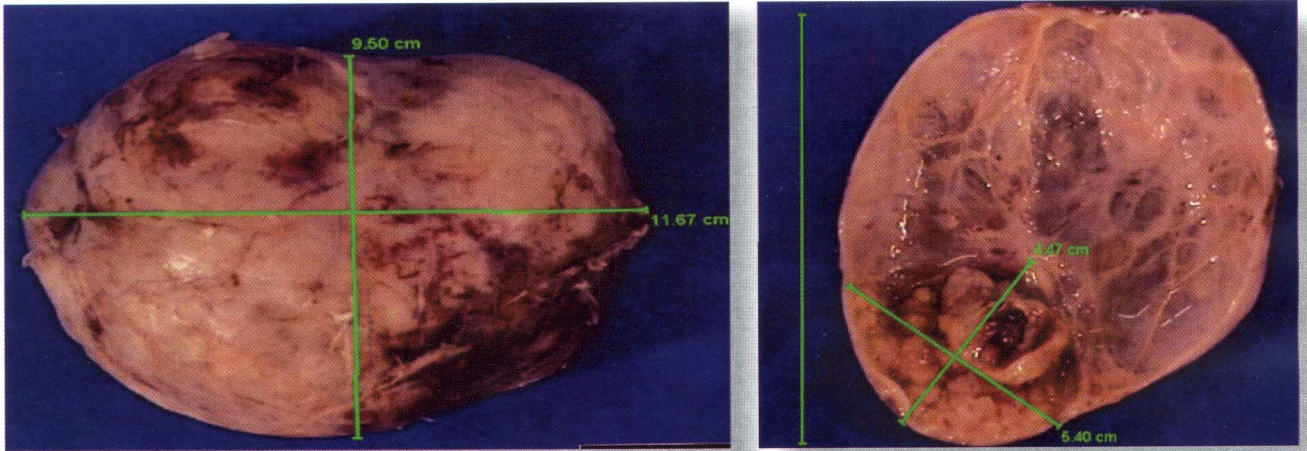


Figura 3 y 4. Pieza operatoria que muestra tumoración quística en dos conglomerados no evidenciándose al corte áreas sólidas.

parénquima renal inmaduro similar al parénquima fetal sin evidenciar anaplasia que correspondió a un Nefroblastoma Quístico Parcialmente Diferenciado (Tumor de Wilms), es decir, Tumor de Wilms Extrarenal (Figs. 5, 6, 7, 8, y 9).

A los cinco días de la intervención quirúrgica se practicó un estudio urotomográfico que mostró leve hidronefrosis derecha asociada a una muy leve deformidad de la superficie medial del riñón ipsilateral sin observarse

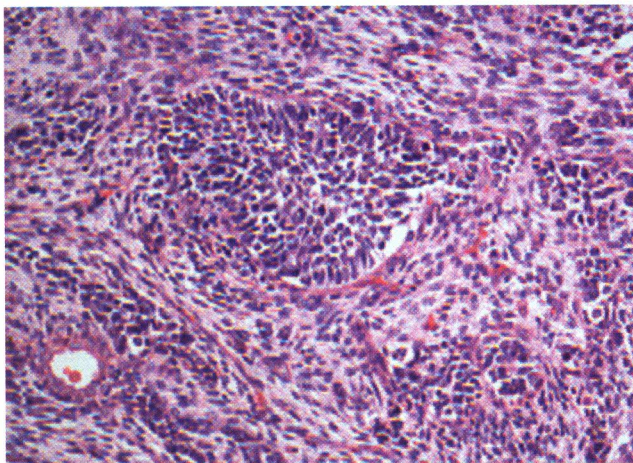


Figura 5

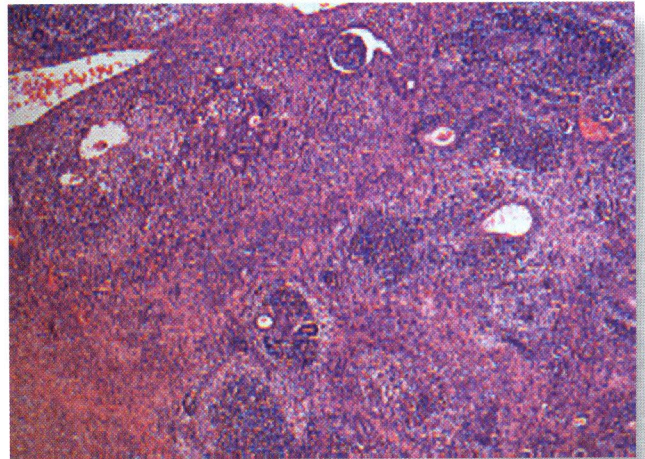


Figura 6

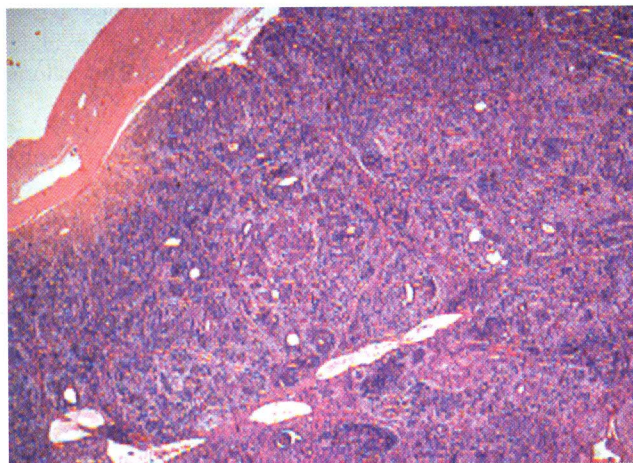


Figura 7

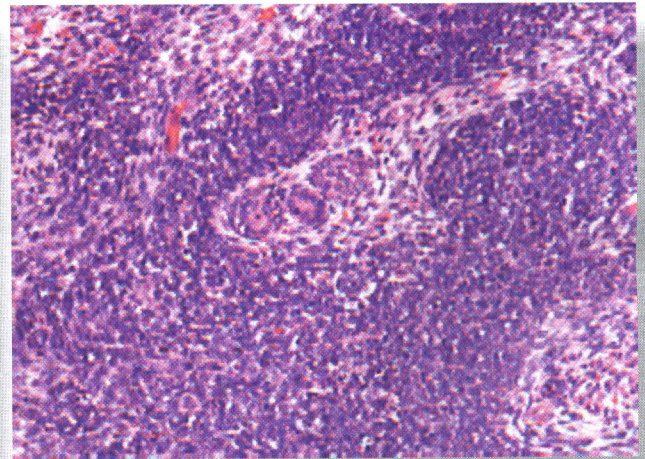


Figura 8

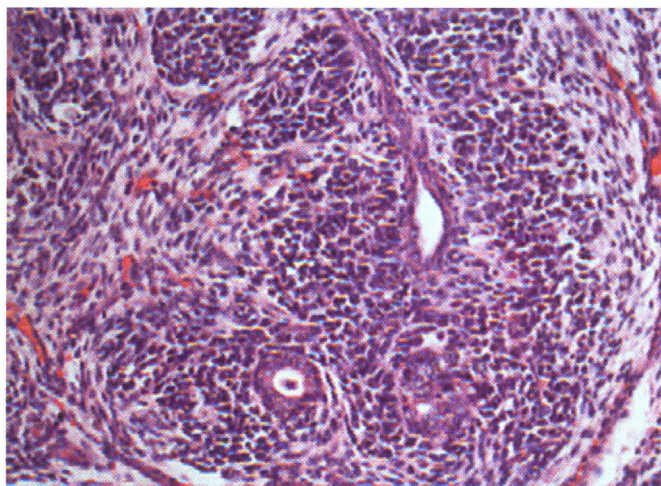


Figura 9

lesiones focales en ambos parénquimas renales. No se encontraron restos proliferativos en el lecho quirúrgico. El resto del urotomograma fue de aspecto normal. El niño recibió a los diez días de la cirugía tratamiento quimioterápico consistente en una serie de seis semanas con Vincristina y Actinomicina D. Luego de más de seis años de la cirugía se encuentra totalmente libre de recidivas o molestias.

Discusión

El Tumor de Wilms es el tumor maligno urogenital más frecuente de la infancia ^(1,2,3), afectando en el 5% de los casos ambos riñones simultáneamente ⁽⁴⁾, sin embargo, su localización extrarenal es extremadamente rara excluyendo por definición la presencia de un tumor renal primario ^(4,5,6,7). Andrews ⁽⁸⁾ en Estados Unidos entre 1980 y 1986 solo encontró 8 casos de Tumor de Wilms extrarenal en el Estudio Nacional de Tumor de Wilms ⁽⁷⁾, (87.5%) de los cuales presentaron histología favorable. Yunus ⁽⁹⁾ en una revisión de la literatura en el 2003 solo halló 72 casos publicados y en nuestro medio no hemos encontrado publicaciones sobre Tumor de Wilms Extrarenal. Debido a la rareza en su presentación la mayor parte de las publicaciones se refieren solamente a casos aislados o reunidos de diferentes Centros Médicos ^(4,7,8,9,12,16,17,21). Pueden ser componentes de otros tumores generalmente teratomas o tratarse de lesiones aisladas que se originan de elementos del mesodermo primitivo tales como restos de los cuerpos de Wolffian y del blastema mesonéfrico ^(7,9,11,12). Se localiza con mayor frecuencia en el retroperitoneo habiéndose publicado casos de presentación en ovario, útero, región inguinal, testículos y regiones lumbosacra y sacrocóxigea ^(7,11,13,14,15,16). Su presencia en riñones en herradura es de significación estadística ^(17,18,19) y posiblemente se deba a su origen de tejido primitivo del mesodermo como restos mesonéfricos y no de remanentes metanéfricos ^(17,18,19) lo que explica sus localizaciones extra abdominales ^(13,14,15,16). Hay quienes piensan deriven de blastemas metanéfricos ectópicos lo que se desvirtúa por la presencia de tumores de posición cefálica al riñón ^(17,18). Sin embargo algunos casos tienen un patrón

histológico trifásico con blastoma, túbulos y estroma primitivo lo que condiciona que el tumor tenga elementos heterogéneos como músculo estriado, cartílago, huesos, tejido adiposo, elementos neurales y epitelio glandular escamoso que al constituir más del 50% del tumor reciben el nombre de Tumor de Wilms Teratoide ^(20,21).

Otros autores asumen se deba a la dediferenciación de células diferenciadas y según la teoría de Connheim, la permanencia de células con potencial embriológico pueden formar tumores en cualquier sitio y en cualquier momento ^(18,20,21). Las formas quísticas, como el caso que presentamos, tienen mejor pronóstico que las sólidas ^(7,22), reportándose que el Tumor de Wilms Extrarenal tiene las mismas posibilidades que los tumores de Wilms intrarenales de sufrir recidivas locales o metástasis a distancia y se comportan, según el estadiaje, igual que su equivalente intrarenal por lo que deben manejarse siguiendo los mismos protocolos que logran largas sobrevividas sin recidivas ni secuelas ^(17,20,22,23). Como en nuestro paciente, Coopes ⁽²⁰⁾ y Rojas ⁽²²⁾ encuentran una sobrevivida mayor a los 2 años de seguimiento sin signos de recidivas en más del 82% de los casos. El diagnóstico debe hacerse por la interpretación clínica y los estudios por imágenes en los que se indagarán los aspectos que puedan diferenciarlos del Tumor de Wilms intrarenal, los neuroblastomas, los rhabdomyosarcomas, las duplicaciones quísticas y los linfangiomas quísticos mesentéricos e intestinales ^(6,10,16,17,21). Con frecuencia se diagnostican luego de la intervención quirúrgica por el estudio histopatológico y en algunos casos, por ausencia de síntomas definidos, pueden encontrarse en estadios avanzados de la enfermedad ^(19,22,23,24). Mount ⁽²⁵⁾ efectuó al parecer la primera descripción por microscopía inmunoelectrónica de la ultraestructura detectando filamentos de proteínas intermedias llamadas vimentina y citoqueratina así como el antígeno de la membrana epitelial (EMA). La demostración de la coexistencia de vimentina y citoqueratina en la misma célula blástica así como el hallazgo de desmosomas en la misma célula con filamentos intermedios de vimentina, sugiere una relación entre estroma, blastema, y el epitelio igual al encontrado en el tumor de Wilms renal ^(20,23,24).

Referencias bibliográficas

1. **Breslow NJ, Beckwith JB.** Epidemiological Features of Wilm's Tumors: Result of the National Wilm's Tumor Study. *J Nat. Cancer Inst* 1982;68:429-436.
2. **Baden JL, Miller RV.** US Cancer Incidence and Mortality in the First Year of Life. *Amer J Dis Child* 1979;133:157-159.
3. **Jaffe N, Huff V.** Neoplasms of the kidney. En: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007.
4. **Deshpande AV, Gawali JS, Sanghani HH, et al.** Extrarenal Wilm's tumour. A rare entity. *Pediatr Surg Int* 2002;18:543-544.
5. **Adam YG, Rosen A, Oland J.** Extrarenal Wilm's Tumor. *J Surg Oncol* 1983;22:56-57.
6. **Deshpande AV, Gavali JS, Sanghani HH, et al.** Extrarenal Wilms's tumour. A rare entity. *Pediatr Surg Int* 2002;28:543-544.
7. **Isaac MA, Vijayalakshmi S, Madhu CS, et al.** Pure cystic nephroblastoma of the ovary with a review of extrarenal Wilm's tumor. *Hum Pathol* 2000;31:761-764.
8. **Andrews PE, Kelalis PP, Haase PM.** Extrarenal Wilm's Tumor: Results of the National Wilm's Tumor Study. *J Pediatr Surg*. 1992;27:1181-1184.
9. **Yunus M, Hashmi R, Hasan SH, Brohi HMY.** Extrarenal Wilms' Tumor. *Journal of Pakistan Medical Association*. http://jpm.org.pk/full_article_text.php?article_id=268, setiembre 2003.
10. **Apozanski W, Sawicz-Birkowska K, Pietras W, Orobisz U, Szydelko T.** Extrarenal Wilms Tumour. *Eur J Pediatr Surg* 2005;15(1):53-55.
11. **Orlowski JP, Levin HS, Dyment PG.** Intracostal Wilm's tumor developing in a heterotopic renal anlage of probable mesonephric Origin. *J Pediatr Surg* 1980;15:679-682.
12. **Fernandes ET, Mahesh K, Douglas EC, Williams J, Parham DM, Bashkar NR.** Extrarenal Wilm's Tumor. *J Pediatr Surg*. 1989;24:483-485.
13. **Hiradfar M, Shojaeian R, Zabolinejad N, et al.** Extrarenal Wilms'tumour presenting as an inguinal mass. *Arch Dis Child* 2012;97:1077.
14. **Fahner IB, Switzer R, Freyder DR, Mann JD, Mann RJ.** Extrarenal Wilm's Tumor: Unusual presentation in lumbosacral region. *Amer J Pediatr Hematol Oncol* 1993;15:117-119.
15. **Martel M.** Extrarenal Wilm's Tumor of the Uterine Corpus. *Gynecol Oncol* 2005;96:892-896.
16. **Arda IS, Tuzur M, de Mirham B, Seumis S.** Lumbosacral extrarenal Wilm's Tumor: A case report and literature review. *Eur J Pediatr* 2001;160:617-619.
17. **Taguchi S, Mori D, et al.** Extrarenal Wilm's tumor in children with unfavorable histology: a case report. *J Pediatr Surg* 2010;45:e19-22.
18. **Ahmed HU, Arya M, Levitt G, et al.** Part I: Primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. *Lancet Oncol*. 2007;8(8):730-737.
19. **Mesrobian HGK, Kelalis PP, Hrabosky E.** Wilm's Tumor in Horseshoe Kidney: A report from the National Wilm's Tumor Study. *J Urol* 1985;132:1002-1103.
20. **Coopes MJ, Wilson PC, Wietzman S.** Extrarenal Wilm's Tumor: Staging, Treatment and Prognosis. *J Clin Oncol* 1991;9:167-174.
21. **Fernandes ET, Parham DM, Ribeiro RC, Douglas EC, Mahesh Kumar AP, Wilimas J.** Teratoid Wilm's Tumor: The St. Jude Experience. *J Pediatr Surg*. 1988;12:1131-1134.
22. **Rojas Y, Slater BJ, Braverman RM, Eldin KW, Thompson PA, Wesson DE, Nuchtern JG.** Extrarenal Wilm's tumor: A case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2013;48:e33-35.
23. **Broecher BH, Caldamone EAA, McWilliams NB, Maurer H, Slazeberg A.** Primary Extrarenal Wilm's Tumor in Children. *J Pediatr Surg* 1989;24:1283-1288.
24. **Song JH, Hansen K, Wallach MT.** Extrarenal Wilm's Tumor. *Ultrasound Med* 1997;16:149-151.
25. **Thompson MR, Emmanuel IG, Campbell MS.** Extrarenal Wilm's Tumors. *J Pediatr Surg* 1973;8:37-41.
26. **Mount SL, Deckerman JD, Taadjes DJ.** Wilm's Extrarenal Tumor: Microscopic and Immunoelectronic Ultrastructure. *Ultrastruct Pathol* 1996;20:155-165.